NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA
SALPÊTRIÈRE

TOME XXIV

—

1911

LA SALPÊTRIÈRE

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

ET

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS

Direction : **PAUL RICHER**

Rédaction : **HENRY MEIGE**

TOME VINGT-QUATRIÈME

PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain (6e)

1911

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA SALPÊTRIÈRE

GIGANTISME, INFANTILISME ET ACROMÉGALIE

PAR
MAGALHAES LEMOS
Médecin de l'Hôpital de Conde de Ferreira (Porto).

Quelque curieux et déconcertant que cela paraisse, on peut avancer que les géants et les enfants sont logés à la même enseigne. Je veux dire par là que quelques géants ne sont que des infantiles excessivement hauts.

« Depuis que l'on connaît mieux les caractères de l'infantilisme, disent MM. Brissaud et Meige (1), on s'aperçoit que ce syndrome, le plus souvent constaté dans les gens de petite taille, peut s'observer aussi non seulement chez les sujets de taille ordinaire, mais encore chez les individus de haute stature. »

Dans quelques observations, comme celles que nous allons rapporter, l'association du gigantisme avec l'infantilisme est *un fait* frappant, qui s'impose de prime abord ; et, nier cette association, c'est, à mes yeux, nier l'évidence même.

Mais si le gigantisme donne ainsi une main à l'infantilisme, il tend l'autre à l'acromégalie — il n'y a point de doute à cet égard. Cependant, si tous les auteurs s'accordent sur la fréquence des rapports qui existent entre le gigantisme et l'acromégalie, les avis sont partagés quant à la nature de ces rapports ; malgré les travaux qu'elle a suscités, cette question reste toujours ouverte.

On sait qu'une théorie uniciste se dresse en face d'une théorie dualiste.

Les uns, avec MM. Massalongo, Brissaud, Meige, Tamburini, Klebs, etc., soutiennent l'identité de ces deux états morbides. Pour ceux-ci, le gigantisme et l'acromégalie représentent deux formes d'un même trouble du développement de l'individu, le premier, survenant au moment de

(1) E. Brissaud et Henry Meige, *Type infantile du gigantisme*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, p. 165.

l'adolescence, la seconde, lorsque le temps de la croissance normale est passé.

Les autres avec M. Pierre Marie, Guinon, Sternberg, etc. s'élèvent contre cette identification, et affirment qu'il s'agit là de deux états pathologiques absolument différents : « Contrairement au gigantisme, écrit G. Guinon, qui n'est, le plus souvent, que l'exagération d'un processus normal, l'acromégalie est une véritable maladie. »

Pour accentuer ces divergences, la *congénitalité* ou *non congénitalité* du gigantisme et de l'acromégalie ne sont pas suffisamment établies ; et de plus, l'étiologie et la pathogénie de ces deux états sont entourées d'obscurité.

Nous avons profité de l'examen d'un sujet où le gigantisme, l'infantilisme et l'acromégalie sont étroitement associés, pour, à notre tour, aborder ces questions avec les documents que l'observation personnelle nous a donnés sur le début, exceptionnellement précoce, l'évolution et la nature de ces troubles.

Le cas que nous rapportons nous semble intéressant à beaucoup de points de vue ; et, tout particulièrement, nous croyons qu'il peut apporter quelque lumière sur la congénitalité du gigantisme et de l'acromégalie.

Ce sera toujours une observation de plus sur le gigantisme, et les documents positifs, fixant les idées, sont toujours utiles. Les théories passent. Seuls les faits bien observés demeurent éternels.

***

Observation (Pl. I et II).

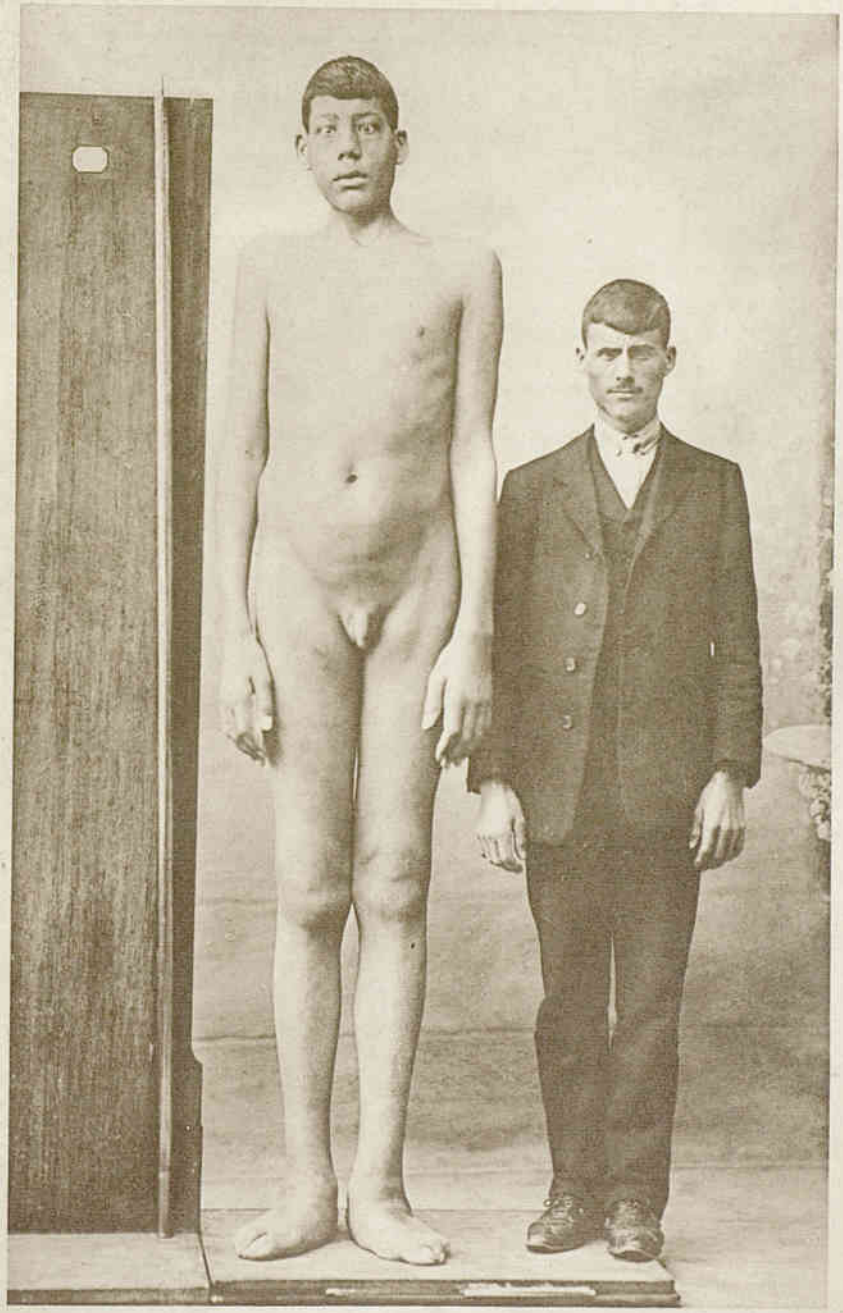
José Lopes, âgé de bientôt 21 ans, est né à Farellos (Algarve) le 12 février 1889. Sa haute taille attire immédiatement l'attention. Au conseil de revision, qui a eu lieu le 24 septembre 1909, il fut inscrit comme mesurant 2 m. 08, et reconnu inapte au service militaire. Il pesait 117 kilos, sans vêtements, le 18 novembre, et 120 kilos quelques mois plus tard.

Antécédents héréditaires. — 1° *Côté paternel.* — Le père, cultivateur, est mort à l'âge de 59 ans d'une maladie indéterminée. Vivant dans une région marécageuse, où sévit le paludisme, qui frappe plus ou moins la population entière, il paya son tribut à la maladie du pays ; mais, malgré cela, sa santé était assez bonne. Pas de syphilis. Pas d'alcoolisme. Il était de très petite taille, maigre et laborieux.

Deux tantes paternelles, sont plus grandes que leur frère, et d'une taille peut-être supérieure à celle de la moyenne des femmes. Elles sont mariées, et l'une a trois enfants.

2° *Côté maternel.* — La mère, âgée de 60 ans, est excessivement petite, maigre, faible et active. De plus, elle est très nerveuse, d'une impressionnabilité extraordinaire, et appréhensive.

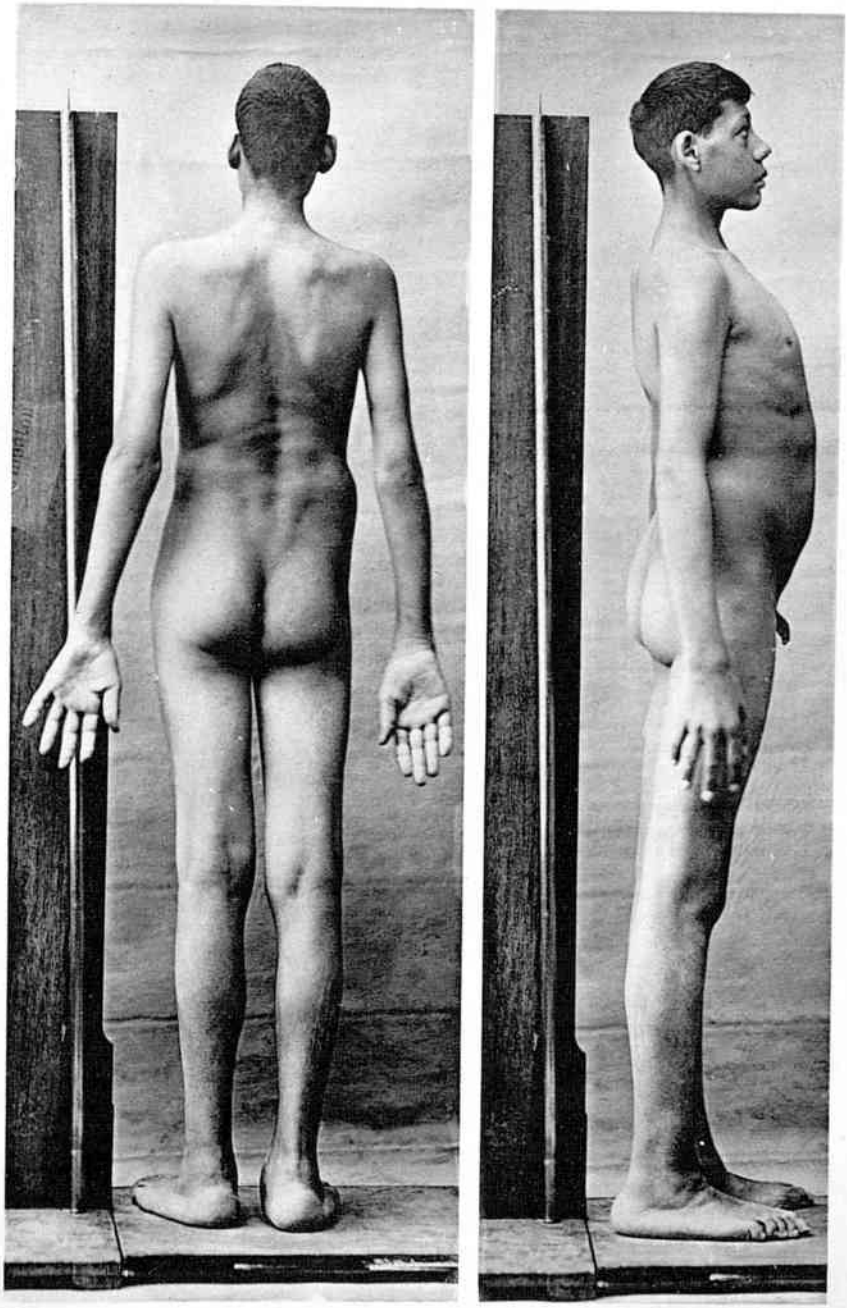
Elle a des craintes morbides, des phobies.



GIGANTISME, INFANTILISME ET ACROMÉGALIE

(Magalhaes Lemos).

Le géant Jose Lopès (21 ans ; taille 2 m. 10 ; poids 117 kilos) et son frère.



GIGANTISME, INFANTILISME ET ACROMÉGALIE

(Magalhaes Lemos).

Le géant Jose Lopès.

Il a trois tantes maternelles qui sont aussi de petite taille, mais laborieuses et saines. Elles sont mariées : l'une a eu deux enfants, l'autre un garçon et trois filles, et la troisième eut deux garçons, dont l'un est mort.

Ces enfants n'offrent rien d'anormal.

La grand'mère, assez forte et bien portante, était d'une taille inférieure à la moyenne.

Le grand'père, vigoureux et gros, était d'une taille sensiblement supérieure à la moyenne.

Comme nous venons de le voir, dans la famille du géant, les petites tailles sont fréquentes et particulièrement *le père et la mère étaient très petits.*

De cette union sont nés cinq enfants — trois filles et deux garçons — dont notre géant est le cadet. Excepté celui-ci, ils sont tous de taille moyenne, ou à peu près, et assez bien portants.

Maria Rita, l'aînée, âgée de 36 ans, est mariée, a une fille et trois garçons, qui sont tous vivants.

Pas de fausses couches.

Domingas, âgée de 32 ans, est célibataire.

Cecilia, 30 ans, mariée, a un fils et est actuellement enceinte.

Antonio, 25 ans, marié, a un fils. Je l'ai fait photographier à côté de son frère. C'est un homme maigre, très pâle, et passablement musclé, qui mesure 1 m. 68. Il dépasse donc de 3 centimètres la taille moyenne.

Comme son frère, il a eu la variole dans l'enfance, et ne fut pas, non plus, épargné par la malaria. Ainsi que sa mère, il se plaint d'être très nerveux et très émotif : « Si je vois, dit-il, une mouche, une impureté quelconque dans mon verre, je suis pris d'angoisse, de palpitations et je me mets immédiatement à trembler. C'est plus fort que moi. »

On sait que cette crainte morbide, franchement angoissante, accompagnée de palpitations et de tremblement nerveux n'est autre chose qu'une phobie. « A cet égard, dit-il, je suis absolument comme ma mère. »

Antécédents personnels. — José est venu au monde, dit cet homme, après un accouchement facile et normal. Dans ses antécédents personnels, on relève une variole assez discrète et très bénigne à l'âge de 5 ans ; une maladie fébrile (rougeole ?) de très courte durée à l'âge de 10 ans ; et quelques mois après, à l'occasion de travaux agricoles, qu'il faisait exposé aux ardeurs du soleil et dans des terrains humides, il contracta les fièvres palustres, qui l'ont retenu au lit pendant deux grands mois.

Il affirme n'avoir jamais vu de l'œil gauche ; nous y reviendrons plus loin. De plus, il dit avoir toujours souffert de maux de tête, parfois assez intenses, et qui se calment par le frottement du front et des tempes avec un crayon antinévralgique, qu'il porte toujours sur lui. Enfin, il a des épistaxis assez fréquentes, qui soulagent toujours les maux de tête, immédiatement et pendant les jours qui s'en suivent.

Voilà son histoire pathologique.

La *mère s'est aperçue que, à la naissance, il était déjà un peu plus grand*

que les autres nouveau-nés, mais elle n'y attacha aucune importance spéciale. C'est vers l'âge de 6 à 7 ans, après la variole, que sa croissance rapide attira l'attention de tous ; et depuis cette époque, sa taille n'a pas cessé de s'accroître assez régulièrement, sans poussées, et avec une rapidité surprenante jusqu'à 12 ans.

Il n'aurait jamais eu les douleurs articulaires de croissance ; du moins il ne se rappelle pas en avoir éprouvé.

Il ne sait pas lire. Son père, ayant besoin de son travail, n'a pas songé à l'envoyer à l'école. Ajoutons cependant, d'ores et déjà, qu'à son allure spéciale, et dans sa façon de penser et d'agir, on voit bien le cachet de sa débilité mentale.

A l'occasion de quelque petite contrariété, il se met de mauvaise humeur, et alors, sa réaction habituelle est la bouderie.

Dans ses premières années, il travaillait aux champs avec les siens, mais, à l'âge de 11 ans, il fut admis dans les travaux des mines de S. Domingos, où il gagnait 1 fr. 60 (320 reis) par jour. Tout dernièrement, profitant de l'admiration provoquée à Lisbonne, lorsqu'il s'y présenta pour la révision, il abandonna les mines pour aller s'exhiber en public, comme phénomène, à titre de géant. C'est à son passage à Porto que j'ai pu l'étudier.

Etat actuel (décembre 1909). — Lorsqu'on examine le géant José Lopes, un fait principal frappe immédiatement les yeux, attire et retient l'attention : C'est la persistance, malgré son âge et sa taille, des caractères sexuels de l'enfance — organes génitaux rudimentaires, avec absence de poils au pubis et aux aisselles. Mais nous reviendrons là-dessus plus loin. Examinons-le tout d'abord au point de vue morphologique, et commençons par les caractères anthropométriques qui, comme le dit Broca, ont le précieux avantage de pouvoir être exprimés en chiffres ; ils se prêtent ainsi à des comparaisons précises, et surtout à l'application de la méthode des moyennes, qui est la base la plus sûre de l'anthropologie ; ceci va nous donner des documents très importants pour discuter le diagnostic de l'acromégalie.

Dans la mensuration des diverses parties du corps, nous avons choisi les points de repère et opéré d'après les instructions de la Société d'Anthropologie.

Taille et membres inférieurs. — Leurs rapports. — La taille, dans la station debout, est de 2 m.100. Mais, comme on le remarque dans les photographies que nous reproduisons, la longueur des membres inférieurs par rapport à la taille est exagérée. D'après le canon égyptien de Lepsius, on voit que chez l'homme normal la longueur des membres inférieurs, à partir du pubis comme point de repère, représente les 10/19 de la hauteur totale. Or, si le géant José Lopes gardait les mêmes proportions entre les parties du corps, et étant donnés ses 2 m. 100 de taille, la hauteur du pubis au-dessus du sol devrait être de 1 m. 105 au lieu de 1 m. 165, que nous avons mesuré. La longueur de ses membres inférieurs dépasse donc de 60 millimètres les proportions du corps indiquées dans ce canon.

Ce manque de proportions entre la hauteur du corps et la longueur des

membres inférieurs apparaît encore plus grande si nous nous rapportons au canon grec, construit par Quételet, qui donne pour une taille de 1000 une longueur de 513 pour les membres inférieurs. D'après ce canon, à une taille de 2 m. 100 répond une distance du pubis au sol de 1 m. 077 ; et nous avons 1 m. 165, c'est-à-dire 88 millimètres en plus qu'il ne le faut pour la régularité du corps d'après le type grec.

Et cette disproportion, déjà si importante, s'accentue encore davantage si nous comparons nos mesures anthropométriques avec le canon de l'européen adulte moyen, arrêté par Topinard (1). En effet, puisque ce canon donne pour une taille de 100 une hauteur du pubis de 50,5, nous devrions avoir chez José Lopes, une hauteur du pubis de 1 m. 060, c'est-à-dire 105 millimètres en moins de ce que nous avons.

En nous appuyant sur ces chiffres, tirés de la comparaison de nos mesures avec les trois canons ci-dessus mentionnés, nous pouvons conclure que le géant portugais a les membres inférieurs notablement plus longs que ne le comporterait sa taille. Et cet excès de longueur, comme on peut vérifier par les mensurations, est dû au développement des deux segments — cuisse et jambe — sans que l'un ou l'autre soit plus particulièrement en cause.

Par contre, les dimensions du pied, avec leur 0 m. 363 de longueur est énorme et en disproportion flagrante avec la partie fémoro-tibiale du membre — le pied du grand Charles, étudié par MM. Launois et Pierre Roy n'avait que 0 m. 287 dans la première mensuration, et 0 m. 299 dans la deuxième. De plus, le pied est plat, toute sa face plantaire touche le sol, et il est également difforme par le développement des os du tarse, particulièrement de l'astragale et du scaphoïde.

Avec MM. Launois et Pierre Roy, nous disons que cet allongement des membres inférieurs réalise un type tout à fait particulier de géant, de taille un peu plus qu'ordinaire (1 m. 002) quand il est assis, grand échassier, haut sur ses pattes quand il est debout (2 m. 100). Ce type, ajoutent ces auteurs, diffère totalement de celui des géants au grand tronc, ou tout au moins au tronc développé proportionnellement avec le reste du corps, type qu'on retrouve surtout chez les géants acromégaliques et dont le spécimen, présenté par Achard et Lœper à la Société de Neurologie (2), était un bel exemple.

Membres supérieurs. — De même que les membres inférieurs, les membres supérieurs sont aussi très longs, comme le prouve la grande envergure, qui atteint 2 m. 155. Elle l'emporte, donc, sur la taille de 55 millimètres — le géant est un homme aux bras longs (3). Dans l'appréciation de cette différence

(1) Topinard, *Eléments d'anthropologie générale*, p. 1092.

(2) Ch. Achard et M. Lœper, *Gigantisme, acromégalie et diabète*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900, p. 398.

(3) La grande envergure a été prise directement. Elle est différente de la mesure qu'on obtient en ajoutant deux fois la longueur du membre supérieur (950) à la distance bi-acromiale (420), ce qui donne 2 m. 320 ; c'est-à-dire, 165 millimètres en plus. Dans les mesures du géant Charles il existe aussi une grande discordance entre la grande envergure prise directement et celle obtenue par le calcul.

entre la taille et la grande envergure, il faut tenir compte de la diminution de la taille produite par l'affaissement de la voûte des pieds.

Si, maintenant, nous jetons un regard sur les proportions intrinsèques des trois segments du membre supérieur, si nous les comparons entre eux et avec le canon de l'européen adulte moyen, nous constatons que le bras est proportionnellement moins accru que l'avant-bras et la main. L'allongement porte de préférence sur ces deux segments. C'est, en effet, ce qu'on voit très nettement si on compare les chiffres des colonnes ci-dessous. Les chiffres de la première colonne indiquent les dimensions théoriques que les segments devaient avoir pour une longueur totale de 0 m.950, celle du membre supérieur de José Lopes, si les rapports du canon de Topinard étaient conservés ; les chiffres de la deuxième colonne indiquent les dimensions réelles, celles que nous avons trouvées ; et les chiffres de la troisième colonne représentent la différence entre les chiffres donnés par le calcul et les chiffres trouvés par la mensuration.

Bras	414 mm.	375 mm.	— 29 mm.
Avant-bras	292 »	325 »	+ 33 »
Main	244 »	250 »	+ 6 »

De même que le pied, qui est proportionnellement bien plus développé que le membre correspondant, la main de José Lopes, avec ses 0 m. 250 de long (Pl. III), est aussi plus grande que ne le comporte la longueur totale du membre supérieur. La main du géant Charles n'avait que 0 m. 233 dans la première mensuration et 0 m. 243 dans la deuxième.

Bref, d'après les mesures que nous venons d'examiner, le développement du géant José Lopes porte principalement sur les membres ; et, pour le membre supérieur, de préférence sur l'avant-bras, sur la main et sur le pied. Il y a cependant une différence que nous tenons à signaler d'ores et déjà : c'est que, contrairement au pied qui est accru et difformé d'une façon très frappante, la main s'est développée assez régulièrement, assez proportionnellement dans toutes ses parties, sans subir aucune déformation bien nette.

Tronc. — Comme le prouvent les mesures que nous avons prises, le thorax est augmenté dans tous ses diamètres et bombé en avant. Sa circonférence sous les aisselles est de 1 m. 050 ; le diamètre transverse mesure 0 m.350 ; et l'antéro-postérieur donne, pour une telle largeur, 0 m. 275, au lieu de 0 m. 253.

Pour compléter la description de l'aspect extérieur du corps, et surtout du tronc, il faut ajouter aux données anthropométriques un certain nombre de caractères morphologiques qu'on ne peut pas déterminer par la mensuration, et dont quelques-uns sont très frappants chez notre sujet.

Ce qui, avec l'absence de puberté, attire les regards lorsqu'on examine le géant José Lopes nu, par sa face antérieure (Pl. I), ce sont les épaules larges et carrées, donnant l'idée d'un plan horizontal sur lequel vient s'implanter le cou, et « rappelant les épaulettes du soldat, si différentes des épaules arrondies, se continuant avec le cou en formant un cône ou pyramide d'une courbe concave très pure. » Jamais, comme dit Topinard, on ne pourra rendre ces distinctions avec des chiffres.

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

C'est ensuite, l'uniformité de la longueur du tronc dans toute sa hauteur, exactement limité par deux lignes verticales tirées par les aisselles.

Pas de bassin large, qui rappelle le type morphologique féminin.

Cou. — Le cou, pédicule de la tête, n'est pas très haut, ni très gros — il mesure à sa base 0 m. 350 de tour.

Larynx peu saillant. Voix lente, grêle et aigre. Le corps thyroïde, bien perceptible à la palpation, n'est pas plus grand que celui d'un homme normalement développé ; il paraît même au-dessous du normal.

Tête. — Comme on voit très nettement dans la photographie, la tête de José Lopes, qui, au premier abord semble petite pour un si grand corps, est pourtant plus grande que celle de son frère, surtout dans sa région antéro-inférieure, la face ; la partie crânienne est à peine supérieure à la moyenne, et pas même dans toutes ses dimensions. La longueur de la courbe horizontale totale, qui oscille respectivement dans les deux sexes, et sur le vivant, autour de 0 m. 560 (H) et 0 m. 520 (F), mesure chez José Lopes 0 m. 590 ; la courbe iniofrontale totale, qui oscille autour de 0 m. 355 (H) et 0 m. 310 (F) mesure 0 m. 360 ; le diamètre antéro-postérieur maximum, qui oscille autour de 0 m. 190 (H) et 0 m. 170 (F) mesure 0 m. 198 ; et le diamètre transverse maximum, qui oscille autour de 0 m. 160 (H) et 0 m. 140 (F), présente 0 m. 154.

La dernière de ces mesures nous donne un chiffre inférieur à la moyenne.

Le crâne appartient au type mésaticéphale avec un indice céphalique de 77,77, sans l'addition des deux unités, conseillée par Broca, en céphalométrie, dans le but de compenser la différence en moins qui résulte de l'épaisseur des chairs, plus grande dans le sens transversal (à cause du muscle temporal) que dans le sens antéro-postérieur.

Comme nous venons de le voir, le crâne est à peine au-dessus de la moyenne. C'est surtout la face qui est plus développée, que chez l'homme normal ; les chiffres de la mensuration que nous en avons faite renseignent très exactement sur sa forme et son développement. Ils montrent, lorsqu'on les compare avec les mesures du crâne, que le développement plus grand de la tête se fait surtout, presque exclusivement, aux dépens de la face, très nettement augmentée en longueur et en largeur. Les saillies malaires, en particulier, sont très développées.

Les lèvres sont épaisses, les paupières lourdes, le regard sans vivacité, et le visage un peu bouffi.

Largeur buccale 0 m. 056. La langue est sensiblement plus grande qu'à l'état normal. La formule dentaire est complète. Le volume des dents, leur direction, leur arrangement, et leur usure n'offrent rien de particulier.

Le nez est assez long, très large, et légèrement retroussé.

Les oreilles sont inégales et mal faites. Le pavillon de l'oreille droite, pour une hauteur de 75 millimètres, mesure 38 millimètres de large ; tandis que le pavillon de l'oreille gauche ne mesure que 68 millimètres de haut pour 32 de large. De plus, les oreilles sont mal conformées dans leur ensemble ; et, tout particulièrement, le bord libre de l'hélix, recourbé en dedans, au lieu d'être

régulier, offre dans sa partie supérieure deux incisures assez profondes qui limitent un lobe très distinct, ce qui est dû à un défaut de développement du bord du pavillon (Meyer).

Son torse et ses bras sont peu musclés, ses jambes le sont davantage. La peau, qui n'est pas très fine, présente une coloration un peu foncée, est sèche, froide et glabre, et trop large dans quelques régions.

Les ongles ne sont pas striés et n'offrent rien de particulier.

Les organes génitaux sont rudimentaires, quoique bien conformés. La verge, à l'état de flaccidité, ne mesure que 7 centimètres de long, et encore deux centimètres sont dus au prépuce ramassé au-devant du gland. Les bourses sont extrêmement petites, non épaissies, et renferment des testicules à peine plus gros qu'un pois, et qui n'atteignent pas le volume d'une cerise. De plus, le géant José Lopes, avec ses 21 ans, est absolument imberbe, et il n'a pas un poil aux aisselles ni au pubis. Malgré son âge et sa taille il est bien un *infantile*.

J'ajouterai qu'il n'a jamais eu de rapports sexuels ; et, qui plus est, il ne peut pas en avoir, ce qui l'attriste beaucoup, parce qu'il n'a pas d'érection. Avec cela, il m'a aussi avoué qu'il était d'une frigidité absolue ; et je m'en suis bien aperçu en surprenant sa façon d'agir vis-à-vis des provocations des jeunes filles qui faisaient le service dans les salons où il s'exhibait.

Il mange peut-être un peu plus que l'ordinaire d'un adulte, mais pas excessivement. Pas de soif exagérée. Il ne boit pas de vin ; en compensation il aime beaucoup le café et les confitures.

De même que son appétit, sa vigueur et son indurance au travail ne sont pas en rapport avec sa taille, il s'en faut de beaucoup. D'après son dire, il faisait sa besogne dans les mines comme les camarades de son âge, avec la même aisance. Cependant, un des individus qui l'accompagnait m'informa que pendant son séjour à Lisbonne il lui était pénible de monter et descendre les escaliers plusieurs fois par jour, et que alors, il se plaignait de douleurs dans les genoux. La vérité, c'est qu'il se fatigue très vite, et qu'il ne peut pas supporter une longue promenade.

La force musculaire au dynamomètre donne 22 pour la main droite et 20 pour la main gauche—moins de la moitié d'un adulte normal.

Cette constatation a vexé notre géant qui ne voulait pas avouer une si grande faiblesse. Peut-être que sa force s'affaiblit avec la vie sédentaire qu'il mène depuis quelques mois, ou pour quelque autre raison.

Les réflexes rotuliens sont presque abolis ; les réflexes achilléens et tricipitaux sont très affaiblis.

La sensibilité générale (superficielle et profonde) et spéciale sont intactes, excepté la vision. Il a des troubles très importants de l'appareil visuel.

Le prof. A. Placido a bien voulu se charger de cet examen, qui a donné le résultat suivant :

Léger strabisme convergent des deux globes oculaires, comme on voit dans la photographie, dû à la parésie des deux nerfs de la sixième paire.

La papille droite est petite et présente une coloration rosée claire ; la papille

gauche est rétrécie, blanche et les vaisseaux sont minces — *atrophie congénitale.*

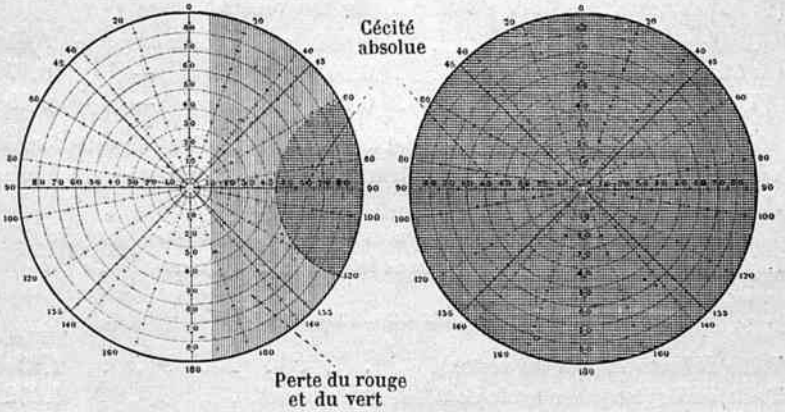
Il existe une sensible dilatation pupillaire de deux côtés.

Le réflexe lumineux et le réflexe accommodateur de l'iris sont presque abolis à gauche et très affaiblis à droite.

L'acuité visuelle est normale pour l'œil droit, et égale à zéro pour l'œil gauche — *cécité absolue congénitale.*

Le champ visuel de l'œil droit offre dans la partie externe, ou temporale à partir de 45°, un scotome très limité, où la sensibilité lumineuse est complètement abolie, et une zone bien plus étendue, signalée à l'examen par l'abolition du rouge et du vert. Il y a une hyperesthésie pour le bleu.

La figure représente l'état des deux champs visuels projetés sur les rétines correspondantes.



Dans l'œil gauche, la vision est complètement supprimée dans tout le champ visuel. Dans le droit, la zone la plus fortement teintée indique la perte totale de la vision, et la moins teintée, la perte du rouge et du vert.

Il s'agit d'une lésion qui intéresse tout le nerf optique gauche en le détruisant complètement (ou ayant plutôt empêché son développement), et qui empiète sur le faisceau croisé de la bandelette optique du même côté, qui s'irradie dans les deux tiers internes de la rétine droite, en détruisant aussi quelques fibres et en atteignant moins profondément beaucoup d'autres — pas toutes.

Du moins, tout se passe comme si cette lésion existait.

Le pouls est petit et bat 84 pulsations à la minute.

L'analyse chimique des urines a été pratiquée par le Dr Souza Garcez ; elle a donné les résultats suivants :

	Elimination en 24 heures José Lopes	Adulte normal
Volume	2.050 cc.	1200 à 1400
Couleur, odeur, consistance	normales	
Densité	1,024	1,020
Réaction	normale	
Chlorures	23 gr. 6	10 à 20
Acide phosphorique	10 gr.	2,5 à 2,8
Urée	53 gr. 3	20 à 25

Pas de sucre. Pas d'albumine, ni urobiline, ni indican, ni hémoglobine, ni pigments biliaires, ni acides biliaires.

L'urine du géant José Lopes est donc anormale par son volume et par la quantité exagérée *d'acide phosphorique, d'urée et de chlorures.*

Maintenant, si l'on fait un coefficient urologique relatif au poids du géant (117 kilos) nous trouvons qu'il élimine par kilogramme :

Acide phosphorique	0,085	au lieu de la	normale	0,04
Chlorures	0,20	—	—	0,17
Urée	0,45	—	—	0,40

Or, d'après les travaux de Monfet et Carron de la Carrière (1), cette formule urinaire a un cachet infantile, qui vient s'associer aux autres signes d'infantilisme que nous avons relevés.

Voici maintenant l'ensemble des mesures que nous avons prises sur José Lopes, méthodiquement groupées dans le tableau ci-dessous.

Hauteurs au-dessus du sol.

	Millim.
Taille debout (hauteur du vertex)	2.100
Taille assise (longueur totale de la tête et du tronc)	1.002
Hauteur du conduit auditif	1.953
— du bord inférieur du menton	1.845
— de l'acromion	1.795
— de l'épicondyle	1.420
— de l'apophyse styloïde du radius	1.095
— du bout du doigt médius	845
— de la fourchette sternale	1.728
— du mamelon	1.598
— de l'ombilic	1.318
— du bord supérieur du pubis	1.165
— du raphée du périné	1.110
— de l'épine iliaque antéro-supérieure	1.261
— du bord supérieur du grand trochanter	1.158
— de la ligne articulaire du genou	600
— du sommet de la malléole interne	70

(1) Carron de la Carrière et Monfet, *L'urine normale de l'enfant*, Acad. de méd., 20 juillet 1897.

Tronc.

Distance des deux acromions	420
Largeur du thorax (immédiatement au-dessous des aisselles)	350
Diamètre antéro-postérieur du thorax	275
— transverse du thorax	350
Circonférence du thorax sous les aisselles	1.050
— à la partie inférieure du corps du sternum	1.010
— à la ceinture	950

Bassin.

Hauteur de l'épine iliaque au pubis	96
Distance maxima des deux crêtes iliaques	337
— des deux épines iliaques antéro-supérieures	279

Cou.

Circonférence du cou	350

Membre supérieur.

La grande envergure	2.155
Longueur totale du membre supérieur	950
— du bras	375
— de l'avant-bras	325
— de la main	250
— du pouce (face dorsale) avec le métacarpien	135
— du pouce seul	85
— du médius (face dorsale)	143
— de l'ongle du médius	18
Largeur de l'humerus (extrémité inférieure)	85
— du poignet	77
— de la main	113
Circonférence du bras	270
— de l'avant-bras	290
— du poignet	208
— du pouce à la base de la 1re phalange	85
— — de la 2e phalange	85
— de l'index à la base de la 1re phalange	90
— — de la dernière	70
— du médius à la base de la 1re phalange	85
— — de la dernière	70
Le grand empan	209
Le petit empan	

Membre inférieur.

Longueur totale du membre inférieur	1.261

Longueur de la cuisse	661
— de la jambe	530
Hauteur du pied	70
Longueur totale du pied	363
— pré-malléolaire	240
— du gros orteil seul (face dorsale	105
— — avec le métacarpien	182
Largeur maxima du pied (à l'équerre)	133
Circonférence du pied	350
— du gros orteil à la base de la 1re phalange	105
— — de la 2e phalange	120
Largeur bicondylienne	116
— bimalléolaire	100
Circonférence supérieure de la cuisse	525
— inférieure de la cuisse	460
— maxima de la jambe	410
— minima de la jambe	285

Crâne.

Diamètre antéro-postérieur maximum	198
— — iniaque	197
— transverse maximum	154
— — sus-auriculaire	125
— — temporal maximum	140
— — frontal minimum	115
— vertical auriculaire	147
Courbe inio-frontale totale	360
— sa partie frontale totale	155
— sa partie sous-cérébrale antérieure	8
— horizontale totale	590
— sa partie antérieure	270
— transversale bi-auriculaire	380
— — sus-auriculaire	310

Face.

	Degrés.
Angle facial de Camper	76
	Millim.
Longueur du point mentonnier à la naissance des cheveux	205
— de l'ophryon à la naissance des cheveux	50
— de l'ophryon au menton	156
— de l'ophryon au point alvéolaire	85
— de l'ophryon au point sous-nasal	74
— de l'ophryon à la racine du nez	15
— du point sous-nasal au point alvéolaire	21
— du point sous-nasal au point mentonnier	63

Hauteur du menton	47
Largeur bi-zygomatique	149
— bi-orbitaire	124
— bi-caronculaire	36
— palpébral	35
— bi-malaire	134
— buccale	56
— bi-goniaque	116
Mesure oblique gonio-nasale	144
— gonio-mentonnière	114

Nez.

Longueur du nez	63
Largeur du nez	45

Oreille.

Pavillon de l'oreille ; largeur : à droite	38
— — à gauche	32
— hauteur : à droite	75
— — à gauche	68

Verge.

Longueur de la verge à l'état de flaccidité	70

A la toise du conseil de révision, comme nous avons lu dans le document qui lui a été délivré, il mesurait 2 m. 08 ; et deux mois et demi après, lors de notre examen, nous avons trouvé 2 m. 10. Or, si la première mesure est bien exacte, et puisque nous ne pouvons pas mettre en doute la précision de celle que nous avons prise dans un but scientifique, il est certain que José Lopes a grandi de deux centimètres dans les derniers deux mois et demi. Mais cet accroissement nous semble si exagéré, que nous sommes presque à nous demander si une erreur quelconque ne s'est pas glissée dans la mensuration faite à Lisbonne.

Quoi qu'il en soit, il est cependant certain que le géant portugais continue de grandir ; ce qui d'ailleurs n'a rien d'étrange parce que, malgré sa taille, il n'a pas encore atteint la limite habituelle de la croissance du corps en hauteur, qui se trouve comprise entre 18 et 25 ans.

Mais puisque la croissance des os en longueur se fait aux dépens des cartilages de conjugaison, il s'ensuit que ces cartilages doivent persister encore chez lui, comme d'ailleurs le démontrent les épreuves radiographiques. Sur la radiographie de la main et du poignet Pl. IV, que je dois au Dr Carteado Mena, on reconnaît les cartilages de conjugaison des épiphyses radiales et cubitales inférieures. On y voit encore, et avec grande netteté, une ligne claire séparant du corps des os les extrémités supérieures des phalanges, des phalangines, des phalangettes, du premier métacarpien, et l'extrémité inférieure des autres

métacarpiens. Or, on sait que la soudure des épiphyses inférieures des os de l'avant-bras a lieu, pour le cubitus de 21 à 25 ans (chez l'homme), et pour le radius de 20 à 25 ans. Quant à la soudure des points épiphysaires des métacarpiens et des phalanges, on sait qu'elle se termine de 18 à 20 ans, d'abord dans les segments distaux, puis dans les segments proximaux.

Donc, la persistance des cartilages épiphysaires des os de la main, dépasse déjà la limite physiologiquement permise.

Etant donné l'âge du géant portugais (21 ans moins 54 jours) lorsque la radiographie a été faite, celle-ci ne saurait pas avoir une importance aussi grande que chez les sujets qui ont dépassé l'époque de la soudure normale des épiphyses. Toutefois, l'examen radiographique n'a pas été inutile, parce qu'il est venu prouver que les soudures des épiphyses les plus précoces, qui devaient être définitivement réalisées à cette date, ne sont pas encore commencées.

« Il serait à souhaiter, dit Henry Meige, que l'on fît des radiographies de géants ne présentant pas de signes d'acromégalie. Et il est très vraisemblable que, pendant tout le temps que se poursuit la croissance en longueur, on pourra constater la persistance des cartilages de conjugaison. Ceux-ci, au contraire, auront complètement disparu si le sujet présente des déformations acromégaliques (1). »

Si la première proposition est absolument vraie, en revanche, la seconde semble être encore à démontrer. L'observation du géant José Lopes lui est opposée.

*
* *

José Lopes présente cet arrêt de développement sexuel, qui, avec un ensemble de signes morphologiques, caractérise l'infantilisme vrai (2), du type Brissaud. Je dois même dire que je ne connais pas, parmi les géants, un cas plus accusé d'infantilisme, surtout en ce qui concerne les organes génitaux et la puberté — les premiers n'ont encore subi aucune évolution, et celle-ci brille par son absence.

Il y a 4 ans, nous avons publié dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière (n° 1, janvier-février 1906) l'observation d'un infantile de notre service alors âgé de 37 ans, qui présente aussi un remarquable arrêt des organes génitaux. Après avoir autorisé quelques sorties, nous l'avons de nouveau repris dans nos salles de l'hôpital depuis le 3 octobre 1908 ; et aujourd'hui, qu'il a 41 ans, nous n'avons rien à changer à la description que nous en avons donnée, à l'exception de quelques rares poils qui depuis lors, — après le traitement par le corps thyroïde, — sont apparus au pubis.

Cependant il ne s'agit pas ici d'un géant. C'est un individu de 1 m.67

(1) Henri Meige, *Sur le gigantisme*, Extrait des Arch. gén. de médecine, octobre 1902, p. 38.

(2) Il n'y a rien ici qui fasse songer à la *débilité*, *gracilité* et *petitesse* du corps, qui caractérisent l'infantilisme du type Lorain.

de taille; mais en dehors de cette circonstance secondaire, en dehors de la présence de l'obésité et de l'absence de déformations acromégaliques, aucune différence essentielle ne le sépare du géant José Lopes.

Après avoir remarqué que la description classique de l'infantilisme, d'après H. Meige, lui était applicable, nous écrivions ceci : « Il y a cependant dans le tableau de l'infantilisme, un symptôme assez important, la petitesse du corps, qui nous manque : notre malade dépasse de 2 centimètres la moyenne pour les Européens, puisqu'il mesure 1 m. 67 de taille. Mais, malgré que ce caractère soit un des plus frappants de l'infantilisme, il n'est pas essentiel. Il y a de « petits hommes » et de « grands enfants ». Les adultes, comme M. Brissaud le remarque avec justesse, ont bien des manières de rester enfants ; cela dépend d'une multiplicité de circonstances, de la convergence de causes qu'on ne saurait pas spécifier. Ce qui domine, dans l'évolution physiologique, le passage de l'enfance vers l'adolescence c'est, avec la métamorphose plastique connue, l'apparition de la fonction sexuelle, et des caractères sexuels secondaires. La taille joue un rôle relativement secondaire, de façon qu'on peut voir la coexistence de l'infantilisme et du gigantisme. Ainsi que l'arrêt de la croissance ne suffit pas à justifier le diagnostic d'infantilisme, l'accroissement normal de la taille, tout bien considéré, ne saurait l'exclure...

L'enfant a grandi, oui ; mais, chose essentielle, il ne s'est pas *métamorphosé* en homme, puisqu'il garde, à l'âge de 37 ans, les attributs morphologiques fondamentaux de l'enfance » (1).

C'est justement ce qui arrive avec José Lopes. L'enfant a bien grandi ; sa taille, qui poussait à vue d'œil, dépassa la moyenne et de très bonne heure (avant 12 ans) et devint gigantesque ; mais il n'a pas pu se *métamorphoser* en homme, puisqu'il garde, lui aussi, les attributs morphologiques et fonctionnels de l'enfance. En effet, notre géant, absolument comme notre infantile, a un pénis très petit, et ses testicules plus petits encore sont ceux d'un enfant de 7 à 8 ans ; de plus, son torse est cylindrique, et un peu proéminent, la peau uniformément glabre (pas un poil au pubis, aux aisselles ou sur le visage), la face légèrement arrondie, les lèvres saillantes et charnues, les cheveux fins, le larynx peu saillant, la voix grêle, et le corps thyroïde semble un peu petit.

Bref, il est un homme par son âge (presque 21 ans), un géant par sa taille (2 m. 100), et un enfant par l'état rudimentaire de ses organes génitaux, par l'absence complète de ses caractères sexuels secondaires et l'ensemble de ses formes corporelles (excepté ses mains et ses pieds), ce qui lui donne un habitus morphologique très spécial.

(1) Magalhaes Lemos, *Infantilisme et dégénérescence psychique*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1906, p. 62.

C'est donc un infantile par son corps.

Voyons maintenant son esprit.

Son visage exprime le découragement, l'apathie. Il a l'air timide, cherche la solitude, et est dominé par un sentiment d'invincible tristesse, d'abattement, de dépression morale. Aussi, il n'aime pas à s'amuser comme les individus de son âge ; on le voit presque toujours silencieux, taciturne, abstrait, comme absorbé par une idée, mais en réalité dans ces conditions il ne pense généralement à rien.

Sans vouloir amoindrir l'importance de l'intervention des glandes à sécrétion interne dans la pathogénie de cette dépression morale, il me semble qu'on ne saurait pas en exclure tout à fait l'influence d'un déficit de l'état cénesthétique, évidemment mutilé par l'absence des sensations provenant des organes génitaux. On sait, en effet, jusqu'à quel point l'état cénesthétique domine et actionne notre individualité psychique et notre vie affective ; on sait encore qu'à l'époque de la puberté, pendant cette période de métamorphose organique, une foule d'impressions inconnues, liées en grande partie à l'éveil de la vie génitale, apparaissent, agissent et se traduisent par des manières de comprendre et surtout de sentir toutes nouvelles. Eh bien, puisque le gros lot des sensations génitales manque chez José Lopes, il faut convenir que cette lacune cénesthésique doit être pour quelque chose dans la torpeur et dans le déséquilibre de son esprit.

Ceci posé, continuons l'examen de son état mental.

L'idéation est limitée au cercle restreint des impressions journalières, ou plutôt du moment. Le jugement, la mémoire et l'attention sont faibles. Il est paresseux, sans initiative ; il n'a pas notion des plus élémentaires devoirs de politesse. Mais je précise. Il me proposait, par exemple, d'aller l'examiner à 8 heures du matin, et comme je lui faisais observer que c'était trop tôt, nous fixions rendez-vous pour les 10 heures. Eh bien, quand j'arrivais à l'heure convenue, je le trouvais presque toujours tranquillement couché ; il ne se gênait pas pour me faire attendre une demi-heure ou même davantage. Il ne décidait jamais quoi que ce soit sans consulter son parrain. Et j'ai l'impression que, livré à lui seul, il aurait beaucoup de difficultés à parcourir le pays — il ne fait jamais un pas sans être accompagné.

Il a une pudeur morbide, qui, soit dit en passant, a hérissé mon observation de désagréments et de difficultés ; je l'attribue à la conscience qu'il a de l'état rudimentaire de ses organes sexuels, en contraste avec sa taille — il en est honteux ! Lorsque je faisais l'examen anthropométrique, à chaque mesure que j'indiquais, il abandonnait la planche graduée, adossée au mur, et prenait sa chemise pour s'habiller. Et comme j'insistais pour qu'il restât un instant nu, il commença à se mettre de mauvaise humeur, et... se mit à pleurer.

Un trait de son état mental, c'est encore la bouderie. J'arrive un matin, comme c'était convenu, pour faire les mensurations de la tête, et par hasard je le trouve assez content ; mais à peine commencé-je mon travail, d'ailleurs très simple, qu'il a l'air de mourir d'ennui ; après les mensurations, il boudait, ne voulait pas déjeûner, disait qu'il n'avait plus d'appétit, tout en se promenant de long en large dans la salle, tandis que le repas se refroidissait. Il a fallu le prier, le dorloter, le *cajoler absolument comme un enfant* pour qu'il se décidât à manger.

Je crois avoir remarqué qu'il préférait la société des enfants de 8 à 12 ans, à la société des hommes de son âge.

En somme : faiblesse d'intelligence et de volonté, tristesse, mobilité de caractère, irritabilité prompte, entêtement, bouderie, paresse, enfantillage. Bref, un *faible*, *un enfant*, et *un triste — un vrai dégénéré.*

*
* *

Par sa taille associée à sa conformation corporelle, aussi bien que par son état mental, José Lopes est un géant infantile.

Est-ce aussi un acromégalique ? La réponse ne saurait pas être douteuse. En effet, sa tête est plus grande que la moyenne ; *et*, comme nous l'avons remarqué, *elle s'est accrue presque exclusivement aux dépens de la face.* En dehors des mesures prises on voit cela très nettement lorsqu'on compare la photographie du géant avec celle de son frère. La mâchoire inférieure est sensiblement plus grande, les pommettes plus saillantes, ainsi que la partie externe des arcades sourcilières, le nez long et large, et les lèvres assez épaissies. On dira, peut-être, que ces signes ne sont pas bien caractéristiques ; qu'il n'y a dans cela que des ébauches d'acromégalie, tout au plus. Mais nous avons quelque chose de mieux : ce sont les importants troubles oculaires, la céphalalgie, et surtout le développement disproportionné des mains et des pieds, par rapport aux autres segments de membres. Revenons donc sur ces déformations squelettiques pour bien mettre en relief tout ce qu'elles offrent de particulier, de caractéristique. Rappelons tout d'abord que le développement de la main, comme nous l'avons vu en nous rapportant au canon anthropométrique de Topinard, contraste par son exagération avec la longueur totale du membre supérieur, et surtout de son segment proximal (bras).

Maintenant, si nous prenons pour point de repère de la proportionnalité des diverses parties du corps, le canon artistique romain ou de Vitruve, qui donne pour la longueur de la main la dixième partie de la taille, et si la main de José Lopes était d'accord avec ce canon, nous devrions avoir 0 m. 210 au lieu de 0 m. 250. Bref, la main de José Lopes, au lieu de s'arrêter

dans sa croissance au dixième de sa taille, en mesure près de un huitième. Elle est donc très grande même par rapport à son corps gigantesque, mais sans être ni trop large, ni trop grosse, sans prendre la forme en battoir.

Les doigts, d'une longueur sensiblement proportionnelle à la main, sont peut-être un peu massifs, mais pas en saucisse.

En somme, la main de notre géant offre ce *type en long*, « caractérisé par un développement en longueur à peu près proportionnel au développement en largeur », qui appartient, en général, à l'acromégalie à début précoce. Et c'est bien son cas.

Le pied est grand et difforme, comme on peut facilement s'en rendre compte en jetant un coup d'œil sur les photographies, et comme d'ailleurs le prouvent les mesures prises ; il atteint 0 m. 363 tandis que celui du géant Charles n'avait que 0 m. 299 à l'âge de 30 ans. Si on le compare avec le canon de Vitruve, qui donne pour la longueur du pied la septième partie de la taille, nous devrions avoir juste 0 m. 300, étant donnée la taille du géant, chiffre dépassé de 63 millimètres. En somme, le pied de José Lopes au lieu d'avoir un septième de sa taille, atteint presque un sixième. De plus, il est large de 0 m. 133, et mesure 0 m. 350 de circonférence. Sa voûte s'est affaissée sous le poids du corps, le cou-de-pied est énorme, les malléoles sont hypertrophiées et écartées (largeur bi-malléolaire 0 m.100). Le gros orteil, long de 0 m.105, mesure 0 m.105 de circonférence à la base de la première phalange et 0 m. 120 à la base de la deuxième. J'ajouterai que l'énormité du pied est si frappante qu'elle a été immédiatement signalée par les journalistes qui ont vu le géant.

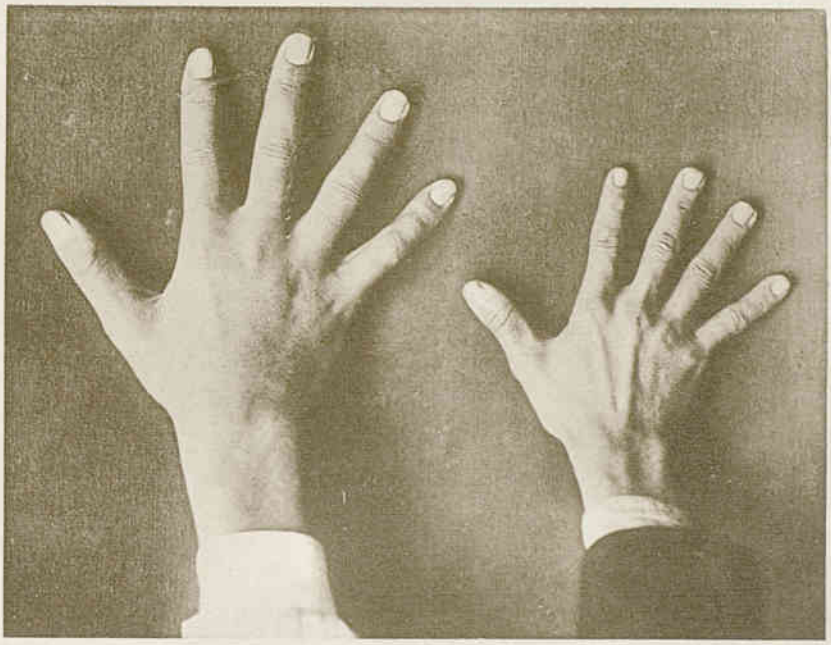
Eh bien, cette singulière hypertrophie de la face, des mains, des pieds et des malléoles, accompagnée de céphalée et des troubles oculaires, que nous avons décrits, n'est autre chose que l'acromégalie. Et il ne s'agit pas ici d'un de ces cas insuffisamment caractérisés en présence desquels le diagnostic hésite : Il me semble que ces signes sont suffisants, et assez accusés, pour caractériser l'acromégalie.

Le diagnostic de cette maladie se résume, en définitif, dans une question anthropométrique, et les mesures prises donnent une réponse nettement affirmative.

Et je peux encore y ajouter, comme appartenant aussi à la maladie de Pierre Marie, l'augmentation du diamètre antéro-postérieur du thorax, la diminution des réflexes tendineux surtout des rotuliens, qui sont presque abolis, l'asthénie, la grande faiblesse musculaire, l'absence de puissance génésique, la tristesse, etc.

Bref, José Lopes, comme presque la moitié des géants est acromégalique. Mais à quel âge les premiers symptômes de la maladie de Pierre Marie ont-ils fait leur apparition chez lui (1) ?

(1) On sait que la grande majorité des cas de l'acromégalie sont de début postérieur



GIGANTISME, INFANTILISME ET ACROMÉGALIE

(Magalhaes Lemos).

Main et pied du géant Jose Lopès, comparés à ceux de son frère.

Masson & Cie, Éditeurs.

GIGANTISME, INFANTILISME ET ACROMÉGALIE

(Magalhaes Lemos).

Radiographie de la main du géant Jose Lopès.

Masson & Cie, Éditeurs.

Interrogé à ce sujet, notre géant prétend qu'il a toujours eu les mains et les pieds trop grands, ce qui est catégoriquement confirmé par son frère et par son parrain — d'après ceux-ci, les pieds et les mains seraient apparus déjà hypertrophiés à la naissance.

Rappelons ici que sa mère s'est aperçue qu'à la naissance il était déjà aussi plus grand que les autres nouveau-nés — c'était vraiment un nouveau-né gigantesque (1).

Je ne sais pas jusqu'à quel point je dois tenir compte de ces informations, — qui conduiraient à admettre la congénitalité de l'acromégalie et du gigantisme, mais qui n'ont pas été établies médicalement ; dois-je les considérer comme douteuses, ou au contraire leur prêter foi. Je tiens cependant à remarquer qu'elles s'accordent sur tous les points avec la cécité de l'œil gauche et la céphalée ; le sujet les fait également remonter à ses premiers souvenirs; elles sont enfin d'accord avec un fait de la plus haute importance, avec l'aspect de la papille gauche — *atrophie congénitale*, constatée par un médecin ophtalmologiste des plus compétents.

Voilà des faits qu'il faut retenir et que, dans leur ensemble, s'appuyant les uns sur les autres, parlent nettement d'une lésion congénitale de la

à 20 ans (97 sur 125).Les débuts les plus précoces ont été,en général, observés entre 14 et 15 ans (Surmont,Lynn,Thomas, Uhthoff) ; et d'après Sternberg les cas qu'on a décrits chez les enfants sont contestables.

Moncorvo a rapporté un cas exceptionnel d'acromégalie chez une petite fille des 14 mois incapable de parler et de se tenir debout. Mais il se contente de faire remonter le début de la maladie « à une époque très rapprochée de la naissance », et ne croit pas à son origine congénitale. Si on met de côté certaines déformations squelettiques, observées chez les idiots et les arriérés, et décrites par Virchow sous le nom d'acromégalie partielle, on peut dire que la congénitalité de l'acromégalie est tout au plus douteuse.

Et M. Pierre Marie est si convaincu de la non-congénitalité de sa maladie, qu'il fait rentrer cette notion dans la définition qu'il nous en a donnée — une hypertrophie singulière, non congénitale, des extrémités supérieures, inférieures et céphalique.

(1) Dans l'immense majorité des cas, le gigantisme se produit à l époque de la puberté ou même plus tard ; avant cette époque le gigantisme est excessivement rare, mais on l'a cependant signalé.

Un sujet étudié par Sacchi présentait les premiers signes de gigantisme à l'âge de 9 ans (1 m.43), un sujet rapporté par Meige et Brissaud à l'âge de 8 ans, un sujet de Lambert à l'âge de 4 ans.Enfin,Charles H..., étudié par Hudovernig, dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière (1903, p. 181 et 1906, p. 398), et qui à la naissance était « extrêmement petit » s'est mis à grandir rapidement dès la deuxième année, et à l'âge de 5 ans et 9 mois il mesurait 1 m.37 de taille et avait l'apparence d'un garçon de 15 à 16 ans. C'est le cas le plus précoce de gigantisme manifesté après la naissance, dont j'ai pu prendre connaissance.Mais la croissance rapide du corps peut aussi commencer pendant la vie intra-utérine, comme le prouve l'existence des nouveaux-nés-gigantesques, dont la taille définitive est impossible à prévoir — tantôt elle reste au dessous de la moyenne, tantôt elle la dépasse, pouvant être gigantesque.

De même que l'infantilisme, le gigantisme peut n'être que transitoire.

base ; ou plutôt, puisqu'il s'agit d'un géant et d'un acromégalique, *d'une hypertrophie congénitale* de *l'hypophyse*.

Et puisque la maladie et la lésion forment un tout, il est très vraisemblable — et les renseignements donnés à ce sujet se trouvent ainsi être exacts — *il est très vraisemblable*, dis-je, *que le gigantisme et l'acromégalie sont chez José Lopes d'origine congénitale*. Du moins on ne saurait pas le nier.

Il est, en tout cas, absolument certain que ces deux états, ont débuté tous les deux de très bonne heure, au plus tard dans une époque rapprochée de la naissance, et sans qu'il soit possible d'affirmer que l'un deux a précédé l'autre.

Il est péremptoire, en particulier, que notre géant n'a pas attendu que le développement en longueur des os fût enrayé par la soudure indestructible des épiphyses aux diaphyses pour s'acromégaliser.

Il est encore péremptoire que depuis longtemps José Lopes grandit, devient géant, et du même coup s'acromégalise.

Ceci revient à dire que depuis bien longtemps ces deux déformations squelettiques marchent de pair l'une à côté de l'autre.

Il a des chances de s'acromégaliser davantage, avec le temps, il est vrai ; mais il peut aussi continuer à grandir, parce que les cartilages épiphysaires ne sont pas encore ossifiés, et, fort vraisemblablement, ils ne le seront pas de sitôt.

Rien d'étonnant à ce qu'il grandisse, comme le porcher grec Simon Botis, jusqu'à l'âge de 35 ans — c'est-à-dire pendant les 14 années à venir !

En résumé : *chez José Lopes le début exceptionnellement précoce du gigantisme et de l'acromégalie semble remonter à la vie fœtale.*

En effet, tout en convenant, et je tiens à insister encore une fois là-dessus, que les renseignements donnés au sujet de la congénitalité du gigantisme et de l'acromégalie de José Lopes sont d'une importance douteuse, considérés en soi, j'estime qu'ils deviennent assez démonstratifs après l'appui qu'est venu lui donner l'examen ophtalmologique.

Enfin, l'évolution aussi bien que le début du gigantisme et de l'acromégalie affirment chez José Lopes l'existence d'une affinité très étroite entre ces deux états.

La cause du gigantisme chez José Lopes, comme d'ailleurs chez tous les géants, est mystérieuse. Il existe un certain nombre d'observations dans lesquelles on a relevé la grande taille, parfois gigantesque, des ascendants ou des collatéraux, en vertu de quoi on parle couramment de *l'hérédité similaire* du gigantisme. Mais chez notre géant on ne trouve rien de pareil. Tout au contraire, dans sa famille, les petites tailles sont fréquentes, et, en particulier le père et la mère étaient très petits. Or, il faut avouer que

la petitesse du corps représente, elle aussi, un trouble de la fonction du développement, qui peut-être, par l'intervention de causes accidentelles, pourra se transformer, changer de sens dans la descendence.

En plus, j'ai relevé chez lui l'hérédité nerveuse du côté maternel, dont son frère s'en ressent aussi.

Après ce que nous avons dit au sujet de la congénitalité du gigantisme chez José Lopes, il me semble que dans la genèse de son état, il faut faire une place importante à toutes les causes capables d'exercer leur influence pathogénique pendant la vie fœtale ; et les deux legs héréditaires que nous venons de relever se trouvent dans ce cas.

Et les causes accidentelles de toute nature, les maladies infectieuses entre autres ? Quelle est leur influence dans le cas présent ?

Il est de notion courante que l'on observe parfois de brusques poussées de croissance à la suite de maladies infectieuses, de la fièvre typhoïde en particulier. « On peut supposer alors, expliquent MM. Brissaud et Meige, que l'agent infectieux ou ses toxines exercent une action stimulante sur les surfaces ostéogéniques ou sur les centres trophiques dont dépend leur activité (1.) »

Or, le géant portugais a eu une variole bénigne à l'âge de 5 ans, et c'est un an après que sa croissance rapide éveilla l'attention de tout le monde. On peut donc, à la rigueur, admettre que cette maladie s'est associée à la prédisposition congénitale pour lui donner un coup de fouet. Mais la variole est une maladie si fréquente et le gigantisme une anomalie si rare, que je me sens presque disposé à n'y voir qu'une simple coïncidence : Son frère a eu comme lui la variole, à peu près au même âge, et cependant sa croissance ne s'en est nullement ressentie.

Et voilà tout ce que j'ai pu recueillir au sujet de l'étiologie du gigantisme chez José Lopes ; en définitive, elle reste assez mystérieuse.

*
* *

Cette observation confirme l'existence de rapports très étroits que le gigantisme affecte avec l'infantilisme, d'une part, et, d'autre part, avec l'acromégalie. Nous retiendrons ces rapports pour les examiner encore une fois, et pour discuter la pathogénie des troubles morphologiques présentés par José Lopes.

I. *Gigantisme et infantilisme.* — Comme nous avons vu, le géant José Lopes est un infantile au point de vue morphologique et psychologique. C'est un fait qu'on ne saurait pas nier. Le mot d'infantilisme convient

(1) E. Brissaud et Henry Meige, *Type infantile du gigantisme,* Nouvelle Iconographie de la Salpétrière, t. XVII, p. 166.

admirablement à un état, comme celui de notre géant, caractérisé par l'immobilisation des phénomènes qui annoncent la puberté. Cette grande transformation morphologique et fonctionnelle, qui devait être presque accomplie, n'est pas encore commencée ! Aussi, il y a une différence énorme entre l'âge réel et l'âge apparent de son appareil sexuel.

A quoi cette disproportion est-elle due ?

Après les beaux travaux du très regretté professeur Brissaud sur l'infantilisme vrai, il faut penser à une lésion du corps thyroïde ; et, en effet, cet organe nous a paru sensiblement atrophié, à la palpation.

Mais la lésion du corps thyroïde est-elle, en somme, bien nécessaire pour expliquer l'infantilisme de José Lopes ?

Il n'est pas prouvé que toutes les variétés d'infantilisme, et tout particulièrement le gigantisme à type infantile, qui en est une, soit exclusivement subordonnée à l'état de la fonction thyroïdienne. On a aussi, parfois, incriminé les autres glandes à sécrétion interne. Mais, en admettant qu'un trouble de la sécrétion thyroïdienne soit bien nécessaire pour expliquer l'infantilisme de José Lopes, ce trouble ne saurait évidemment pas rendre compte des autres anomalies morphologiques dont il est porteur.

Et puisqu'on parle de l'infantilisme testiculaire, caractérisé par l'arrêt du développement des caractères sexuels secondaires et une croissance exagérée, examinons l'influence de l'atrophie génitale de José Lopes sur son état morphologique.

L'atrophie génitale des géants, qui est un fait définitivement acquis, a été rapprochée de l'influence que la castration paraît avoir sur le développement du squelette, lorqu'elle est pratiquée dans le jeune âge. Et on rappelle, à ce propos, que les tailles gigantesques semblent fréquentes chez les eunuques ; que leurs jambes sont d'une longueur exagérée par rapport à la hauteur du tronc ; et, enfin, que chez les animaux châtrés, le chapon et le bœuf spécialement, l'allongement des membres postérieurs est aussi notoire, arrivant à donner à ces animaux une apparence particulière.

Or, tous ces faits — l'atrophie génitale des géants, le gigantisme des eunuques (châtrés avant la puberté), l'accroissement du squelette des animaux châtrés jeunes — semblent indiquer l'existence d'un rapport très intime, en sens inverse, entre les glandes sexuelles et le développement du système osseux. Mais, comme judicieusement l'observent MM. Launois et Roy, le lien qui rattache entre elles ces malformations n'est pas encore connu, et le problème est plus complexe qu'on ne pourrait le supposer au premier abord. Pour se convaincre de cette complexité, il suffit de se rappeler qu'on observe aussi l'atrophie des glandes sexuelles dans des cas tout à fait opposés, pour ce qui est du développement du squelette — chez les nains, chez les infantiles de petite taille, chez les hommes petits, trapus,

de petites jambes. Voilà, en tout cas, de quoi penser qu'une autre glande s'en mêle.

D'autre part, Babinski, s'appuyant sur l'observation d'une jeune fille, communiquée à la Société de Neurologie de Paris dans la séance du 7 juin 1900, se demande si l'arrêt de développement des organes génitaux qu'elle présentait, ne serait pas lié à une lésion du corps pituitaire. « Il est vrai, dit-il, en se rapportant à son observation, que l'examen du corps thyroïde n'ayant pu être pratiqué, on pourrait supposer que cette glande était altérée et que l'infantilisme était sous la dépendance de cette lésion présumée. Il me semble toutefois, ajoute-t-il, que l'idée d'une relation de cause à effet entre la tumeur du corps pituitaire et l'infantilisme est très acceptable. On sait, en effet, que les lésions de l'hypophyse, quand elles apparaissent chez l'adulte, peuvent amener des troubles des organes génitaux, la suppression des règles, l'atrophie de l'utérus ; il est donc bien naturel qu'une semblable lésion, quand elle débute chez l'enfant, produise un arrêt de développement des organes génitaux (1).»

J'estime que l'argument de Babinski est suffisant pour nous faire penser à une lésion de l'hypophyse chez notre sujet ; mais nous avons bien d'autres raisons, et de plus grand poids, non seulement pour penser à cette lésion mais pour admettre son existence.

C'est que José Lopes est un géant, c'est qu'il est acromégalique ; et nous n'ignorons pas que l'hypophyse est presque toujours lésée aussi bien dans le gigantisme que dans l'acromégalie.

C'est, enfin, qu'il a des troubles oculaires qui dénoncent une compression de la base du cerveau, dans le voisinage de l'hypophyse.

Ces considérations nous amènent à examiner de plus près les rapports qui existent entre le gigantisme et l'acromégalie, au point de vue anatomo-pathologique et pathogénique.

II. *Gigantisme et acromégalie.* — Comme nous avons vu, le géant José Lopes présente plusieurs stigmates d'acromégalie. La combinaison entre ces deux états est laconiquement, mais avec éloquence, exprimée en chiffres par la statistique de Sternberg, qui donne une proportion de 42 acromégaliques pour 100 géants ; et il faut y ajouter que beaucoup d'acromégaliques, sans être des géants, ne présentent pas moins une taille supérieure à la moyenne — ce qui a son importance au point de vue pathogénique. Une semblable constatation numérique ne pouvant pas être expliquée par la rencontre fortuite de deux entités morbides, conduit naturellement à admettre l'existence de rapports assez intimes entre le gigantisme et l'acromégalie ; mais la nature de ces rapports n'est pas interprétée par tous de la même façon.

(1) Babinski, *Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux*. Revue Neurologique, 1900, p. 532.

Pour quelques auteurs, l'acromégalie est purement et simplement un des facteurs du gigantisme (Pierre Marie) ; ou bien le gigantisme prédispose à toutes les dystrophies, et tout particulièrement à l'acromégalie (Sternberg). Mais, chose essentielle, pour ces auteurs il s'agit des deux états pathologiques « absolument différents » l'un de l'autre : « contrairement au gigantisme qui n'est, le plus souvent, que l'exagération d'un processus normal, l'acromégalie est une véritable maladie » (G. Guinon).

A l'encontre de cette théorie dualiste Massalongo, Brissaud, Meige, etc., expliquent la combinaison du gigantisme et de l'acromégalie par l'identité des deux processus — identité qu'ils s'attachent à établir.

On sait que Brissaud et Meige considèrent le gigantisme et l'acromégalie comme une seule et même maladie dont le développement à la période de croissance engendrait le gigantisme et, cette période achevée, l'acromégalie. L'acromégalie, d'après Brissaud, est le gigantisme de l'adulte, de même que le gigantisme est l'acromégalie de l'adolescent. « En définitive, écrit Meige de son côté, le gigantisme d'une part, l'acromégalie de l'autre, représentent deux formes d'un même trouble du développement de l'individu, le premier survenant au moment de l'adolescence, la seconde lorsque le temps de la croissance normale est déjà périmé, — l'acromégalie pouvant d'ailleurs succéder au gigantisme et semblant, dans un assez grand nombre de cas, le mode de continuation naturelle de ce dernier » (1).

L'association si fréquente du gigantisme avec l'acromégalie, la constatation d'un certain nombre de phénomènes généraux communs (asthénie, faiblesse musculaire, diminution de la puissance génésique chez l'homme et l'aménorrhée chez la femme, céphalalgie, torpeur intellectuelle, irritabilité, tristesse, etc.), ainsi que le début et l'évolution réciproque de ces deux processus, semblent, en effet, affirmer l'existence d'une affinité très étroite entre eux.

Et ce n'est pas tout.

Un des arguments invoqués par les unicistes pour établir l'affinité et même l'identité de nature, qu'à leur avis relie ces deux états, c'est que, dans presque la totalité des acromégaliques, aussi bien que des géants, on trouve une lésion commune — l'hypertrophie de l'hypophyse, qui est marquée sur les vieux crânes des géants conservés dans les musées, par l'agrandissement de la selle turcique.

Mais l'hypophyse sera-t-elle aussi hypertrophiée chez notre sujet à la fois géant et acromégalique, ou fera-t-il une exception sur ce point ?

Malgré l'absence de la radiographie du crâne qui n'a pu être faite, à

(1) Henry Meige, *Sur le gigantisme*, Extrait des Arch. gén. de médecine, octobre 1902, p. 27.

mon grand regret, j'oserais presque l'affirmer d'une façon péremptoire, à cause de ses maux de tête, et surtout à cause de ses troubles oculaires (fonctionnels et ophtalmoscopiques), qui dénoncent une compression de la base du cerveau dans le voisinage de l'hypophyse.

Ce ne sont que des déductions ; mais dans l'espèce, elles ont une valeur réelle et si grande, qu'elles comblent presque le vide laissé dans mon observation par l'absence de la radiographie du crâne ; qui d'ailleurs n'est pas toujours d'une interprétation aisée et indiscutable.

Or, l'existence d'une lésion commune au gigantisme et à l'acromégalie plaide puissamment en faveur de leur identité.

*
* *

Et ainsi, nous remontons jusqu'à la source probable du mal. Il est, en effet, fort vraisemblable que le point de départ de l'état morphologique que nous avons décrit chez José Lopes réside dans l'hypertrophie de l'hypophyse. Mais, dès lors, comment admettre que le syndrome de l'infantilisme, généralement considéré comme étant d'origine thyroïdienne chez les infantiles vrais, — et il en est ainsi assurément du moins pour la majorité des cas — puisse relever d'un trouble de la sécrétion hypophysaire dans le type infantile du gigantisme ? Si l'hypothyroïdie, totale ou partielle, fait des infantiles petits et de taille moyenne, — et la chose n'est plus douteuse, il paraît au premier abord que l'hyperfonction du corps pituitaire peut donner naissance à des infantiles géants.

Et cependant nous ne voyons aucune démarcation entre les uns et les autres. C'est toujours, au fond, le même infantilisme vrai, essentiellement caractérisé par l'absence (parfois complète) de tout signe effectif de puberté. Ce que nous voyons, au contraire, chez ces infantiles, chez les petits et chez les géants, c'est une gradation insensible de stature, une transition établie par des exemplaires de toutes tailles, comme celui que nous avons étudié, il y a 4 ans, dans ce recueil. Pas autre chose.

Il faut donc admettre, soit que le trouble de la fonction hypophysaire est suffisant pour produire, à lui seul, le type infantile du gigantisme ; soit que le corps thyroïde (et peut-être les autres glandes), subissant le contre-coup de la lésion de l'hypophyse, réagit à son tour, et ajoute l'infantilisme aux symptômes fournis par cette glande — et représentés par le gigantisme.

On sait que parmi les glandes à sécrétion interne il y en a quelques-unes de fonctions analogues, capables de s'entr'aider, de collaborer à la même besogne et, en conséquence, de se suppléer réciproquement, dans une certaine mesure, lorsqu'une d'elles est détruite, partiellement ou totale-

ment. Cette suppléance est, naturellement, d'autant plus parfaite que l'atteinte survient dans une époque plus rapprochée de la naissance (1).

Le corps thyroïde et l'hypophyse, par exemple,se trouvent dans ce cas ; ils collaborent tous les deux à la fonction du développement, fonction trophogène par excellence qui ainsi reste subordonnée, dans une large mesure, à cette collaboration active.

On ne saurait pas mettre en doute que la croissance et le développement organique sont très étroitement liés à la fonction thyroïdienne — c'est un fait sur lequel tous les auteurs sont d'accord. Mais il est aussi absolument certain que ces phénomènes ne sont pas exclusivement soumis à cette sécrétion interne ; on sait, en effet, que l'hypophyse, entre autres, y prend sa part. Et comme il est dans la logique des choses que ces glandes à fonctions analogues produisent des troubles analogues, rien d'étonnant, *à priori*, à ce que à côté de l'infantilisme d'origine thyroïdienne, assez bien connu grâce au professeur Brissaud, nous ayons aussi un infantilisme semblable de provenance hypophysaire,qui porte dans sa taille élevée,et parfois gigantesque, la marque la plus caractéristique de son origine.

Et alors, de deux choses l'une : ou bien le type infantile du gigantisme est toujours d'origine hypophysaire, et rien que hypophysaire ; ou bien il y a parfois, sinon constamment, une association plus ou moins complexe de troubles glandulaires — ce qui est plus problable ; car non seulement la lésion d'une glande endocrine retentit généralement sur les autres, mais la cause qui altère une de ces glandes peut généraliser son action en se portant aussi directement sur les autres. Mais dans ce cas, en face de cette multiplicité de lésions, il est très difficile de préciser la part qui revient à l'une ou à l'autre de ces glandes dans la production de chaque phénomène en particulier. On peut cependant dire que, très vraisemblablement, l'hypophyse, agissant en première ligne et en première date, produit le gigantisme et l'acromégalie (lorsqu'elle existe) ; qu'elle collabore avec le corps thyroïde, secondairement lésé, dans l'hypogénitalisme et dans la formation de la couche adipeuse sous-cutanée ; et, enfin, que le corps thyroïde produit les autres phénomènes.

Mais l'insuffisance testiculaire, ou plutôt de la glande interstitielle du testicule, dont l'influence sur le développement définitif de l'organisme est aussi très bien établie, peut à son tour agir sur le squelette, en retardant l'ossification des cartilages épyphisaires et en exagérant la croissance en longueur des extrémités, surtout des jambes ; aussi bien que sur le

(1) Ce qui explique la différence qui existe entre le myxœdème de l'enfant, qui arrête le développement sans porter nécessairement aucune atteinte à la santé générale, et celui de l'adulte qui produit la cachexie strumiprive.

tissu adipeux et sur les phénomènes infantiles (caractères sexuels secondaires, etc.)...

Et tout cela sans qu'il soit permis, il va sans dire, de nier l'influence possible des autres glandes.

Voilà comment la pathogénie du gigantisme infantile, associé à l'acromégalie, s'élargit et se complique en mettant en jeu l'hypophyse comme lésion initiale, le corps thyroïde et le testicule comme processus secondaire — et peut-être quelquefois primitif. C'est un point auquel je m'arrêterai bientôt.

Au préalable, je veux m'occuper des rapports entre ces trois organes.

*
* *

On sait que l'hypophyse maintient des rapports fonctionnels très intimes avec le corps thyroïde d'un côté et de l'autre avec les organes génitaux.

Le premier de ces rapports est affirmé par la coexistence de l'acromégalie avec le myxœdème, signalée dans quelques observations ; par l'extrême fréquence (sinon constance) de l'hypertrophie de l'hypophyse consécutive à une lésion primitive du corps thyroïde, comme dans le cas récemment rapporté par A. Calderera, et concernant un myxœdémateux dont la thyroïde était très réduite de volume, et son parenchyme glandulaire en grande partie remplacé par un tissu connectif calcifié par places et qui, comme processus secondaire, avait l'hypophyse doublée de volume, présentant des cellules chromophiles en abondance, beaucoup de substance colloïde et une riche vascularisation.

Enfin, l'hypertrophie compensatrice de l'hypophyse provoquée par l'ablation du corps thyroïde (Rogowitsche, Stieda) parle dans le même sens.

Tous ces faits prouvent qu'il existe une relation fonctionnelle intime entre ces deux organes. On est arrivé même, en s'appuyant sur la structure (Lothringer, Viola, Pisenti) et sur l'embryogénie (Valenti, Kupfer, Pisenti) du lobe antérieur de l'hypophyse, à l'envisager comme une glande aberrante, accessoire, annexe du corps thyroïde.

D'autre part, des relations à peu près analogues et également intimes existent entre l'hypophyse et les organes génitaux. Dans presque tous les cas de lésion hypophysaire, les auteurs constatent une atrophie des organes génitaux, ou tout au moins l'affaiblissement de l'activité génitale. Fichera (1), dans un intéressant travail sur l'hypertrophie de la glande pi-

(1) Fichera, *Sur l'hypertrophie de la glande pituitaire consécutive à la castration*. Archives italiennes de biologie, vol. 63, n° 3, p. 1905. Cité par Marinesco et M. Goldstein, *Deux cas d'hydrocéphalie avec adipose généralisée*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, 1909, p. 646.

tuitaire consécutive à la castration, s'attache à démontrer expérimentalement et à bien mettre en relief la réalité des rapports qui existent entre les glandes génitales et l'hypophyse. Chez les animaux châtrés, l'hypophyse est augmentée de volume et présente un développement exagéré des vaisseaux sanguins et la multiplication de cellules éosinophiles. Mais, chose importante, si on fait à l'animal opéré quelques injections de liquide orchitique, l'hypophyse reprend son aspect normal.

Du fait qu'on trouve une hypertrophie de la glande pituitaire dans l'acromégalie et dans le gigantisme, et que dans ces dystrophies, ainsi que dans la castration, il se produit un excès de développement du tissu osseux, l'auteur tire la conclusion que dans la castration la cause du développement exagéré des os est également l'hyperfectionnement hypophysaire (Marinesco et Goldstein).

Les résultats des expériences de Fichera, assez démonstratifs, viennent d'être confirmés par les constatations anatomiques de Yntaka-Kon, qui a vu l'hypophyse plus grande et plus lourde qu'à l'état normal dans 8 cas de castration chez les femmes.

J'ai tout dernièrement observé une femme à laquelle on avait enlevé les ovaires, il y a près de 20 ans, étant encore toute jeune, et qui se plaignait de maux de tête « entre les yeux », de quelques troubles visuels, et qui présentait une certaine obésité. Je me demande, en m'appuyant sur ces faits, si on ne doit pas incriminer comme cause de tous ces troubles une hypertrophie de l'hypophyse consécutive à l'ovariotomie.

Et de même dans tous les cas analogues.

Bref, étant donnée l'analogie fonctionnelle du corps thyroïde, de l'hypophyse et de la glande interstitielle du testicule, affirmée, avant tout, par l'ingérence de chacun de ces organes dans l'évolution du développement, rien d'étonnant, *à priori*, à ce que, à côté de l'infantilisme dysthyroïdien — le seul qui, à l'heure actuelle, semble définitivement établi — nous ayons aussi un infantilisme hypophysaire et un infantilisme testiculaire analogues au premier, comme nous avons une adipose d'origine thyroïdienne, une adipose hypophysaire et une adipose testiculaire, par exemple.

Cependant, en vue de la solidarité très étroite qui rattache entre elles ces trois glandes, et parce que, la lésion de l'une produit généralement des altérations non seulement dans les deux autres, mais dans toutes les glandes à sécrétion interne, il est fort probable, comme le soutient Sancte de Sanctis, que dans la genèse de l'infantilisme — thyroïdien, hypophysaire ou testiculaire — collaborent en général, plus ou moins activement, par lésion directe ou secondaire, voire par simple trouble fonctionnel, le corps thyroïde, l'hypophyse, le testicule et encore les autres glandes à sécrétion interne,

sans qu'on puisse dégager, d'une façon un peu précise, la part respective qui revient à chacune de ces glandes dans le résultat final (1).

Et dans l'ensemble de troubles évolutifs qui se donnent rendez-vous, s'enchevêtrent et se confondent chez le même sujet, il y a parfois, à côté de quelques phénomènes d'arrêt (organes génitaux et caractères sexuels secondaires) ou de ralentissement, des phénomènes de précocité et d'accélération (croissance des os). L'évolution du développement est ainsi troublée suivant les organes et les tissus en deux sens tout à fait opposés ; ce qui produit des anomalies morphologiques étranges, d'un contraste frappant, contradictoire au premier chef — comme chez le géant José Lopes.

*
* *

Maintenant, et revenant à notre point de départ après cette discussion sur les fonctions des glandes à sécrétion interne, il me semble pouvoir établir, comme fort probable, que l'état morphologique et dystrophique du géant José Lopes est essentiellement, mais non exclusivement, dû à l'hypertrophie de l'hypophyse. Car, tout d'abord, cette lésion initiale peut avoir provoqué des multiples lésions secondaires dans les autres glandes ; et en conséquence, l'hypophyse, en outre de son action directe, a pu agir indirectement, par l'intermédiaire de ces glandes, sur l'évolution de la croissance. Ces lésions secondaires sont ainsi à la fois un effet et une cause.

Ensuite, la cause qui a provoqué la lésion hypophysaire peut s'adresser aussi directement aux autres glandes.

Tâchons d'éclairer ce dernier point ; et dans ce but cherchons la cause de cette lésion.

L'hérédité similaire du gigantisme, quelquefois signalée, n'existe pas chez José Lopes, qui est le seul géant de sa famille, où sont assez fréquentes les petites tailles. Mais, à défaut d'hérédité *similaire*, faudra-t-il incriminer l'hérédité *névropathique* du côté maternel, qui a aussi frappé son frère et encore la *petitesse* du père et de la mère, qui, en définitif, constitue, elle aussi, comme le gigantisme, un trouble de la fonction du développement ?

On peut objecter que les sœurs du géant sont indemnes. Mais, puisqu'elles sont plus âgées, est-il légitime de penser que la tare héréditaire, pour se porter exclusivement sur les deux enfants plus jeunes, a été aggravée

(1) Cette collaboration, cette multiplicité des lésions glandulaires, avec l'âge et le degré du trouble, expliquerait peut-être mieux que la multiplicité des fonctions de la glande thyroïde, à cet effet invoquée par le prof. Brissaud (et sans en tout cas la négliger) les variétés cliniques de l'infantilisme.

par l'âge plus avancé des parents au moment de la conception de ces enfants ?

En tout cas,et quoi qu'il en soit de ces antécédents héréditaires, il me semble certain que José Lopes est de lui-même un dégénéré. J'estime qu'il porte plus de stigmates physiques (arrêt de développement de l'appareil sexuel, absence des caractères sexuels secondaires, strabisme, oreilles inégales et mal conformées,etc.) et psychiques (frigidité absolue,débilité mentale, enfantillage de l'intelligence et du caractère, etc.) qu'il en faut pour caractériser la dégénérescence.

Et dès lors, la cause qui l'a atteint, quelle que ce soit, mais qui en somme est de nature dégénérative, pouvait ne pas limiter son action directe à l'hypophyse ; elle était bien capable de frapper les autres glandes à sécrétion interne, tous les organes, tous les tissus. sans rien épargner.

On sait comme la dégénérescence est coutumière de cette multiplicité de lésions.

Dans ce recueil, j'ai autrefois insisté d'une façon particulière sur l'hérédité neuro-pathologique comme une des causes primitives, lointaines, de l'infantilisme vrai. De même que l'hérédité syphilitique et alcoolique, ai-je-dit, elle peut produire, à côté des cas vulgaires de dégénérescence qui encombrent les manicomes, « une dégénérescence toute spéciale, *une dégénérescence à type infantile*, constituée par la fusion des caractères de la dégénérescence mentale avec caractères de l'infantilisme du type Brissaud (1) ».

Tous ces infantiles ne seraient donc que des dégénérés.

J'ai émis cette opinion en l'étayant sur un cas clinique que je crois assez démonstratif, et j'ai été heureux de la voir acceptée par le professeur Brissaud dans les termes suivants : «... la simultanéité de plusieurs lésions distinctes (dans le myxœdème, en particulier congénital) est conforme à cette loi formulée pas Geoffroy St-Hilaire, en vertu de laquelle il n'y a pas d'anomalies isolées. Une anomalie en appelle forcément une autre ; et dans cet ordre d'idées nous nous rallions absolument à la thèse récemment soutenue par notre collègue Magalhaes Lemos (de Porto), qui voit dans tous les cas d'infantilisme — général ou partiel — des syndromes de dégénérescence (2). »

Eh bien, il doit en être de même pour l'immense majorité des géants, qui, eux aussi, comme José Lopes, ne sont, en général, que des dégénérés au premier chef — des monstres et des malades à la fois. On peut dire,

(1) *Loc. cit.*, p. 75.

(2) E. Brissaud, *L'infantilisme vrai*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907, p. 16.

d'une façon générale, que le gigantisme est, *en lui-même et directement*, l'indice d'une constitution dégénérative.

Il faut donc s'attendre à trouver chez les géants des lésions multiples (glandulaires ou autres), comme d'ailleurs le démontrent les autopsies de Simon Botis, Lady Aama, etc. ; et il y a lieu d'en prendre note dans l'explication du tableau clinique que le gigantisme présente dans chaque cas particulier.

En tout cela, il va sans dire, c'est l'âge auquel survient le trouble du développement, qui y joue un rôle de tout premier ordre, comme l'ont fait remarquer Brissaud et Meige.

« Il est bien entendu, dit Meige, qu'une lésion, rigoureusement la même, chez l'homme adulte ou chez l'enfant, produit des effets dystrophiques absolument dissemblables. »

*
* *

Si maintenant, l'esprit dégagé de toute idée préconçue, nous jetons un coup d'œil d'ensemble sur les faits relevés dans l'observation du géant portugais, il me semble que nous pouvons formuler les principales conclusions suivantes :

1° Il existe un type de gigantisme infantile, caractérisé par la coexistence d'une taille très élevée avec les caractères essentiels de l'infantilisme *vrai*, et assez distinct, dans les cas purs, du type de gigantisme acromégalique.

2° Cependant, ce premier type peut s'associer à l'acromégalie ; il forme ainsi un type mixte constitué par la combinaison du gigantisme infantile et de l'acromégalie.

3° De plus, cette association peut se manifester non seulement sur le tard, et en deux temps successifs, comme c'est la règle ; c'est-à-dire, dans l'âge adulte, lorsque le temps de la croissance est complètement ou à peu près passé (géants Charles, Mazas, Tchang, Ko...), *mais elle peut aussi débuter d'emblée, bien avant que les cartilages épiphysaires soient ossifiés, dans une époque très rapprochée de la naissance, et peut-être même avant celle-ci* (géant José Lopes).

4° *Très vraisemblablement l'hypertrophie hypophysaire*, lésion commune du gigantisme et de l'acromégalie, *peut être parfois congénitale*, comme semblent le prouver les troubles oculaires de José Lopes.

5° Le gigantisme et l'acromégalie semblent tenir d'un seul et même trouble de la fonction ostéogénique.

6° L'état morphologique et dystrophique du gigantisme infantile paraît être essentiellement dû à l'hypertrophie de l'hypophyse, qui semble être sa lésion causale, du moins dans l'immense majorité des cas. Mais il est

fort probable, presque certain, que les autres glandes à sécrétion interne (le corps thyroïde et les glandes sexuelles en particulier) collaborent dans le résultat final, plus ou moins activement, et par lésion directe ou secondaire.

7° Tout en admettant l'existence du gigantisme acquis, indépendant d'une prédisposition congénitale, et développé sous l'influence exclusive de causes accidentelles (infections, intoxications, etc.) agissant après la naissance *il faut, dans l'étiologie de ce trouble de la fonction ostéogénique, et comme sa cause primordiale, faire une place importante à l'hérédité* (similaire, névropathique, syphilitique ? etc.) *et peut-être encore aux influences pathogéniques de la vie fœtale* qui, s'exerçant sur l'organisme pendant la période embryonnaire, auraient une action assez analogue à celle de l'hérédité.

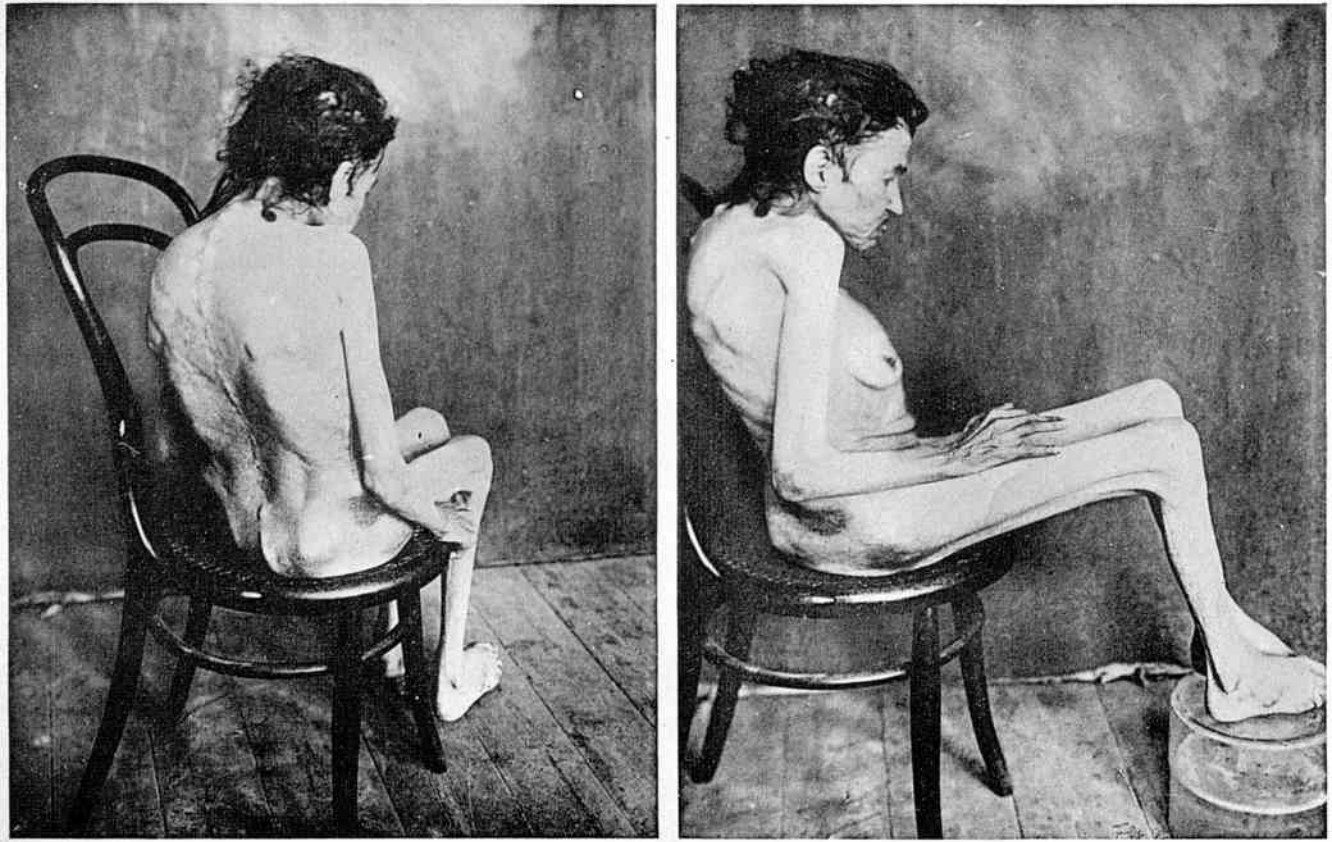
8° Enfin, on peut dire d'une façon générale que le gigantisme est *en lui-même et directement*, l'indice d'une constitution dégénérative.

OSTÉOMALACIE

Ses rapports avec les altérations des glandes endocrines.

(G. Marinesco, C. Parhon et J. Minea).

Obs. I.



OSTÉOMALACIE

Ses rapports avec les altérations des glandes endocrines.

(G. Marinesco, C. Parhon et J. Minea).

Obs. I.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'OSTÉOMALACIE

DANS SES RAPPORTS AVEC LES ALTÉRATIONS DES GLANDES ENDOCRINES.

PAR

G. MARINESCO, C. PARHON et J. MINEA

(de Bucarest).

L'ostéomalacie ne représente pas, selon beaucoup d'auteurs et c'est également notre avis, une entité morbide, n'étant en réalité qu'un simple syndrome.

Des causes et probablement des mécanismes multiples peuvent y conduire.

Les auteurs qui ont cherché à éclairer la pathogénie de l'ostéomalacie ont invoqué surtout deux grands facteurs : l'infection et les troubles de la nutrition générale.

Nous avons eu l'occasion d'étudier, au double point de vue clinique et anatomo-pathologique, plusieurs cas d'ostéomalacie qui nous ont permis d'apporter une certaine contribution à la pathogénie de ce syndrome.

Nous commencerons par donner l'observation de nos cas pour discuter ensuite la valeur des faits que nous avons observés et les conclusions générales qui nous semblent en découler.

Observation I (Pl. V et VI).

Dans le premier cas il s'agit d'une crétine sourde-muette que l'un de nous connaît depuis plus de six ans. Elle était porteuse d'un goître volumineux, présentait de grosses altérations dentaires, un degré assez accusé de cyanose des lèvres et peut-être une très légère infiltration des tissus de la face.

La malade mangeait d'elle-même, était propre et était capable de marcher.

Pourtant elle avait l'habitude de rester la plupart du temps couchée, et quand elle restait assise elle gardait longtemps la même position, le tronc courbé en avant et les avant-bras en demi-flexion sur les bras.

Cette malade fut opérée pour son goître au mois de juillet 1908. Depuis lors son état s'est aggravé. La démarche devient impossible, son tronc s'est

déformé, de sorte qu'au mois d'octobre, quand nous avons examiné attentivement cette malade on constatait les faits suivants :

La malade dont l'âge apparent est d'à peu près 40 ans (1), garde d'habitude le décubitus latéral gauche ou droit, les membres inférieurs étant en flexion.

La tête de conformation normale, un peu aplatie dans le sens transversal, couverte de cheveux noirs parsemés d'autres blancs.

Les cheveux sont assez denses bien que dans certaines régions ils soient plus rares.

Le front de moyennes dimensions, vertical, présente quelques rides transversales. Les artères temporales sineuses s'observent de loin.

Les oreilles plutôt petites, éloignées du crâne, les lobules petits et adhérents.

Les sourcils assez fournis ne sont pas plus rares dans leur moitié externe. La malade ne présente donc pas le signe du sourcil.

Les ouvertures palpébrales sont égales et les téguments ridés au-dessous des paupières inférieures. Les pupilles sont égales.

Le nez très légèrement aplati vers sa racine. La pointe mince. Les narines allongées dans le sens antéro-postérieur.

Les sillons naso-géniens prononcés, surtout du côté droit. Les téguments des joues un peu infiltrés et pâles.

La commissure labiale gauche un peu plus abaissée que celle du côté opposé. Les lèvres un peu renversées.

Entre la lèvre supérieure et la cloison des fosses nasales, on observe un sillon transversal très évident.

La lèvre inférieure plus épaisse que la supérieure proéminant hors de la bouche.

Entre les deux lèvres, on observe une dent canine dont la pointe comprime la lèvre supérieure.

Au-dessous de la lèvre inférieure, on observe un sillon dont la concavité regarde en bas, il est formé par le renversement de cette lèvre.

Les téguments faciaux, ridés, semblent trop larges pour les tissus sous-jacents.

L'expression de la figure est celle du dégoût. La circonférence crânienne 52 cm. 1/4.

La voûte palatine très ogivale. Les gencives sont tuméfiées et saignantes. A la mâchoire supérieure il ne présente qu'une seule dent,ou pour mieux dire le reste d'une seule dent (canine) très cariée.

A la mâchoire inférieure on remarque les restes des incisives, de la canine droite, des molaires,et au milieu de ce débris, il est curieux de noter la persistance normale de la canine gauche.

La tête est enfoncée entre les épaules. Les téguments sont ridés dans toute la région du cou.

(1) Nous ignorons complètement ses antécédents.

Les muscles sterno-mastoïdiens apparaissent comme deux cordes dures. La fosse sus-sternale énorme laisse apparaître une cicatrice opératoire due à l'enlèvement du goître. Les fosses sus-claviculaires très prononcées des deux côtés.

Le thorax aplati dans le sens transversal est par contre proéminent en avant et en arrière où on constate une cyphose très prononcée. Les épaules très rapprochées de la ligne médiane. Le bord supérieur des muscles proéminent comme une corde tendue.

La face postérieure de deux omoplates regarde en dehors. Ces os se trouvent sur la partie latérale du thorax comme chez les oiseaux.

La musculature de la face postérieure du thorax semble très réduite. Les vertèbres sont bien visibles.

Sur la face antérieure du thorax, on observe que sa partie supérieure présente une direction oblique en arrière, l'inférieure proémine en avant, de sorte qu'au niveau de l'union du manubrium sternal avec le corps de cet os on remarque une saillie angulaire.

Les deux clavicules ont pris une direction très oblique se rapprochant de la verticale à cause de la position des épaules qui sont haussées et rapprochés de la ligne médiane.

On constate une fracture consolidée de la clavicule droite dans son tiers interne.

Les bords inférieurs des muscles pectoraux sont bien visibles.

Les glandes mammaires, petites, flasques, gardent encore assez de tissu glandulaire, ainsi qu'on peut se rendre compte par la palpation.

Dans les creux axillaires très profonds il y a quelques poils bien rares.

La partie inférieure de la face postérieure du thorax très aplatis dans le sens antéro-postérieur.

L'hémithorax gauche proémine en arrière, tandis que la moitié opposée semble plutôt portée en avant.

La colonne vertébrale présente dans la région dorsale inférieure une légère scoliose dont la concavité regarde à droite.

La forme du bassin se dessine parfaitement sous les téguments. La partie inférieure du thorax semble enfoncée dans le bassin, ce qui détermine un plissement très accusé des téguments de la région antérieure et latérale de l'abdomen. La palpation montre que les dernières côtes viennent en contact avec la crête iliaque.

Le tissu adipeux du mont de Vénus est disparu. Les poils de cette région sont rares et très minces.

Les membres supérieurs gardent d'habitude la position en demi-flexion. Le tissu adipeux et leurs muscles sont très réduits et les tendons se dessinent sous les téguments.

Les espaces intermétacarpiens sont profonds. Les extrémités des doigts sont froids et de coloration rouge violacée.

Les phalangettes sont hypertrophiées, mais cette hypertrophie semble tenir aussi à l'infiltration des parties molles.

Les ongles striés dans le sens longitudinal et friables.

En ce qui concerne les membres inférieurs, on constate que les cuisses sont d'habitude demi-fléchies et il en est de même pour les jambes.

Les triangles de Scarpa des deux côtés très évidents. On peut palper et apercevoir facilement les ganglions inguinaux.

La musculature du bassin et des membres inférieurs est très réduite.

Sur la partie externe de la cuisse droite on trouve un nodule ayant les dimensions d'une noix.

Le pied droit en demi-flexion dorsale, les orteils légèrement fléchis, les métacarpiens sont également en flexion, de sorte que l'articulation tarsométacarpienne est saillante, ce qui ne s'observe pas du côté opposé.

La voûte plantaire droite est exagérée.

Les téguments dorsaux du pied gauche paralysé présentent un léger œdème et la pression laisse un léger godet.

Le pied gauche en extension, la plante regarde en bas et en dedans. Cette position tient à une paralysie traumatique du sciatique gauche.

La malade exécute tous les mouvements, excepté ceux du territoire du sciatique paralysé. Mais la rétraction tendineuse diminue l'amplitude de certains d'entre eux. Les mouvements sont lents.

La malade garde quelques instants la position qu'on imprime à ses membres. La marche est impossible surtout à cause de la rétraction tendineuse des muscles postérieurs de la cuisse.

En lui soulevant le membre supérieur et en le laissant tomber de lui-même, la chute se fait lentement et en plusieurs temps.

Les mouvements passifs dans l'articulation scapulo-humérale sont très limités. Dans plusieurs autres articulations, ils sont également réduits à cause des rétractions tendineuses que nous avons déjà signalées.

Si on essaie de dépasser une certaine amplitude, les mouvements deviennent douloureux et la malade gémit.

Aux membres inférieurs, on constate que la flexion et l'extension des cuisses est réduite. Il en est de même pour les mouvements d'abduction et d'adduction qui sont douloureux.

Les mouvements passifs dans l'articulation du genou tibiotarsienne et des orteils du côté droit sont limités.

Du côté gauche (paralysé) ces mêmes mouvements passifs s'exécutent facilement.

La marche est impossible.

La sensibilité douloureuse est conservée, et il en est probablement de même pour les autres formes de sensibilité, bien que l'état psychique de la malade ne nous permette pas d'obtenir à ce point de vue des renseignements plus précis.

Le réflexe rotulien est conservé bien que le mouvement de la jambe ne se produit pas à cause des rétractions ci-dessus citées. On observe en revanche d'une façon bien nette la contraction du quadriceps.

En outre, la percussion du tendon rotulien détermine une contraction des adducteurs et du droit interne de deux côtés (réflexe contra-latéral de Pierre Marie).

Le réflexe achilléen ne se produit pas (à cause de la rétraction tendineuse (?) du côté droit et de la paralysie du côté gauche).

Les réflexes tricipitaux existent. Les réflexes massétérin et zygomatique sont exagérés.

La percussion de l'apophyse styloïde du radius détermine la flexion de l'avant-bras sur le bras et une série de trémulations du biceps. On observe en même temps des contractions fasciculaires dans le deltoïde.

La percussion de la tête du péronée détermine des contractions dans le biceps crural.

La percussion de la tubérosité interne du tibia détermine la contraction des adducteurs.

La percussion des différents autres muscles détermine leur contraction. Le réflexe plantaire ne se produit pas.

La percussion des différentes branches du facial détermine la contraction des muscles des territoires respectifs (signe de Weiss). On constate également le signe de Trousseau, bien que le phénomène ne soit pas assez accusé.

L'examen de l'excitabilité galvanique a donné le résultat suivant :

En excitant le tronc du facial au niveau du trou stylomastoïdien avec un courant de 1 m. 1/4, on peut obtenir des secousses très évidentes au moment de la fermeture du circuit. Les secousses s'observent dans les orbiculaires des lèvres et des paupières, dans les zygomatiques, dans le sourcilier.

En excitant le facial supérieur avec un courant de 1 m. a. on n'observe pas de secousses. Par contre, avec 1 1/4 m. a. on observe des secousses dans les orbiculaires.

En outre le courant diffuse facilement, car on observe en même temps des secousses dans les muscles des lèvres.

L'excitation de fermeture des branches buccales avec un courant de 1 m. 1/2 détermine des secousses dans les muscles des lèvres.

Avec un courant de 3 milliampères on obtient le tétanos musculaire qui est encore plus marqué avec un courant de 3 1/2 ou 4 m. a.

L'excitation d'ouverture avec un courant de 2 et 3 milliampères ne détermine pas de secousses. Mais elles apparaissent avec un courant de 3 1/2 m. a.

Les pouls, 102 par minute. La tension sanguine à l'artère radiale 16, au sphygmo-manomètre de Potain.

Les bruits cardiaques semblent normaux.

Le foie n'est pas augmenté ni diminué de volume en jugeant par le résultat donné par la percussion. La rate est percutable sur une étendue de 3-4 travers de doigt. Les fonctions digestives ne semblent pas altérées.

La malade n'est pas constipée. Elle n'est pas menstruée.

Un traitement de quelques jours par le chlorure de calcium (4 gr. par jour) amena une diminution importante de l'excitabilité électrique.

L'examen bactériologique du sang (ensemencement sur différents milieux), fait par le Dr Danielopolu a donné un résultat complètement négatif.

L'examen histologique nous donne le résultat suivant :

Dans le corps thyroïde enlevé par l'opération, ainsi que dans la portion qui

est restée, on remarque une sclérose très prononcée avec dégénérescence du tissu conjonctif qui reste incolore sur les coupes colorées par l'hématoxyline-éosine. Ce tissu englobe des follicules dont un bon nombre sont dilatés. Il contient du colloïde avec des réactions colorantes normales.

La coloration au schralach montre que les cellules sont riches en granulations thyroïdes.

La paroi des vaisseaux a subi également la dégénérescence graisseuse.

L'hypophyse est constituée surtout par des cellules cromophobes, mais on remarque aussi des régions où les cyanophiles sont assez nombreuses. Les éosinophiles sont par contre absentes ou à peu près.

On observe de rares follicules contenant du colloïde hématoxylinophile.

Le tissu conjonctif est plus développé qu'à l'état normal.

Les capsules surrénales ne présentent pas de lésions. On peut noter tout au plus une légère diminution de la graisse de la substance corticale.

La substance médullaire bien développée ne semble présenter rien d'anormal.

Dans les ovaires, on trouve des cicatrices des corps jaunes, mais pas de follicules, ni des cellules épithéliales appartenant aux corps jaunes ou à la glande interstitielle.

L'activité glandulaire de ces organes est éteinte. L'examen histologique des os montre surtout des grandes lacunes contenant de la substance médullaire et provenant de l'élargissement considérable des canaux de Hawers. La substance osseuse (décalcifiée) avoisinant ces lacunes est souvent moins colorée que celle qui ne vient pas en contact direct avec les canaux médullaires.

La moelle ne peut pas être bien étudiée sur les coupes des os ayant séjourné dans l'acide nitrique pour la décalcification. Mais sur des frottis ou des coupes de la moelle provenant des régions en contact immédiat avec l'os, il ne nous a pas été possible de trouver des clasmatocytes.

Observation II (Pl. VII et VIII).

Nous avons connu une deuxième malade, une vieille femme, présentant des déformations rappelant celles de l'ostéomalacie sénile et chez laquelle nous avons fait le même diagnostic.

Nous ne possédons malheureusement pas l'observation de cette femme, la malade étant dans un autre service et son observation n'ayant pas été prise.

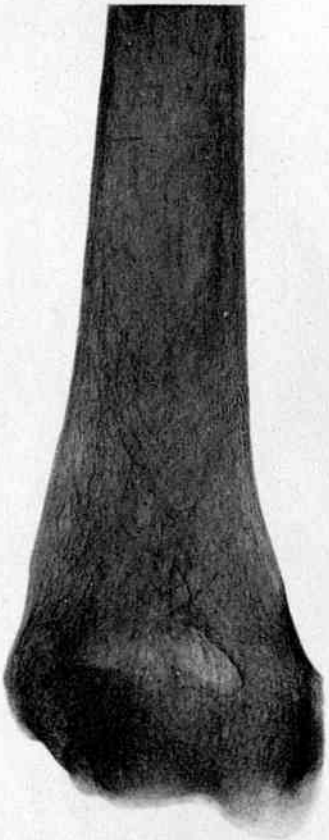
Mais on sait que son poids était considérablement diminué et il en était de même pour sa taille. Elle restait presque tout le temps couchée, la tête enfoncée entre les épaules, les jambes fléchies.

Cette malade succombant, nous avons pu confirmer notre diagnostic, et il nous a été permis de pratiquer l'examen anatomo-pathologique qui nous a donné des résultats très intéressants.

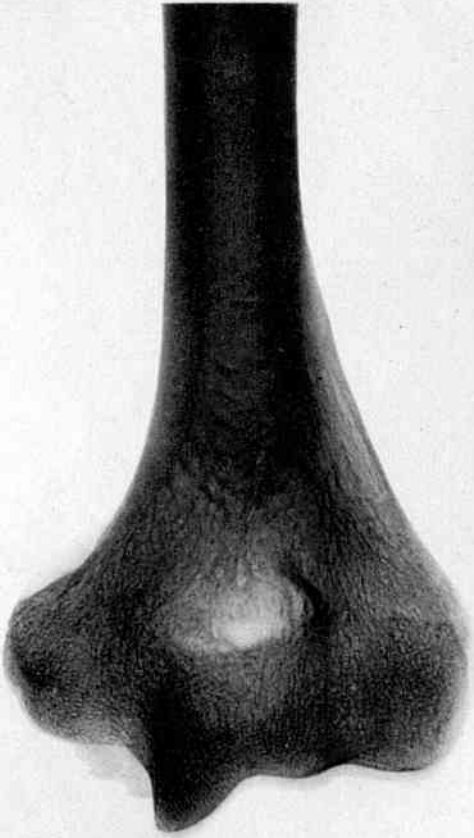
Voici ce que l'on constate à la nécropsie de cette malade. Il s'agissait d'un cadavre considérablement émacié.

Les téguments séchés et très atrophiés. Les cheveux grisonnants, très rares et courts, ayant une longueur d'à peine 15 centimètres. Sur la lèvre supé-

Obs. II



Obs. III

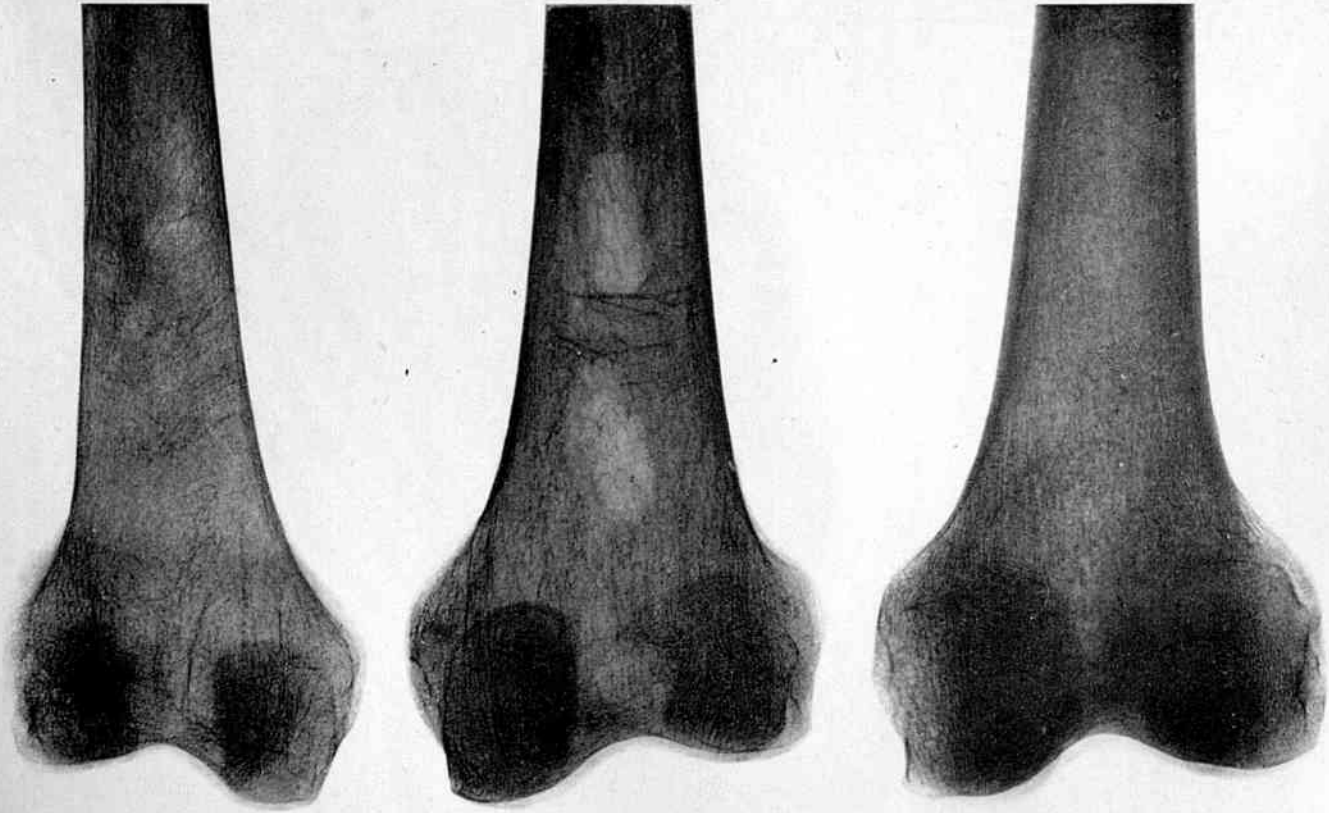


Os normal

OSTÉOMALACIE

Ses rapports avec les altérations des glandes eudocrines

(G. Marinesco, C. Parhon et J. Minea).



Obs. II Obs. III Os normal

OSTÉOMALACIE

Ses rapports avec les altérations des glandes endocrines

(G. Marinesco, C. Parhon et J. Minea).

rieure et le menton on observe de rares poils. Le tissu cellulo-adipeux très réduit, presque disparu.

Le corps thyroïde très petit, ne pèse que 8 grammes. Sa couleur est jaune-rougeâtre. La consistance semble normale.

Après l'enlèvement du plastron sternal, on constate des adhérences pleurales qu'on détache relativement facilement. Ces adhérences sont plus fortes à la partie inférieure où on ne peut pas les détacher sans déchirer le poumon. Du côté droit on ne constate rien d'anormal.

Le poumon présente une coloration brune noirâtre. On ne constate pas d'induration des sommets. Le lobule inférieur gauche est congestionné, mais on ne constate pas de régions atélectasiées.

Il semble exister un petit reste de thymus de la couleur de la graisse. Le cœur relativement petit. Sur sa face antérieure, on constate une certaine quantité de graisse qui manque sur sa face postérieure. Sa musculature est flasque, friable et d'une coloration rouge-pâle. Sur une coupe on constate des petits foyers fibreux sous la forme des îlots blanc rougeâtre qui tranchent sur la coloration du tissu musculaire. La valvule mitrale n'est pas altérée. Le ventricule droit est dilaté et sa musculature amincie. Il en est de même pour l'oreillette dans la cavité de laquelle on trouve des caillots anciens. Les valvules des artères pulmonaires sont normales. Les valvules aortiques présentent un léger épaississement. Sur la surface intérieure de l'aorte, on trouve quelques plaques blanchâtres dont une près de l'artère coronaire antérieure, plus grande, dure et calcifiée. Sur la crosse on observe également quelques plaques qui se continuent sur le tronc brachio-céphalique et l'aorte thoracique. Le calibre de l'aorte est un peu petit.

Le foie très petit ne pèse que 470 grammes. Il présente une couleur rouge brune. Sur une coupe, le tissu conjonctif semble hypertrophié. Dans la vésicule biliaire on trouve un gros calcul biliaire ayant les dimensions d'une grosse prune. Le rein est petit et la capsule se détache relativement facilement bien qu'avec un peu de la substance rénale.

La substance corticale réduite à peu près à la moitié. Les pyramides sont pâles. Le rein gauche pèse 85 grammes. La capsule splénique est très épaissie (périsplénite) spécialement vers le pôle supérieur où la capsule présente l'aspect d'une plaque nacrée.

Sur une coupe on constate que la pulpe splénique est ramollie, sa coloration est rouge pâle et parsemée de petits îlots blanchâtres.

La capsule surrénale droite pèse 9 grammes, elle est entourée d'une zone adipeuse très réduite.

La capsule gauche n'a pas été trouvée. A sa place on a trouvé deux petits nodules des dimensions d'une lentille rappelant par leur coloration et aspect la capsule surrénale.

Le pancréas, de coloration jaune-grisâtre montre sur une coupe que son tissu est chargé de beaucoup de graisse.

L'estomac semble réduit de volume et sa musculature atrophiée. L'intestin grêle, long de 5 mètres, présente également une diminution de son calibre.

Les ovaires petits, scléreux. L'utérus est petit, rétracté.

Le gros intestin, long de 1 m. 60, semble présenter également une réduction marquée de son calibre.

Les os présentent des altérations très accentuées mais variables suivant les régions.

C'est ainsi que la calotte crânienne est épaissie, mais les tables de tissu compact sont beaucoup amincies et le tissu spongieux est augmenté.

L'humérus présente un amincissement considérable du tissu compact et un agrandissement parallèle du canal médullaire. La moelle osseuse très abondante qui remplit ce canal élargi est rouge jaunâtre.

La coloration des os est rougeâtre, ce qui tient probablement à l'amincissement de la substance compacte qui est devenue translucide, laissant voir la coloration de la moelle.

Il faut toutefois remarquer que les altérations osseuses ne sont pas partout égales. C'est ainsi qu'elles sont très accentuées à l'humérus et un peu moins aux os des avant-bras. Ici la substance compacte est devenue spongieuse, mais l'élargissement du canal n'est pas si accentué et la moelle a la coloration jaune de la moelle en repos.

Dans les phalanges on rencontre de nouveau un amincissement très important de la substance compacte avec prolifération de la moelle qui élargit les espaces du tissu spongieux qui semble plus abondant. Les articulations ne sont ni déformées, ni tuméfiées.

Même état pour les os du bassin. On trouve dans ces derniers, comme dans les phalanges, de la moelle rougeâtre rappelant celle des os jeunes.

Dans le fémur la raréfaction est moins accusée que dans l'humérus, mais on constate pourtant ici encore l'élargissement du canal médullaire, l'amincissement et la transformation spongieuse du tissu compact.

La moelle a une coloration jaune-rougeâtre. Dans les os de la jambe, la moelle est jaune. Le tissu compact des diaphyses est transformé en grande partie en tissu spongieux, mais le canal médullaire n'est pas très élargi.

Dans les os des orteils la moelle est jaune-rougeâtre et le tissu compact très aminci. On peut très facilement couper transversalement la phalange avec un bistouri.

Voici maintenant le résultat obtenu par l'examen microscopique des organes.

Le corps thyroïde. — Dans les follicules thyroïdiens et à la périphérie de la colloïde on voit par ci par là des espèces de vacuoles remplies de granulations colorées de la même façon que le colloïde. Dans certaines vésicules la substance colloïde est rétractée à la périphérie, en formant un espace entre la paroi du follicule et le colloïde, ce qui est dû probablement à l'action des réactifs.

Parmi les follicules de l'organe, on observe une masse souvent homogène ou parsemée de quelques noyaux et se continuant dans les espaces interfolliculaires. Parfois ces masses occupent une vaste surface parmi les follicules en se ramifiant dans diverses directions et occupant dans le champ du microscope une grande partie de la coupe. La coloration de cette masse est variable, rose pâle ou bien rose pourpre.

Parfois à la surface de cette masse on remarque des espèces de fentes donnant naissance à des images variées pouvant ressembler à un arabesque. Au-dessous de la capsule on voit des veines considérablement dilatées et remplies de sang.

Le tissu interstitiel augmenté en certains endroits, contient des vaisseaux dont la paroi est épaissie.

Mais en général,dans le centre de la glande aussi, le tissu interfolliculaire est constitué par cette masse disposée en forme de réseau et sur la nature de laquelle, sans être tout à fait affirmatif, nous pensons que c'est du colloïde épanché dans des espaces et des fentes de nature lymphatique.

L'hypophyse présente à la périphérie un foyer de sclérose sous-capsulaire et dans la partie moyenne de la glande, qui attire l'attention par la réaction des cellules, la forme des follicules et l'hyperplasie du tissu conjonctif. En effet, on voit disséminés quelques follicules de dimensions variables séparées par des bandes ou trabécules importants du tissu conjonctif. Les cellules ont la réaction cyanophile, tandis que celles du reste de l'organe réagissent différemment, et il s'agit des cellules éosinophiles.

Le colloïde s'observe dans une région limitée contenant des follicules dilatés, au voisinage du lobe nerveux.

Toujours au voisinage de ce dernier, on observe une dilatation marquée des vaisseaux qui sont remplis de sang.

Sur une coupe du foie, on ne constate des lobules hépatiques avec leur aspect radiaire qu'à la périphérie de la coupe.

Dans le centre de la coupe on ne distingue plus de lobules, mais des masses confluentes de cellules hépatiques profondément altérées.

En effet, ces cellules sont constituées en général d'un peu de protoplasme dont l'aspect est uniforme et le noyau diminué de volume.

Les cellules sont disposées sous forme de séries, parfois isolées, de forme variable, rondes, oblongues ou irrégulièrement polygonales.

L'aspect est tout autre à la périphérie où on observe en général la disposition en lobules. Mais même ici on n'observe pas clairement la disposition des lobules hépatiques.

Les trabécules cellulaires sont désorientés.Les vaisseaux capillaires intralobulaires sont très dilatés, de sorte que les séries cellulaires sont éloignées. La dilatation vasculaire arrive parfois jusqu'à l'hémorragie.

Dans le pancréas on constate une grande abondance du tissu adipeux. Dans le tissu glandulaire lui-même, on observe à côté des régions dont les acini présentent leur structure normale, d'autres présentent des lésions nécrotiques et atrophies marquées de cellules.

Dans les régions normales, on constate des îlots de Langerhans présentant également leur structure normale.

Les reins n'ont pas été examinés.

La capsule surrénale. — Dans la substance glandulaire les noyaux cellulaires sont bien colorés. Par contre, les noyaux de la substance trabéculaire

sont pâles. Les cellules de cette dernière sont tassées et disposées sous forme de tubes. Mais on n'observe pas la disposition trabéculaire. Les cellules sont petites, leur noyau est pâle et le protoplasme pâle également, peu distinct et contenant de fines granulations. Dans certains endroits, on remarque des masses noires dans l'intérieur desquelles on observe des noyaux de lymphocytes. Avec un plus fort objectif, on distingue un contour cellulaire dans l'intérieur duquel il existe une quantité de noyaux et du pigment noir. Il s'agit probablement des macrophages qui ont ingéré des restes de leucocytes ou d'autres substances.

Il y a aussi des régions où on observe une quantité très marquée de bulles graisseuses extracellulaires. .

Parfois on observe parmi ces bulles des infiltrations cellulaires. La substance réticulée est infiltrée de pigment. Ces granulations pigmentaires ne se colorent pas par le scharlach en rouge orange comme le lypochrome, mais en rouge brun. Mais il est vrai que, même dans cette région, il existe aussi des cellules infiltrées de lypochrome et qui contiennent parfois des cristaux de protagon.

A la limite de la substance réticulée et trabéculaire on voit, par endroit, des vaisseaux capillaires très dilatés, remplis de sang et disposés sous forme de réseau. Parfois on trouve à ce niveau une masse de cellules glandulaires dont certaines infiltrées de lypochrome et formant des nodules circonscrits par un anneau de tissu conjonctif.

Sur d'autres coupes provenant d'autres régions, on peut voir par ci par là la disposition en couches glomérulaire et trabéculaire, mais dans leur plus grande étendue les trabécules sont confluents en formant des canaux irréguliers qui ne permettent plus une délimitation de cette substance.

Sur la surface de cette masse il existe des nodules lymphocytaires dont la forme et la grandeur est variable. Parfois ces dernières font une infiltration diffuse au milieu de laquelle on observe un nombre assez marqué de cellules plus grandes, probablement des macrophages.

On peut exclure une prolifération du tissu interstitiel. Bien que le processus pathologique intéresse le tissu parenchymateux, on n'observe pas une phase de sclérose. En ce qui concerne la substance médullaire, nos coupes ne nous permettent pas d'affirmer si elle est altérée ou non.

Dans les centres nerveux, on observe que le lipochrome des cellules est abondant, ce qui tient à l'âge de la malade. Mais la méthode de Nissl, comme celle de Cajal, ne nous a pas permis de trouver des modifications appréciables.

Les nerfs présentent des altérations consistant en disparition d'un certain nombre de fibres, fragmentation des autres, etc.

Les muscles (deltoïde, demi-membraneux, long péronier, etc.) présentent des altérations marquées consistant en atrophie d'un grand nombre de fibres, dont le volume n'atteint parfois que le cinquième ou même moins de celui des fibres normales. Les noyaux sont proliférés et disposés en chaînettes ou en amas irréguliers. Par endroits ils remplissent presque la gaine de sarcolemme

dont la substance contractile a disparu. La coloration au scharlach montre des granulations lipoïdes surtout dans le voisinage des noyaux.

Dans les fibres moins altérées, la striation transversale est conservée. Plusieurs présentent une exagération de la striation longitudinale. Enfin on observe des divisions longitudinales de certaines fibres.

Les os montrent l'élargissement des canaux de Hawers et l'amincissement de la substance compacte.

Observation III (Pl. VII et VIII).

Enfin nous avons eu l'occasion d'étudier au point de vue anatomo-pathologique un troisième cas qui offre beaucoup d'intérêt parce qu'il s'agit d'une trouvaille de nécropsie et que la lésion thyroïdienne constatée dans ce cas a été prévue d'avance après l'examen des os.

Nous avons cherché pour comparaison des os normaux. Or à la nécropsie d'une vieille femme provenant également d'un autre service nous constatâmes avec surprise des altérations osseuses semblables à celles du cas précédent.

Etant donné notre expérience antérieure, nous avons pensé immédiatement à une altération thyroïdienne et nous avons pu constater en effet que le corps thyroïde pesait 40 grammes, étant formé d'un nodule calcifié pesant à lui-seul 10 grammes, et d'une portion plus grande dont la coloration ne rappelait nullement celle de la glande normale.

Sur une coupe on constate que l'organe présente une coloration jaune serin franche qui devient verdâtre après la fixation dans la solution de formol (10 0/0).

Au microscope on constata une sclérose très manifeste de la glande. Le tissu conjonctif est partout proliféré. En revanche on ne voit nulle part des follicules normaux. Les follicules dont le volume est très réduit ont une forme arrondie et contiennent chacun une goutte de colloïde colorée en violet par l'hématoxyline-éosine. Les cellules de la paroi folliculaire sont en général aplaties, endothéliformes. On voit souvent des capillaires remplis de sang. Par ci par là on remarque une congestion marquée allant jusqu'à l'hémorragie.

Dans certains endroits les follicules sont disparus probablement à la suite d'un processus de nécrose et on n'observe plus que des images effacées, qu'on pourrait comparer à l'ombre des follicules ou des capillaires sanguins.

A la périphérie de l'organe on remarque une zone où les follicules, avec peu ou sans colloïde, rappellent les follicules embryonnaires. Entre ces follicules on observe des capillaires dilatés.

La coloration au rouge scharlach montre une abondance extraordinaire de la graisse. Cette substance se trouve en grande abondance dans toutes les cellules des follicules et surtout dans celles de la zone périphérique que nous venons de mentionner. En outre tous les vaisseaux, surtout les vaisseaux plus petits et les capillaires se sont colorés intensivement en rouge, ce qui montre la quantité énorme de graisse contenue dans leur paroi.

Sur une section de l'ovaire on ne constate pas de follicules ni de corps jaune en état d'activité.

Mais on constate des corpora albicantia contenant une grande quantité de graisse ainsi que le montre la coloration au scharlach.

Les parois des vaisseaux se colorent également d'une façon intense par ce même colorant, ce qui montre également leur grande richesse en graisse.

A la périphérie de l'organe nous avons rencontré quelques traînées de cellules d'aspect épithélioïde et contenant également des granulations graisseuses et représentant probablement des cellules de la glande interstitielle.

L'hypophyse est représenté surtout par des cellules chromophobes et par un certain nombre de cellules cyanophiles. On remarque un certain nombre de follicules contenant du colloïde hématoxilinophile. Mais ce nombre n'est pas très grand.

Le tissu conjonctif est plus abondant qu'à l'état normal.

Un très grand nombre de cellules contient à leur intérieur des vacuoles assez volumineuses.

M. Gh. Dumitresco a eu l'obligeance de rechercher les sels minéraux dans les os de ces deux derniers cas.

Voici le résultat auquel il est arrivé.

Dans le premier cas l'os examiné contient 22.7282 0/0 sels minéraux, dont 3.0965 0/0 CaO.

Dans le second cas on trouve 38.2239 0/0 sels minéraux, dont 5.0506 0/0 CaO.

Ainsi qu'on le voit, il existe une diminution considérable de sels minéraux et de sels de calcium en particulier dans les os examinés.

Les épreuves radiographiques des os longs de ces deux derniers cas donnent des résultats assez concordants, savoir : l'augmentation très importante de la transparence osseuse, l'élargissement considérable du canal médullaire sur le compte de la substance compacte dont l'épaisseur est réduite à la moitié et même au tiers de celle qu'elle présente sur l'os normal. Enfin cette même substance est transformée en une substance spongieuse et pauvre en sels minéraux, ce qui explique l'augmentation de la transparence que nous venons de signaler.

*
* *

En résumé, il s'agit de trois femmes présentant comme troubles communs des altérations osseuses considérables consistant en une réduction très importante de la substance compacte du tissu osseux avec transformation de cette dernière en substance spongieuse et ensuite en un élargissement notable des espaces médullaires ainsi que du canal central par résorption de la paroi osseuse.

Cette altération coexiste dans le premier cas avec l'ablation du corps thyroïde qui a été extirpé après avoir subi la transformation goîtreuse.

Dans le second cas le corps thyroïde était très petit (8 grammes) et présentant des altérations importantes.

Dans le troisième enfin, cette même glande, bien que pesant 40 grammes, était infiltré de sels calcaires, présentait une sclérose très avancée et des altérations atrophiques des follicules dont la sécrétion était avidement altérée et dont un bon nombre avaient complètement disparu.

Faut-il voir entre les altérations osseuses et celles de la glande thyroïde dans ces trois cas une simple coïncidence, ou existe-t-il par contre une relation plus étroite, le trouble dans le fonctionnement thyroidien étant un facteur important — peut-être le seul — dans la production du ramollissement osseux.

En ne tenant compte que de notre expérience personnelle, cette dernière supposition nous semble la plus probable.

C'est ainsi que deux d'entre nous ont publié les observations de deux cas d'ostéomalacie sénile et dans les deux la glande thyroïde fut trouvée malade (1).

Dans l'un de ces cas le corps thyroïde était transformé en un goître pesant 120 grammes et montrait au microscope des altérations sclérotiques, et la transformation des follicules dont la plupart ne contenaient pas de colloïde. Il y avait aussi des infiltrations calcaires.

Dans le second cas la glande ne pesait que 15 grammes et présentait également des altérations scléreuses.

Dans un autre cas publié par l'un de nous avec M. Jiano (2), il s'agissait d'une jeune femme atteinte d'une scoliose très prononcée ainsi que d'un goître volumineux. Ce dernier était apparu à l'époque prépubérale et la scoliose débuta un an plus tard et marcha parallèlement avec l'augmentation du goître.

L'examen histologique de ce dernier (la malade a été opérée) montra une transformation adénomateuse du corps thyroïde, transformation qui, dans certaines régions, était si prononcée, qu'un observateur non prévenu aurait eu beaucoup de peine à dire de quel organe il s'agit.

La substance colloïde était dans ces régions complètement absente, et en général les follicules étaient très pauvres en cette substance.

Or la scoliose, quand elle ne peut pas s'expliquer par un trouble d'ordre paralytique ou par une anomalie osseuse, semble bien pouvoir être considérée comme une espèce d'ostéomalacie de la colonne vertébrale.

Mais ces cinq cas que nous avons pu étudier par nous-même sont loin d'être les seuls démontrant l'existence d'une relation pathogénétique entre l'ostéomalacie et une altération de la fonction thyroïdienne.

La littérature médicale est assez riche en faits de cet ordre, bien qu'on ne leur a pas toujours prêté l'attention qu'ils semblent mériter.

C'est ainsi que nous pouvons citer d'abord la coexistence de l'ostéomalacie ou des troubles voisins avec le syndrome de Basedow.

Il en était ainsi dans le cas de KOEPEN (3) ayant trait à une femme de 23 ans atteinte depuis 5 ans d'un goître avec palpitations et exophtalmie. Le cœur était hypertrophié, il y avait de la tachycardie, du tremblement, des transsudations et le caractère « hystérique ». Elle a souffert aussi d'accès d'angine de poitrine. On observe aussi des crampes qui fixaient les pieds dans l'attitude du pied-bot ?

Une fois les crampes intéressèrent aussi les membres supérieurs. Le signe de TROUSSEAU n'existait pas dans l'intervalle des accès.

Dans le cours de la maladie il s'est produit aussi une cyphoscoliose. Elle a perdu la voix, ne pouvant plus chanter.

REKLINGHAUSEN pratiqua l'examen anatomo-pathologique et trouva le cerveau très gros, la substance grise particulièrement rouge.

Microscopiquement, pas de lésions nerveuses, on trouva un gros goître et un très volumineux thymus. Le cœur était hypertrophié, les ganglions lymphatiques tuméfiés et les follicules spléniques également. Les os se coupaient facilement comme le bois pourri.

Ils présentaient beaucoup d'exostoses surtout au niveau d'insertion des tendons.

Microscopiquement il y avait beaucoup de vaisseaux dans la substance corticale des os, les canaux de Hawers étaient élargis. Il y avait des exostoses dans le canal médullaire.

Reklinghausen (4) diagnostiqua l'ostéomalacie. Il publia le cas dans *Virchow's-Festschrift* (1881, Berlin).

L'auteur pense que l'ostéomalacie était conditionnée dans ce cas par le syndrome de Basedow et partage l'opinion de von Reklinghausen que le ramollissement osseux était en rapport avec la vaso-dilatation des os.

Mais il doute si cette affection osseuse est identique à l'ostéomalacie vraie qui se développe à la suite de l'accouchement et est régionnaire, tandis que dans son cas elle s'est développée, dit l'auteur, sur des bases nerveuses.

L'auteur a vu encore une malade ayant perdu la voix et les dents et présentant une cyphoscoliose et dont le sternum et la colonne étaient douloureux à la pression.

Deux autres malades observés par l'auteur se plaignent que les dents ont commencé à souffrir depuis le début de la maladie.

Dans la discussion Goldscheider dit que dans un cas de Basedow il a examiné les os sans trouver rien de particulier ; mais il rappelle que Charcot a trouvé le métabolisme phosphoré altéré dans le syndrome de Basedow.

Dans l'observation de Hämig (5), à la nécropsie d'une femme basedowienne, les côtes furent trouvées très friables et n'étaient plus représentées que par une écorce osseuse très mince. Dans les os du bassin on trouvait des lacunes et des parties décalcifiées. On trouvait la même décalcification dans la colonne vertébrale.

Moebius (6) cite l'observation clinique d'une femme de 48 ans ayant eu 4 grossesses et une fausse-couche, atteinte depuis la dernière grossesse de phénomènes ostéomalaciques. Depuis cinq ans, à la suite d'une frayeur, elle présente le syndrome basedowien sans phénomènes oculaires. Le corps thyroïde avait les dimensions du poignet.

Latzko (7) a observé dans plusieurs cas la coexistence du syndrome de Basedow avec l'ostéomalacie.

Dans un de ces cas il s'agit d'une femme âgée de 54 ans atteinte depuis 1879 du syndrome de Basedow, et depuis 1893 d'ostéomalacie.

Dans un autre cas, il s'agit d'une femme de 32 ans, ostéomalacique depuis 1893, qui en 1896 présentait en outre des symptômes de tétanie et le syndrome de Basedow.

Dans un troisième cas l'ostéomalacie datait depuis 1889, tandis que le syndrome de Basedow n'aurait apparu que 5 ans plus tard.

Enfin dans un quatrième cas le syndrome de Basedow aurait précédé de 7 ans l'ostéomalacie.

Dans la monographie de Hoenicke, nous trouvons que Latzko a observé dans deux autres cas la coexistence de ces deux syndromes.

Un autre exemple de cette coïncidence fut rapporté par Hirschl (8), syndrome de Basedow depuis 1879 et ostéomalacie depuis 1893.

Dans le cas de Hofmeier (9), il s'agit d'une femme ayant eu treize grossesses, atteinte d'une ostéomalacie non puerpérale et ayant été soignée auparavant pour le syndrome de Graves. Le corps thyroïde avait le volume d'un poignet.

Dans le cas de Hoenicke (10), il s'agit d'un homme de 47 ans ayant un père aliéné et qui souffre depuis 3 ou 4 ans de faiblesse et douleurs rhumatiques dans les jambes. Il présente lui aussi des troubles psychiques, phénomènes d'excitation.

Le malade présente en même temps une cyphoscoliose, de l'exophtalmie, le signe de Graefe et de Mœbius. Les dents étaient cariées et émoussées. Il existait aussi une hypertrophie thyroïdienne. Le pouls était souvent mais pas toujours fréquent. Tremblement des mains.

Les premiers troubles basedowiens datàient depuis 8 ans.

L'examen anatomopathologique montre que les os crâniens étaient très minces, légers, spongieux et se coupaient facilement.

La substance corticale était amincie et le diploë élargi. Les côtes très flexibles et facilement coupables avec le couteau. La moelle était rouge foncé. Altérations analogues pour le fémur qui pouvait se couper lui aussi, bien que plus difficilement, avec un couteau.

Pas de tumeurs ni d'épaississements osseux.

Tolot et Sarvonat (11) ont publié l'intéressante observation d'une femme de 52 ans présentant une tuméfaction thyroïdienne depuis l'âge de 20 ans. En même temps apparurent des palpitations et de la difficulté de monter les escaliers.

Vers l'âge de 36 ans, le cou grossit encore et les palpitations devinrent plus violentes. L'intumescence thyroïdienne augmentait au moment des règles.

Elle avait en même temps de fréquentes bouffées de chaleur.

Les phénomènes ostéomalaciques (douleur en ceinture, déformation du tronc, etc.), étaient apparus deux mois avant l'entrée de la malade à l'hôpital.

Pourtant, au dire de l'entourage, la malade présentait déjà une gibbosité remontant à une date indéterminée mais bien moins accentuée.

A son entrée à l'hôpital on observe une cyphose marquée de la région dorsale moyenne avec lordose compensatrice dans la région cervicale supérieure, thorax projeté en avant, peu déformé, sternum normal, côtes fermes, indépressibles, indolores.

Depuis trois ans les règles étaient devenues plus abondantes. Elles étaient d'ailleurs, à ce qu'il semble, plus abondantes que d'habitude dès le commencement, à l'âge de 13 ans.

A la nécropsie le squelette ne semblait pas malléable. L'utérus portait un fibrome du volume d'une tête d'enfant. Les ovaires sont atrophiés, blanchâtres, scléreux.

Le corps thyroïde était le siège d'un goître volumineux, ayant des dimensions de deux poings.

Les corps vertébraux, les côtes, le col du fémur se coupent au couteau avec la plus grande facilité,et leur substance spongieuse semble plus rouge que normalement.

L'examen microscopique montre que la moelle présentait les signes d'une activité marquée, il n'y avait que peu de vésicules de graisse et partout les cellules de la moelle remplissaient les espaces intertrabéculaires ; parmi elles les myélocytes amphophiles et les hématies nucléées paraissent tout particulièrement nombreux ; par contre les éosinophiles sont relativement rares.

Le tissu osseux avait son aspect habituel, mais les travées étaient minces.

Dans le corps thyroïde, la substance colloïde remplit complètement les vésicules dont certaines sont extrêmement dilatées, à côté d'autres de volume normal ; les travées qui séparent les vésicules étaient très minces en général et on ne trouvait pas à leur niveau d'ilôts cellulaires comme on le voit habituellement.

On ne trouvait nulle part de trace d'inflammation. Il semble s'agir d'un corps thyroïde en hypersécrétion.

Von Jaksch et Rothy (12) ont rapporté l'observation d'une jeune fille de 20 ans atteinte du syndrome de Basedow typique chez laquelle les divers traitements médicaux ayant resté sans effet, ont eu recours à la ligature de l'artère thyroïdienne supérieure et inférieure. On observa d'abord une amélioration, mais la plaie opératoire suppura et on observa une rétrocession des phénomènes basedowiens, ainsi qu'une paralysie d'une corde vocale et des diarrhées intenses.

Deux ans à peu près après la ligature, la malade commença à présenter des tuméfactions douloureuses des avant-bras.

Plus tard on observa de semblables tuméfactions aux côtes, aux omoplates, à l'extrémité proximale de l'humérus et du fémur, à celles de la jambe, ainsi que certaines altérations du bassin. On observa une flexion des clavicules et une

cyphoscoliose et en même temps une paraplégie avec pied-bot, exagération du réflexe rotulien mais sans troubles de la sensibilité et des sphincters.

La radiographie montre des espèces de crevasses obscures allant jusqu'à un véritable décollement des épiphyses, qui n'étaient pourtant pas localisées exactement au niveau de l'ancien cartilage de conjugaison.

La substance compacte était surtout atteinte, tandis que la substance spongieuse est très apparente.

Au niveau des fentes osseuses, on observait aussi un processus de réparation, mais le calus était formé plutôt d'un tissu ostéoïde.

Von Jaksch et Rotky pensent que dans ce cas il s'agit d'un processus différent de celui de l'ostéomalacie puerpérale, car la malade n'a jamais eu de grossesse, les séparations osseuses se faisaient sans déficit de la substance osseuse et les os du bassin étaient moins atteints, et enfin que les os étaient bien visibles sur les radiographies, tandis que dans l'ostéomalacie ils sont à peine visibles.

Pourtant le processus serait voisin de l'ostéomalacie.

L'élimination du phosphore et du calcium par l'urine n'était pas modifiée. Malheureusement on n'a pas fait l'examen des fèces.

L'examen microscopique du sang ne montra rien d'anormal. Enfin le processus n'était pas progressif, car on assistait à la formation des calus bien que pauvres en substance osseuse.

Le processus ne rappelle pas non plus le rachitisme.

Les auteurs se demandent si la suppuration chronique de la plaie opératoire n'a pas donné l'impulsion au processus particulier de la dégénérescence osseuse, en rappelant que les suppurations chroniques constituent des causes pour des ostéomyélites et périostites locales.

Enfin les auteurs admettent que l'altération de la fonction thyroïdienne a été responsable du processus osseux, mais n'admettent pas, comme le fait Hœnicke pour son cas, qu'il s'agit de l'ostéomalacie véritable, mais d'un processus voisin peut-être. Ils pensent qu'il a dû exister dans leur cas un certain degré d'hypothyroïdisme.

Il convient également de citer ici les cas où on trouve la coexistence du syndrome de Basedow avec une scoliose plus ou moins prononcée, car, ainsi que nous venons de le dire, la scoliose semble dans certains cas pouvoir être considérée comme une sorte d'ostéomalacie de la colonne vertébrale.

C'est ainsi que Louis Dubreuil-Chambardel (13) a vu la coexistence du syndrome de Basedow avec la scoliose sous la forme héréditaire et familiale, et l'un de nous a vu avec MM. Dona et Ghiulamila une jeune fille atteinte de la scoliose de l'adolescence qui présentait en même temps un syndrome basedowien avec hypertrophie évidente du corps thyroïde.

Mais le syndrome de Basedow ne représente pas le seul syndrome thyroïdien dans lequel on peut rencontrer l'existence de l'ostéomalacie.

Cette dernière peut se rencontrer dans le goître dit simple et dans les thyroïdites, etc.

C'est ainsi que, dans le cas de Senator (14), le corps thyroïde était volumineux. Dans les cas de Finkelburg (15), Pommer (16), Poppe (17), l'ostéomalacie était également accompagnée d'un goître.

Dans les cas de Wulff (18), Baake (19), Sommer (20), le goître ignoré pendant la vie fut trouvé à la nécropsie.

Eckel (21), Sternberg (22), Masiegen (23) ont signalé également la coexistence du goître avec l'ostéomalacie.

Mais c'est surtout Hoenicke (24) qui a eu le mérite d'attirer l'attention sur les rapports étroits qui unissent l'ostéomalacie aux troubles de la fonction thyroïdienne.

Outre la coexistence de l'ostéomalacie avec le syndrome de Basedow, cet auteur remarque que certaines régions où l'ostéomalacie est en quelque sorte endémique, sont aussi des pays à goître. Il cite à titre d'exemple l'Alsace, le Palatinat, le Hartz, la Bavière, la Saxe, la Bohême, les environs de Würzburg, de Heidelberg, de Bâle, de Vienne, de Budapest, la Croatie, l'Istrie, la vallé d'Olona près de Mian, la vallé d'Ergolz.

Par contre, pour Hœnicke, l'ostéomalacie comme le goître manquent dans l'Allemagne du Nord ou ne se rencontrent qu'à l'état sporadique chez des sujets déracinés.

Tolat et Sarvonat en citant l'opinion de Hoenicke, ajoutent que la région lyonnaise, que les travaux de Poncet et Mayet (25) ont fait connaître comme une région goîtreuse, semble être aussi un pays à ostéomalacie, et ils citent à cé propos les travaux de Fochier (26), Mondau (27), Chabalier (28), Gayet et Bonnet (29), Courmont et Paviot (30).

Hoenicke cite en outre la fréquence des symptômes basedowiens chez les ostéomalaciques.

Enfin il a étudié, au point de vue de l'état du corps thyroïde, 33 cas d'ostéomalacie à la Clinique du Professeur Hofmeier (à Würzburg), et voici ce qu'il a trouvé.

Dans un de ces cas l'ostéomalacie coexistait avec le syndrome de Basedow. Dans trois autres il existait une hypertrophie assez importante du corps thyroïde sans syndrôme basedowien caractéristique (bien que certains phénomènes qui se retrouvent dans ce dernier sont présents). Dans 15 autres cas d'ostéomalacie on trouve un goître moyen ou petit.

Dans la plupart de ces cas on trouve aussi des symptômes tels que des palpitations, du tremblement vibratoire, etc., qui rappellent le syndrome de Basedow.

Dans deux autres cas il existait une hypertrophie thyroïdienne légère. Dans l'un de ces deux cas on retrouve le tremblement. Dans l'autre il est noté que le pouls battait à 100 par minute.

Dans un autre cas on trouve en même temps l'ostéomalacie et une thyroïdite. La malade avait 90 pulsations par minute.

Dans 7 cas on ne trouvait pas (cliniquement) un corps thyroïde d'apparence anormale, mais les malades présentaient pourtant certains symptômes thyroïdiens (tremblement, palpitations), et on notait en outre dans leur famille la présence des affections du corps thyroïde.

Ce n'est que dans quatre cas qu'on n'avait noté aucune manifestation de la part du corps thyroïde (pourtant dans un de ces cas on trouve 108 pulsations par minute et la malade avait souffert de transpirations généralisées).

Citons encore le cas récent de Haberkant (31) qui, dans un cas d'ostéomalacie avec troubles mentaux, trouva des altérations très évidentes du corps thyroïde.

A l'appui d'une relation entre le corps thyroïde et l'ostéomalacie parle aussi la constatation de Monéry (32) qui dans le corps thyroïde d'un cas de ce syndrome ne put pas déceler l'existence de l'iode.

Cela ne veut pas dire qu'il en soit toujours ainsi, car dans les deux cas communiqués par l'un de nous avec Goldsteim (33), l'iode était présente et même en quantité assez grande (0,0115 et 0,0088).

Ainsi qu'on le voit, de 33 cas d'ostéomalacie où on trouve certaines indications sur l'état du corps thyroïde on ne peut retenir que trois cas, on ne trouve aucun symptôme (et encore on peut se demander si une analyse plus approfondie n'avait pas donné un résultat différent).

Hoenicke arrive à la conclusion que *l'ostéomalacie est une maladie du corps thyroïde*.

Révilliod (34), Girard parlent aussi d'une ostéomalacie en rapport avec le thyroïdisme. Allara (35) est également d'avis que le crétinisme peut engendrer le rachitisme et l'ostéomalacie.

Les faits que nous venons de citer parlent, nous semble-t-il, pour l'existence d'un rapport étroit entre l'ostéomalacie et les altérations thyroïdiennes.

Quelle est la nature de ce rapport ? On pourrait se demander si les altérations thyroïdiennes sont la cause immédiate de l'ostéomalacie ou bien si les unes et l'autre ne sont pas en fonction d'un autre facteur, une infection par exemple. On pourrait se demander encore si les altérations thyroïdiennes ne sont pas la conséquence des troubles généraux des échanges nutritifs qui produisent l'ostéomalacie ?

C'est la première opinion qui nous semble correspondre mieux à la réalité.

En effet, outre que les altérations thyroïdiennes précèdent souvent les

processus osseux, d'autres faits prouvent encore l'existence d'une action du corps thyroïde dans la nutrition du tissu osseux.

Nous citerons d'abord l'arrêt ou le retard considérable de l'ossification enchondrale dans l'insuffisance thyroïdienne spontanée ou expérimentale quand elle apparaît dans le jeune âge et la reprise de la croissance sous l'influence du traitement thyroïdien, de même que le fait trouvé par Holmgreen (36), que les enfants basedowiens augmentent plus vite et que l'ossification enchondrale finit également plus vite chez eux que chez les témoins.

Nous citerons ensuite le fait établi par Gautier (37) (de Charolles) de l'influence salutaire exercée par l'opothérapie thyroïdienne sur la guérison des fractures sans tendances à la consolidation.

Ce fait fut ensuite confirmé par de nombreux auteurs, et il convient de citer ici les noms de Reclus (38), Quenu (37), Folet (40), Féria (41), Tronchet (42), Dejace (43), Poirier 44), Kappeler (45), Ser (46, Chapelier (47).

Gautier (48), en réunissant les cas publiés jusqu'à l'apparition de son excellent livre sur l'opothérapie thyroïdienne, trouve sur 37 cas *32 résultats positifs*, et seulement cinq négatifs (cas de Guinard, un cas de Poirier, le cas de Rochard, celui de Stahel (49), un cas de Ser). Et dans ces cinq cas il s'agissait de cas de fractures compliquées ou d'ancienne pseudarthrose. Nous pouvons citer ici aussi les recherches expérimentées de Hanau et Steinlein (50), Bayon (51) qui ont observé que les fractures guérissent plus lentement chez les animaux éthyroïdés que chez les témoins.

Pour Pizzolini (52) le retard de consolidation ne se produit après la thyroïdectomie que lorsque l'animal est arrivé à l'état de cachexie.

D'après Veillon (53), les injections thyroïdiennes n'atténueraient que faiblement le retard apporté dans la consolidation par l'état strumiprive.

Bayon observa que le traitement thyroïdien accélère la consolidation des fractures non seulement chez les animaux éthyroïdés, mais aussi chez les témoins.

Carrière et Vauverts (54), en traitant par le corps thyroïde des animaux avec des fractures expérimentales, mais dont le corps thyroïde était normal, observent par contre que la consolidation se faisait plus lentement que chez les témoins.

L'explication semble devoir être cherchée dans la dose trop grande de substance thyroïdienne. Nous reviendrons plus bas sur cette question de dose.

Enfin l'étude de l'action du corps thyroïde sur les échanges nutritifs semble nous donner la raison de l'influence de cette même glande sur la nutrition osseuse.

C'est ainsi que Scholz (55) en étudiant l'action du corps thyroïde chez un homme sain et chez un basedowien a trouvé que le chlore urinaire augmentait chez les deux dans la même proportion, le phosphore urinaire n'étant pas influencé. Mais *le phosphore* des fèces *augmentait de* 25 0/0 chez l'homme sain. *Chez le basedowien* cette augmentation était énorme car le *phosphore des fèces décuplait.*

Krauss dit que cette perte de phosphore trouvée par Scholz a peut-être des rapports avec le ramollissement osseux et la sensibilité osseuse à la pression. C'est d'ailleurs aussi l'avis de Scholz.

Roos (56) de son côté a trouvé une élimination exagérée du chlore, de l'azote et *du phosphore* urinaire sous l'influence du corps thyroïde chez un goîtreux.

La thyroïdectomie chez le chien a amené par contre une diminution du phosphore, ce qui pourrait tenir à sa rétention ou plutôt à son absence d'absorption. Cette dernière hypothèse, disent Tolot et Sarvonat, serait confirmée par l'arrêt de croissance et la torpeur intellectuelle du myxœdème et du crétinisme.

Hoenicke, de même que Tolot et Sarvonat invoquent avec raison ces faits pour expliquer les rapports des altérations thyroïdiennes avec l'ostéomalacie.

Si on étudie maintenant l'influence du corps thyroïde sur le métabolisme du calcium, on trouve des faits non moins intéressants.

C'est ainsi que Moraczevski (57) en étudiant les échanges nutritifs dans un cas d'acromégalie trouva que l'administration du corps thyroïde déterminait une exagération de la rétention du calcium déjà existante dans ce cas. Haushalter et Guerin (58) trouvent que l'urine des myxœdémateux est plus riche en calcium.

En partant de ces constatations, et sur la base des résultats donnés par des urines dans un cas d'infantilisme avant et pendant le traitement thyroïdien, ainsi que de plusieurs faits dont nous avons déjà énuméré une partie (action du corps thyroïde sur la croissance, sur la guérison des fractures avec retard de consolidation, tendance fréquente aux hémorragies dans l'insuffisance thyroïdienne, etc.), l'un de nous avec M. Papiniau (59), a soutenu que le corps thyroïde a un rôle important dans l'assimilation du calcium.

Silvestri et Tosatti (60), en reprenant récemment la question, ont trouvé que l'administration d'une dose modérée de corps thyroïde chez des personnes ne souffrant pas d'une affection thyroïdienne déterminait une rétention évidente du calcium.

Ces auteurs citent un travail de Sinhuber qui trouve qu'une forte dose de corps thyroïde détermine une exagération dans l'élimination du calcium,

et c'est peut-être de la même manière qu'on doit s'expliquer le résultat de Schiff (61) qui avait trouvé également une exagération dans l'élimination du calcium. Plus récemment Nissipesco(62), avec des doses assez importantes de corps thyroïde (2 à 3 grammes par jour), fit la même constatation, et d'autre part Scordo et Franchini (63) trouvèrent que dans le syndrome de Basedow il existe également une perte de calcium.

Si l'on ajoute que Scholz (64) a constaté la même chose chez les crétins jeunes on a un faisceau assez important de faits permettant de conclure que le corps thyroïde exerce une action importante dans le métabolisme du calcium. Il semble résulter encore que pour le maintien normal de ce métabolisme, il soit nécessité d'une certaine *dose d'un optimum quantitatif, de sécrétion thyroïdienne*, et *qu'au-dessous ou au dessus de cette dose le métabolisme du calcium est en défaut*.

On conçoit de cette façon la possibilité d'un syndrome ostéomalacique dans l'insuffisance thyroïdienne comme dans l'hyperthyroïdisme.

Mais la glande thyroïde n'est pas le seul organe dont les altérations ont pu être invoquées dans la pathogénie de l'ostéomalacie.

On a fait intervenir des troubles dans d'autres glandes à sécrétion interne.

Nous citerons en première place *les parathyroïdes*. En effet les altérations de ces organes semblent influencer non seulement les fonctions nerveuses, mais aussi la trophicité d'autres tisssus.

Pour ne parler que du tissu osseux, nous rappellerons que dans certains des cas que nous avons déjà cités il existait des phénomènes de tétanie et que la malade de notre première observation présentait une tétanie, latente il est vrai, mais indiscutable.

Nous dirons ensuite qu'Erdheim (65) a trouvé des altérations parathyroïdiennes à l'examen anatomo-pathologique d'un cas d'ostéomalacie.

Nous ajouterons enfin qu'on trouve bien fréquemment la tétanie infantile, surtout sous la forme de laryngospasme, associée au rachitisme.

Or le rachitisme et l'ostéomalacie sont des processus bien voisins, et certains auteurs, comme Bernard (66) par exemple les considèrent comme étant de même nature.

Les recherches anatomo-pathologiques montrent dans le rachitisme comme dans l'ostéomalacie l'élargissement des canaux de Havers avec résorption progressive de leur paroi osseuse, ce qui donne un certain appui à l'opinion que nous venons de citer.

Enfin certaines recherches expérimentales tendent également à démontrer que les parathyroïdes interviennent dans la nutrition du tissu osseux.

C'est ainsi que Léopold et Reus (67) ont observé un arrêt de développement chez un jeune rat parathyroïdectomisé, et d'autre part Canal (68)

et Morel (69) ont trouvé que la parathyroïdectomie exerce un retard notable dans la consolidation des fractures. Pour ce dernier auteur la thyroïdectomie n'a pas la même influence, mais nous savons que d'autres auteurs sont arrivés à des résultats différents.

Nous rappellerons ici que Erdheim a noté des altérations dentaires importantes chez les jeunes rats parathyroïdectomisés et que des altérations dentaires tout à fait semblables ont été notés par Weichselbaum et Escherich (70) chez les enfants rachitiques, ce qui soulève le problème de la nature parathyroïdienne du rachitisme. Nature pour laquelle la coexistence de ce dernier avec la tétanie, plaide également.

Les altérations dentaires — parfois très accusées comme chez notre première malade — sont fréquentes aussi dans l'ostéomalacie.

La raison de ces phénomènes semble devoir être cherchée dans l'influence exercée par les parathyroïdes sur le métabolisme du calcium.

Cette influence supposée par l'un de nous dans un travail fait en collaboration avec Goldstein (71) a été affirmée récemment par Mac Callum et Woegtelin (72). Ces auteurs ont confirmé l'action sédative des sels de calcium sur les phénomènes convulsifs des animaux thyro-parathyroïdectomisés et ont trouvé en outre que le sang et le système nerveux de ces animaux est plus pauvre en calcium que celui des témoins.

Pourtant les recherches que l'un de nous a fait avec MM. Dumitresco et Nissipesco (73) n'ont pu confirmer que pour certains cas les résultats des auteurs américains.

Ces deux auteurs ont trouvé encore que les animaux thyroparathyroïdectomisés perdent le calcium en quantité plus grande que les témoins. Mais Léopold et Reuss, chez un animal avec parathyroïdectomie partielle, ont trouvé une rétention de calcium.

Ces deux auteurs, en analysant les os des jeunes rats parathyroïdectomisés, les ont trouvés plus pauvres en calcium que ceux des témoins. Mais quand il s'agit d'animaux adultes, il arrive plutôt le contraire. Pourtant chez ces derniers aussi on trouve une différence — par rapport aux témoins — dans les proportions du calcium des os et celui des parties molles.

Ces auteurs font remarquer que la quantité plus grande de calcium trouvé dans les os des animaux parathyroïdectomisés n'exclut pas la possibilité d'une diminution de cet élément lorsqu'il s'agit seulement de ses ions libres, remarque dont il faut reconnaître la justesse.

Ces faits nous semblent plaider pour l'existence d'une influence des parathyroïdes sur la nutrition du tissu osseux, influence exercée vraisemblablement par l'intermédiaire d'une modification dans le métabolisme du calcium, mais cette influence et cette action sur le métabolisme doivent être précisées par de nouvelles recherches.

Une autre glande a été surtout incriminée dans la pathogénie de l'ostéomalacie. Nous voulons parler de l'*ovaire*. C'est Fehling (74) qui, trouvant que la castration guérit l'ostéomalacie, émit l'opinion que cette dernière serait la conséquence d'un phénomène réflexe à point de départ ovarien et grâce auquel il se produisait une vasodilatation osseuse avec hyperhémie passive, accumulation d'acide carbonique et décalcification.

Cette hypothèse manque de fondement.

Pourtant la théorie ovarienne resta debout, car elle est appuyée sur un nombre de faits dont l'importance ne saurait être méconnue.

En laissant de côté les constatations de Velitz, Rozzier (75) qui trouvèrent dans les ovaires d'ostéomalaciques la dégénérescence hyaline des vaisseaux, phénomène banal qui ne saurait nullement expliquer la pathogénie de ce syndrome, nous rappellerons que la constatation de Fehling de la guérison ou l'amélioration de l'ostéomalacie par la castration fut confirmée par de nombreux auteurs tels que Winckel (76), Müller, Hoffa (77), Truzzi (78), Hofmeier (79), Schauta (80), Guéniot (81), Volkmann, Polgar (82), Busche-Haddenhausen (83), Seligmann, Fochier, etc. (84).

Il est vrai qu'on trouve aussi des cas où l'opération est restée sans résultat, et Hoenicke cite à ce point de vue les cas de Poppe (85), Kunz, Fehling, Latzko, Truzzi, Sutugin et Trachtenberg, Löhnlein (86), Schauta, Morisani, Gusserow (87).

Nous pouvons leur ajouter le cas de Cramer (88), et dire encore que Frenkel et Schuller ont traité avec succès un cas d'ostéomalacie par le lait de chèvre châtrée.

Quoi qu'il en soit, l'influence favorable de la castration dans un grand nombre de cas ne saurait être contestée, et les statistiques publiées par certains auteurs le démontrent suffisamment.

C'est ainsi que Polgar nota 6 guérisons sur 7 cas, Busche-Haddenhausen, 3 guérisons sur 6 cas, et Truzzi, 82 guérisons sur 97 cas.

D'autre part nous connaissons aujourd'hui l'influence de la castration sur l'ossification enchondrale.

Quand on pratique cette opération dans le jeune âge chez les animaux comme chez l'homme, on observe la persistance prolongée du cartilage de conjugaison avec prolongation de la durée de la croissance, d'où le gigantisme qu'on observe dans de pareils cas.

Dans le même ordre d'idées il convient de rappeler ce fait intéressant qui résulte d'une statistique de Sternberg (89). Jusqu'à l'âge de 40 ans, la proportion des cas d'acromégalie est presque la même dans les deux sexes. Par contre, après 40 ans, le nombre de femmes acromégales est double par rapport aux hommes atteints du même syndrome.

Or c'est vers cette époque que débute souvent la ménopause, ce qui veut

dire que *l'insuffisance ovarienne constitue une prédisposition à l'acromégalie* (Parhon et Goldstein) (90).

Enfin l'étude des échanges nutritifs après la castration ovarienne ou sous l'influence de l'opothérapie ovarienne peut nous donner — au moins jusqu'à un certain point — la raison de cette action de l'ovaire sur l'ostéogenèse.

En effet, les recherches de Curratullo et Tarulli (91), ainsi que celles de Gomez (92) conduisent à la conclusion que l'ablation des ovaires détermine la rétention du phosphore dans l'organisme.

Prinzani (93), Mossé et Oulié ont trouvé des modifications dans l'élimination de l'acide phosphorique dans l'urine des femelles châtrées.

Il faut dire pourtant que Lambert (94) n'a pas confirmé ces résultats et que Falk et Schulz, Lutje (95), Neumann et Vas, en dosant l'acide phosphorique dans l'urine et les fèces des femelles châtrées ont obtenu également des résultats négatifs.

La question réclame de nouvelles recherches, et nous tenons à remarquer ici que l'ovaire étant une glande à fonction plus ou moins périodique, les résultats peuvent varier d'un observateur à l'autre suivant l'état fonctionnel de l'ovaire au moment de l'opération. Dans les recherches de ce genre on voudra bien tenir compte de cette observation et on devra étudier histologiquement (et même physiologiquement) l'état de l'ovaire enlevé.

Peut-être on arrivera à trouver de cette façon la raison de la divergence des résultats obtenus par les divers expérimentateurs.

En ce qui concerne le calcium, Neuman (96) et Vas, Senator (97), l'un de nous avec Papinian ont noté son élimination exagérée sous l'influence de l'opothérapie ovarienne, et d'autre part Goldthwait, Painter et Osgood (98) en étudiant les échanges nutritifs chez une jeune fille atteinte d'ostéomalacie ont observé une importante rétention du calcium sous l'influence de la castration, opération qui a eu dans leur cas comme dans beaucoup d'autres une influence des plus favorables.

Nous ajouterons que Hoenicke se refuse à admettre un rôle aux altérations ovariennes dans la pathogénie de l'ostéomalacie, bien qu'il ne conteste pas l'influence favorable de la castration dans certains cas.

Cette influence doit être cherchée en tout cas dans le rétablissement de l'équilibre phosphoré et calcaire et le fonctionnement normal — ou peut être exagérée — de l'ovaire constitue probablement, d'après ce que nous venons de dire, une entrave de plus au maintien de cet équilibre quand d'autres facteurs contribuent également à le rompre.

Parmi les objections que Hoenicke apporte à la théorie ovarienne de

l'ostéomalacie, nous trouvons aussi la présence de l'ostéomalacie dans le sexe masculin.

Mais cette objection ne semble pas irréfutable, car on peut supposer que le rôle joué par les ovaires dans l'ostéomalacie féminine soit accompli par les testicules dans le syndrome ostéomalacique du sexe masculin.

L'influence du testicule sur l'ostéogenèse est aujourd'hui un fait bien établi. En effet les études de Lortet (99), Rollet, Ecker (100), Becker (101), Pelikan (102), Merschejewski, Pitard (103), chez l'homme ainsi que les recherches expérimentales de Selheim (104), Briau (105), Pirsche (106), ont montré que la castration dans le jeune âge amène la persistance prolongée du cartilage d'ossification et de l'ossification enchondrale et par ce fait un allongement de la taille des châtrés par rapport aux témoins.

Inversement les recherches de Dor et Maisonave (107), deux expériences de l'un de nous (108) ainsi que celles de Menziols (109) tendent à montrer que les injections de suc testiculaire amènent un ralentissement de la croissance.

Il serait intéressant de connaître l'influence de la castration testiculaire sur les échanges du phosphore et du calcium. Mais sur ce point nous ne possédons pas de faits précis.

Certains faits récents soulèvent le problème du rôle possible des capsules surrénales dans l'ostéomalacie. C'est surtout l'action thérapeutique de l'adrénaline contre ce syndrome constatée par Bossi et confirmée ensuite par un grand nombre d'observateurs, qui constitue le fait le plus important. Bernard dans un travail récent cite 20 guérisons ou améliorations dues à Bossi, Tanturi, Reinhardt, Mangiagalli, Merletti et Angelli, Rocchini, Gatelli, Gregoria, Engländer, Kuliga contre 15 insuccès obtenus par van Velitz, Engelmann, Lovrigh, Kubiny, Baumm, Puppel (110), Neu Mangiagalli, Arcangeli, Ferroni, Stoker.

Bernard remarque encore que les différents cas ne sont pas comparables en ce qui concerne leur forme, la durée du traitement ainsi que la manière dont on a conduit ce traitement.

L'influence salutaire du même traitement contre le rachitisme, syndrome dont nous avons vu les affinités avec l'ostéomalacie, constitue un autre fait en faveur de l'intervention des capsules surrénales dans la nutrition du tissu osseux.

L'infantilisme surrénal décrit par Morlat pourrait être invoqué également.

Dans le domaine des faits expérimentaux nous rappellerons que Bossi, par l'extirpation d'une capsule surrénale, avait trouvé une décalcification des os du même côté assez prononcée pour pouvoir être vue sur les épreuves radiographiques.

Mais Salda (111), Silvestri et Tosatti (112) n'ont pu confirmer ces résultats.

En ce qui concerne l'action de l'adrénaline sur le calcium, elle aurait, d'après Quesl (113) plutôt une action favorisante sur son élimination.

Enfin tout récemment Carnot et Slavu ont trouvé que le traitement par l'adrénaline accélère la guérison des fractures expérimentales.

Certains phénomènes ostéomalaciques pourraient peut-être avoir quelque rapport avec l'hypophyse.

Dans un cas d'acromégalie rapporté par Broca (114), le calcanéum était si ramolli qu'il se laissait déprimer par la pression au doigt.

Hutschinson (115) trouve dans un autre cas une ostéoporose marquée de tout le squelette, et le même phénomène existait dans le cas de Prejbeanu (116), l'analyse chimique montra d'ailleurs dans ce dernier cas, une diminution considérable des sels minéraux.

Les relations de l'hypophyse avec l'acromégalie et le gigantisme sont d'ailleurs des raisons suffisantes pour invoquer l'intervention de cette glande dans les phénomènes d'ostéogenèse. Et si dans certaines de ces altérations ces phénomènes sont exagérés,on conçoit facilement qu'on doit observer le contraire quand les altérations seront d'ordre opposé.

Nous rappellerons d'ailleurs que si,dans le gigantisme et l'acromégalie, on observe une croissance exagérée en rapport très probable avec l'hypophyse, on a publié aussi des cas d'infantilisme tel que celui de Nazari, en rapport toujours avec des lésions de l'hypophyse.

Les recherches expérimentales parlent aussi en faveur de l'intervention de l'hypophyse dans les phénomènes d'ostéogenèse, bien qu'elles ne soient pas toujours concordantes.

Nous dirons d'abord que plusieurs auteurs, tels que Caselli (118), Fichera (119) et tout récemment Aschner (120) ont pu observer un arrêt ou un ralentissement de la croissance à la suite de l'extirpation de l'hypophyse, que Massay (121) a observé d'importantes déformations osseuses chez les jeunes chiens traités par un sérum hypophyso-toxique et que Cerletti (122),Lewandowski (123) ont observé un ralentissement de la croissance chez des animaux traités par des injections de suc hypophysaire, tandis que Ascoli et Legnani (124) obtenaient le résultat opposé par l'hypophytectomie.

Les recherches portant sur l'influence de l'hypophyse sur le métabolisme du phosphore et du calcium montre que cette glande exerce une action effective sur ce métabolisme, ce qui pourrait nous donner jusqu'à un certain point la raison de l'influence de cette glande sur le tissu osseux.

Malheureusement ces recherches ne sont pas non plus très concordantes.

C'est ainsi que Narboutte (125), après l'extirpation de l'hypophyse, trouve une perte exagérée du phosphore.

D'autre part, Moraczewski observa la rétention de cet élément sous l'influence de l'opothérapie hypophysaire. Malcolm (126) constata lui aussi la rétention du phosphore sous l'influence de la portion glandulaire de l'hypophyse, tandis que sous l'influence du lobe dit nerveux on observe d'abord une élimination exagérée de phosphore suivie ensuite par une phase de rétention.

Par contre, Schiff, ainsi que Thompson et Johnston (127), trouvèrent l'élimination exagérée du phosphore sous l'influence de l'opothérapie hypophysaire.

En ce qui concerne le calcium, Moraczewski trouva sa rétention sous l'influence du traitement par l'hypophyse, tandis que Malcolm trouva qu'il s'élimine d'une façon exagérée tant sous l'action du lobe glandulaire que sous celle du lobe nerveux. L'extrait glandulaire aurait, d'après Malcolm, la même action sur le magnésium, tandis que l'influence du lobe nerveux serait faible ou nulle.

Récemment Mochi (128) a publié le résultat de ses recherches sur le métabolisme de l'azote, du phosphore et du calcium chez les animaux traités par des injections de suc hypophysaire.

Il trouva une perte peu importante d'azote et une déperdition beaucoup plus forte de phosphore et de calcium. Ces deux éléments étant dans les excrétions dans la même proportion que dans le tissu osseux, on peut admettre que leur perte est due à la désassimilation du tissu osseux.

L'existence d'une ostéomalacie infantile, les rapports de l'ostéomalacie avec le rachitisme et le fait que certains auteurs ont incriminé *le thymus* dans la pathogénie de ce dernier syndrome nous amènent à parler du rôle du thymus dans les phénomènes ostéogénétiques.

Les connaissances que nous possédons à ce point de vue sont d'ordre expérimental.

C'est ainsi que Tarrelli et Lo Monaco (129), Ghika (130), Basch (131), Lucien et Parisot (132), et plus récemment Klose et Vogt (133) ont observé un retard de développement chez les animaux éthymisés.

Ces derniers auteurs ont observé en outre un état ostéoporotique chez ces mêmes animaux et ont noté encore la difficulté de consolidation des fractures pratiquées chez ces mêmes animaux.

Par contre, Langerhans et Saveliew (134), ainsi que Carbone (135) ont eu des résultats négatifs au point de vue de la croissance. Inversement Charrin (136) et Ostrowski, en introduisant sous-cutané pendant un mois, chez le chien, de 3 ou 4 grammes de thymus, ont observé dans un cas des déformations costales, analogues à celles signalées par Bouchard, chez les jeunes filles au moment où le thymus termine sa résorption.

Nous ajouterons encore que d'après Basch l'extirpation du thymus détermine une perte exagérée de CaO, perte empêchée par la greffe péritonéale de cet organe. Il est vrai que Sinhuber n'a pas confirmé ce résultat.

Mais les résultats positifs obtenus par la majorité des auteurs concernant le rôle du thymus dans la croissance doivent marcher de pair avec certains troubles du métabolisme calcique.

D'autres glandes interviennent encore probablement dans la nutrition du tissu osseux.

On peut penser au pancréas, glande qui à plusieurs points de vue semble antagoniste de la thyroïde et qui, d'après Falta (137), exercerait une action protectrice sur le phosphore de l'organisme.

Mais nous ne possédons pas de faits d'ordre chimique ou expérimental pouvant nous démontrer ce rôle,et nous finissons ici l'analyse des faits prouvant l'action des glandes endocrines sur la nutrition osseuse et le rôle de leurs troubles dans la pathogénie de l'ostéomalacie.

On peut admettre provisoirement que plusieurs de ces glandes interviennent isolément ou en même temps dans la production de ce syndrome, mais le rôle des altérations thyroïdiennes nous semble le mieux établi.

A côté de la théorie glandulaire de l'ostéomalacie il convient de citer la théorie infectieuse.

Zurn (138) et Kehrer, Hennig (139) ont supposé l'origine infectieuse de l'ostéomalacie en trouvant des microorganismes dans la moelle osseuse. Pétrone (140) aurait trouvé dans le sang et la moelle osseuse de ces malades le microbe nitrifiant de Winogradski et soutient avoir pu déterminer un processus analogue à celui de l'ostéomalacie en inoculant ce microbe dans les veines des chiens.

Ce microbe produisait de l'acide nitreux,et par ce moyen la décalcification des os. Le même auteur avait trouvé l'acide nitreux dans l'urine de ostéomalaciques.

Seligman, Hertz et Lohlein ont admis,eux aussi,sans des faits à l'appui, la théorie infectieuse de l'ostéomalacie.

Arcangelli (141) a repris la même théorie sur la base de l'endémie ostéomalacique de Lazio.

Morpurgo (142) observe une épidémie d'ostéomalacie chez des rats blancs et réussit à isoler un diplocoque dont les cultures inoculées rendirent la maladie à des rats blancs et non pas aux lapins, cobayes, etc. Il produisit également le rachitisme par l'injection de ce microbe à des jeunes animaux et considère les deux affections comme équivalentes au point de vue étiologique.

Charin et Moussu (143) réussirent à rendre malades des animaux par

la cohabitation avec d'autres animaux ostéomalaciques ou par l'inoculation de la moelle de ces dernières.

Pecaud (144) réussit à isoler un diplocoque de la moelle osseuse et d'autres organes des chevaux ostéomalaciques.

Enfin Arcangelli et Fiocca (145) réussirent à isoler le diplocoque des cas d'ostéomalacie humaine.

Nazari (146), Binaghi (147), Ettore Levi et Stefanelli (148), eurent également des résultats positifs. Le microcoque se trouve, d'après ces auteurs, dans le sang, la moelle osseuse, l'urine, etc.

Dans le cas de notre crétine avec tétanie latente et ostéomalacie, la recherche des microbes dans le sang resta négative.

Nous ne voulons pas contester la possibilité d'une ostéomalacie infectieuse. Mais nous ne pensons pas que les choses doivent se passer de cette façon dans tous les cas.

Avec d'autres auteurs nous admettrons que l'ostéomalacie représente le syndrome de la décalcification osseuse, n'importe qu'elle soit la raison de cette décalcification.

Nous rappellerons ici que Hanot (149), en examinant les coupes du cas d'ostéomalacie qu'il a publié avec Bouley (150) en 1874, estime rationnel de le considérer comme une ostéomyélite syphilitique. Dans celui qu'il a publié avec Gastou (151), il s'agissait d'un épithéliome tubulé, généralisé à tous les conduits osseux, et lequel avait d'ailleurs donné aussi des métastases dans le foie.

La théorie discrasique par troubles glandulaires et la théorie infectieuse ne sont pas d'ailleurs inconciliables. Les infections peuvent agir non seulement d'une façon directe, mais aussi par les altérations des glandes endocrines.

Nous devons dire ici que dans l'un des deux cas de Stefanelli et Lévi la malade avait une hypertrophie du corps thyroïde ainsi que d'autres phénomènes basedowiens. Le corps thyroïde n'a pas été examiné histologiquement.

Mais quel est le mécanisme intime qui produit l'ostéomalacie ?

Les troubles glandulaires comme les maladies infectieuses peuvent agir par des mécanismes différents.

On peut penser à une modification du milieu intérieur troublant le métabolisme du calcium en exagérant sa désassimilation ou en empêchant son assimilation ou amenant ces deux troubles en même temps.

On peut penser aussi à une action indirecte, le trouble glandulaire amenant par exemple une réaction spéciale de la moelle osseuse (prolifération des ostéoclastes) qui à son tour déterminerait, par un mécanisme mal précisé, la décalcification osseuse.

Ce mécanisme nous semble même très vraisemblable, et il y a lieu d'attirer ici l'attention sur le grand intérêt qu'il y aurait à connaître d'une façon exacte les réactions de la moelle osseuse dans les différentes modifications cliniques ou expérimentales de l'équilibre endocrinique.

Dans l'hypothèse d'une ostéomalacie infectieuse, l'agent pathogène pourrait agir lui aussi par ce dernier mécanisme, ou bien la réaction médullaire pourrait être secondaire aux altérations glandulaires déterminées elles-mêmes par le microbe ou ses toxines.

On peut penser aussi à l'intervention dans une certaine mesure des troubles du système nerveux — des altérations vasomotrices surtout — pouvant être d'ailleurs elles aussi secondaires aux altérations glandulaires ou ayant par contre déterminé ces altérations.

Les ostéo-arthropathies du tabes et de la syringomyélie montrent l'importance du système nerveux dans la trophicité des os. La résorption des phalanges dans certaines formes de syringomyélie, des fractures spontanées dans le tabes parlent dans le même sens.

Au point de vue microscopique les os altérés des tabétiques présentent un élargissement des canaux de Havers due d'après Dejerine (152) à une décalcification des travées osseuses de leur voisinage qui serait elle-même secondaire à des lésions des ostéoplastes qui s'arrondissent et sont atteints de dégénérescence granulo-graisseuse.

« La moelle osseuse subit en même temps une transformation embryonnaire et remplit de ses petites cellules les canaux de Havers (Richet, 1884). »

Au point de vue chimique Regnard (153) a trouvé une diminution marquée de la substance minérale des os qui ne forme plus que 24 pour 100 au lieu de 66 pour 100, chiffre normal. Les substances organiques sont au contraire augmentées.

La diminution des sels minéraux porte surtout sur les phosphates qui ne se trouvent plus qu'en quantité de 10 pour 100 au lieu de 50 pour 100, chiffre normal.

Ainsi qu'on le voit, ces altérations microscopiques et chimiques rappellent assez bien celles qu'on rencontre dans l'ostéomalacie.

Il est vrai que dans ces cas de tabes avec troubles osseux si marqués, il serait intéressant de connaître l'état des glandes à sécrétion interne dont les altérations pourraient avoir leur part dans la pathogénie de ces troubles.

Nous citerons encore ici les recherches de Magni (154), ainsi que celles de Billiard et Brillet (155) qui ont trouvé des modifications dans les dimensions et le poids des os des membres après l'élongation ou l'arrachement des nerfs respectifs.

*
* *

Leur composition chimique ne serait pas modifiée d'après Magni.

Avant de finir nous voudrions dire quelques mots sur les phénomènes de tétanie latente présentés par la première malade.

Ces phénomènes doivent être en rapport, selon nous, avec le fait que le chirurgien a enlevé avec beaucoup de probabilité en même temps que la plus grande partie de la tumeur aussi un certain nombre de parathyroïdes.

Peut-être une au moins est restée en place, ce qui pouvait expliquer l'état latent de la tétanie, bien qu'à la nécropie il n'a pas été possible de retrouver aucune parathyroïde. Mais une autre explication pourrait peut-être intervenir.

C'est l'insuffisance thyroïdienne non seulement depuis l'opération, mais aussi l'insuffisance chronique préexistante.

Or les expériences de Vassale et Generalli (156), ainsi que celles de Lusena (157) ont montré que les phénomènes tétaniques sont moins prononcés chez les animaux thyroparathyroïdectomisés que chez ceux qui ont subi la para-thyroïdectomie seule.

Il semble à plusieurs points de vue exister un antagonisme entre le corps thyroïde et les glandes parathyroïdes.

Un autre fait intéressant à signaler, c'est le bon résultat obtenu chez cette même malade par le traitement au chlorure de calcium.

Ce traitement (à la dose de 4 grammes par jour) a diminué d'une façon marquée l'excitabilité galvanique et la suspension du traitement a été suivi par l'augmentation de l'excitabilité.

Ce fait confirme l'action sédative des sels calcaires dans la tétanie, fait établi d'abord par Netter (158) dans la tétanie infantile et par l'un de nous avec Urechie (159) dans la tétanie expérimentale des animaux thyro-parathyroïdectomisés.

D'autres auteurs tels que Risel (160) au point de vue clinique, Mac Callum et Voegtelin, Frouin (161) ont confirmé, ces faits, et le dernier auteur prétend même que le traitement de ces animaux par les sel de calcium ou de *magnésium* suffit pour les guérir complètement.

Frouin a employé la voie buccale. Mais les conclusions de Frouin mériteraient d'être confirmées car l'un de nous avec Urechie par les injections intra-péritonéales de sels de calcium et Canestro Corrado (162) par des injections sous-cutanées de sels de magnésium n'ont pu obtenir qu'une légère prolongation de la survie de ces animaux.

Nous devons ajouter encore que dans un cas de tétanie chronique du service de l'un de nous, l'administration du chlorure de calcium n'a produit aucune amélioration.

Faut-il considérer la tétanie ainsi que le pense Silvestri, comme due à l'insuffisance du système nerveux en calcium.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

Il semble bien que les glandes parathyroïdes interviennent dans le métabolisme de cet élément et, ainsi que nous l'avons dit, Mac Callum et Voegtelin ont trouvé que les centres nerveux des chiens thyroparathyroïdectomisés contient moins de calcium que ceux des témoins.

Mais les recherches ultérieures que l'un de nous a fait avec MM. Dumitresco et Nissipesco ont conduit à la conclusion que cette diminution ne peut être affirmée dans tous les cas.

On peut trouver en outre une diminution du calcium du cerveau dans d'autres états, l'inanition par exemple, sans que les animaux présentent de phénomènes convulsifs.

On peut donc conclure, et cette conclusion est d'ailleurs partagée aussi par Mac Callum et Voegtelin, que la diminution du calcium cérébral, quand elle existe, peut bien contribuer à produire l'hyperexcitabilité des centres nerveux, mais que la tétanie réclame probablement encore d'autres facteurs, et à ce point de vue nous rappelerons que Mac Callum et Voegtelin ont trouvé que les animaux thyroparathyroïdectomisés éliminent plus d'ammoniaque par leurs urines que les animaux normaux et, que Isac Ott (163) est d'avis que les parathyroïdes neutralisent une substance albuminoïde toxique qui déterminerait les phénomènes d'insuffisance parathyroïdienne en l'absence de ces organes. Nous dirons encore que le calcium des centres nerveux peut varier non seulement au point de vue quantitatif, mais aussi quant à la forme physico-chimique sous laquelle il se trouve, et que ces variations peuvent influencer les phénomènes qui se passent dans les centres nerveux.

Mais la question est trop obscure et trop difficile à étudier à ce point de vue aussi. Nous ne faisons que la signaler à notre tour, ce que Léopold et Reuss ont fait également dans leur travail déjà cité.

BIBLIOGRAPHIE

1. C. Parhon et J. Minea. — *Două cazuri de osteomalacie senila.* Revista stiintelor medicale, n° 1, 1907.
2. C. Parhon et J. Jiano. — *Goître et scoliose de l'adolescence.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1909.
3. Köppen. — *Ueber Knochenerkrankungen bei Morbus Basedowi.* Neurol. Centralblatt., 1892, Bd XI.
4. Recklinghausen. — *Die fibröse oder dif. Osteitis, Die osteomalacie*, etc. Virchow's Fetschrift, 1891.
5. Hamig. — *Anatomische Untersuchungen über Morb. Basedowi.* Arch. f. kl. Chirurg., LV, 1897.
6. Moebius. — *Uber Kombin v. Osteomalacie mit Sympt. des Morbus Bas. und d. Myxoedem.* Inaug. Diss. Göttingen, 1895.
7. Latzko. — *Osteomal. und Morb. Based.* Jahrb. für Psych., XX, 1901.
8. Hirschl. — Jahrbücher für Psych., 1901.
9. Hofmeier. — *Zur Frage der Behandlung d. Osteomal. durch Kastr.* Zentralblatt für Gynekol., 1891.

10. Hœnicke. — *Uber das Wesen der Osteomalacie.* Halle, 1903.
11. Tolot et Sarvonat. — *Ostéomalacie et goître exophtalmique.* Revue de médecine, n° 8, 10 mai 1906.
12. Von Jaksch und Rotky. — *Ueber eigenartige Knochenveränderungen im Verlaufe des Morbus Basedowii.* Fortschr. auf dem Gebiete d. Röntgenstrahlen. Bd VII; Heft, 1, p. 1.
13. Louis Dubreuil-Chambardel. — *Un cas de maladie de Basedow héréditaire accompagnée de scoliose héréditaire.* Province médicale, 25 mai 1907.
14. Senator. — Berliner kl. Wochenschrift, nos 6-7, 1897.
15. Finkelburg. — Allg. Zeitsch. für Psych., XVII.
16. Pommer. — *Untersuchungen über Osteomal.* Leipzig, 1885 ; Vogel.
17. Poppe. — Thèse de Fribourg, 1895.
18. Wulff. — Petersburger med. Woch., 1882.
19. Baake. — Inaug. Disst. Göttingen, 1892.
20. Sommer. — Inaug. Diss. Erlangen, 1903.
21. Eckel. — Inaug. Diss. Würzbourg, 1902.
22. Sternberg. — Wienrer Kl. Woch., 1891, n° 26.
23. Masiegen. — Inaug. Diss. Bosel, 1903.
24. Hoenicke. — *Zur theorie der Osteomalacie*, etc. Berliner kl. Wockenschr., n° 44, 1904. *Ueber das Wesen der Osteomalacie.* Halle, 1905.
25. Poncet et Mayet. — Ac. de méd., 12 juin 1900, p. 629.
26. Fochier. — Lyon méd., 1879.
27. Mandau. — Soc. des sc. méd. de Lyon, 1877.
28. Chabalier. — Lyon méd., 1890.
29. Gayet et Bonnet. — Revue de chirurgie, 1901.
30. Courmont et Paviot. — Soc. méd. des hôpitaux. Lyon, 1902 ; Paviot, Province médic., XVI, nos 51 et 52.
31. Haberkant. — Arch. de psychatrie, fasc. 1, 1909.
32. Monery. — Thèse de Lyon.
33. Parhon et Goldstein. — *Les sécrétions internes.* Paris, 1909.
34. Revilliod. — Correspondenz Blatt f. Schweiz. Aerzte, 1895, p. 400.
35. Allara. — Der Kretinismus. Leipzig, 1894.
36. Holmgreen. — In Semaine médic., 1906.
37. G. Gautier. — *Médication thyroïdienne dans les fractures à consolidation retardée.* Lyon médical, 27 juin et 4 juillet 1897.
38. Reclus. — Arch. gén. de méd., t. II, 1898.
39. Quenu. — Soc. de chirurgie, 30 novembre 1898.
40. Folet. — Echo méd. du Nord, 29 juin 1899.
41. Feria. — Gazetta medica di Torino, n° 24, 1899, et Presse méd., 1899, p. 296, 15 novembre.
42. Tronchet. — Soc. de chirurgie, 27 novembre 1899.
43. Dejace. — Le Scapel, 8 octobre 1899 et Médecine moderne, 8 novembre 1898.
44. Poirier. — Soc. de Chirurgie, 27 décembre 1899.
45. Kappeler, cité par Steinlein. — Thèse de Lausanne, 1899.
46. Ser. — *La médic. thyroïdienne dans le retard des consolid. des fractures.* Thèse de Lyon, janvier 1900.
47. Chapelier. — *De la thyroïdine dans les retards de consolidation.* Thèse de Lyon, décembre 1900.
48. G. Gautier. — *Les médications thyroïdiennes*, Paris, 1902.
49. Stahel, cité par Steinlein.
50. Hanau et Steinlein, cités par Gautier. — In *Les médications thyroïdiennes.*
51. Bayon. — *Erneunte Versuche über den Einfluss des Schildrüsenverelustes und der Schilddrüsen futerung auf die Heilung von Knochenbrochen.* Verhandlungen der Phys. med.Gesellchaft zu Würzburg. In Neurol. Centralblatt, n° 22, 1903.
52. Pizzolini. — Lo Sperimentale, vol. VII, fasc. II, 1903.

53. Veillon. — Thèse de Toulouse, 1896 (cité par Gautier).
54. Carrière et Vauverts. — Soc. de biologie, juin 1900.
55. Scholz. — *Ueber die Einflus d. Schilddrusenbehandlung auf d. Stoffw. d. Menschen ins besond. bei M. Basedowi.* Zentsablatt f. innere Med., nos 33-44.
56. Roos. — Zeitschrift für physiol. Chemie. Bd. XXI, 1895-1896.
57. Moraczewski. — *Stoffwechsel bei Akromegalie etc.* Zeitschrift für kl. Med. 43, Bd. Hef. 3, und 4, 1901.
58. Hanshalter et Guérin. — *Troubles des échanges nutritifs dans le myxœdème infantile, évalués d'après les résultats de l'analyse urinaire.* Revue mensuelle des maladies de l'enfance, mai 1902.
59. Parhon et Papinian. — *Notà relativà la actiunsa corpului tiroid in asimilarea si desasimilarea calcelui.* Romania medicala, nos 11 et 12, 1904.
60. Silvestri et Tosatti. — Gazetta degli ospedagli e delle Cliniche, 1907, p. 1067.
61. Schiff. — Zeitsch. für kl. Med. Bd. XXXII, fasc. suppl., p. 284
62. Nissipesco. — *Contributiuni la studiul patogeniei epilepsiei Schimburile nutritive in epilepsie.* Thèse de Bucarest, 1908.
63. Scordo et Franchini. — *Ricambio materiale nel morbo di Basedow.* Rivista sperimentale di freniatria, 1907.
64. Scholz. — Klinische und Anatomische Untersuchungen über den Kretinismus. 1906. Berlin.
65. Erdheim. — *Ueber Epitelkörperfunde bei osteomalacie.* Arch. der Wissensch. Wien. H. 5. 6. 1907.
66. Bernard. — *Le traitement de l'ostéomalacie par l'adrénaline.*
67. Léopold et Reus — Wiener kl. Woch., no 35. 1908.
68. Canal. — Gazetta degli Ospedagli et delle Cliniche, 1909.
69. Morel. — *Les parathyroïdes dans l'ostéogenèse.* C. R. de la Soc. de Biol, p. 780, t. LXVII, 1909, et no 4, p. 163, 1910.
70. Cités par Canal.
71. Parhon et Goldstein. — *Etat psychasténique survenu chez une jeune fille épileptique pendant le traitement thyroïdien, etc.* Revue neurologique, no 1, 1908.
72. Mac Callum et Voegtelin. — *On the relation of tetany to the parathyoid glands and to calcium metabolism.* Journal of exp. med., no 1, 1909.
73. Parhon, Dumitresco et Nissipesco. — Soc. de biologie, 1909.
74. Fehling. — *Ueber castration bei Osteomalacie,* Arch. für Gynek., 1888, XXXII.
75. Rossier. — *Anat. Untersuchungen ovar. in Fallen von Osteom.* Arch. Gynek. B. D. 41.
76. Winckel. — *Ueber die Erfolge d. Kastration bei der Osteomalacie.* Volkmann' S. Samml. kl. Vortr. Neue Folge, no 71, Leipzg, 1893.
77. Hoffa. — *Die Kastration bei Osteom.* Beitr. z. Geb. und Gynek. Hegars'che Festchrift., Stuttgart, 1889.
78. Truzzi. — *Ueber die Kastration bei Osteomalacie.* Verhand. d X inter med. Congres. Berlin, 1890, Beil. z. Zentralblat f. Gynek., 1890, p. 6 ; *La Castrazione nell osteomal.* Ann. di Ostetrica et Ginec. no 11. 1894.
79. Hoffmeier. — *Zur Frage der Behandl. d. Osteomal. durch Kastrat.* Zentralblatt f. Gyn., 1891.
80. Schauta. — *Ueber Kastrat. bei Osteom.* Wiener klin. Woch., 1890.
81. Guéniot. — *Cas typique d'ostéomalacie.* Bull. de l'Acad. de Med., 1889, XXII.
82. Polgar. — *Die Heilung d. Osteom. mittelt. Kastr.* Arch. f. Gynek. Bd. 49.
83. Busche-Haddenhausen. — *Die inden J. 1890-1894, in d. Frauenklinik zu Göttingen oper. F. von Osteom.* Arch. f. Gynek., 1895, Bd. 49.
84. Fochier. — Acad. de médecine, 14 avril 1903.
85. Poppe. — *Ub. d. Kastration bei Osteom.* Inaug. Diss. Freiburg., 1895.
86. Loehlein. — *Erfahrungen üb. d. Wert. d. Kastrat. bei Osteomal.* Zeitschrift f. Geb. und Gyn., Bd. 29.
87. Gusserow. — *Beitr. z. Lehre v. d. Osteom.* Verhdl. d. Ges. f. Geb. in Berlin. 1863, XV.

88. Cramer. — *Versamlung Deutscher Naturforscher*. München. med. Woch., 1908, p. 2205.
89. Sternberg. — *Die Akromegalie*, 1887, p.42.
90. Parhon et Goldstein. — *Les sécrétions internes*, Paris, 1909, S. Maloine, éditeur.
91. Curratullo et Tarulli. — Boll. Acad. med. di Roma, 1896.
92. Gomez. — *De l'opothérapie ovarienne*. Thèse de Paris, 1898.
93. Cités par Magnus Levi. — *Des Stoffwechsel nach der Kastration. In* Von Noorden. Handbuch der Pathologie der Stoffwechsel, Berlin, 1906.
94. Lambert. — Soc. de biologie, 1903.
95. Lutje. — *Ueber die Kastration und ihre Folgen*. Arch. f. exp. Path. und Pharmak., Bd. XLVIII, 1902, und. L, 1903.
96. Neumann. — *Buantitat. Bestinangen de Ca, Mg und d. Phosphor säure im Harn und Kal. bei Osteomal.* Arch. f. Gynek. Bd. 47.
97. Senator.— *Zur kenntnis der Osteomalacie und. Organotherapie*. Berl. kl. Woch., 1897, n° 5, med. 7.
98. Goldtwait, Painter et Osgood. — Analysé in Presse méd., 1906.
99. Lortet. — *Allongement des membres inférieurs dû à la castration*. Arch. d'Antropologie criminelle, Lyon, 1896, p. 361.
100. Ecker. — *Zur kenntniss der Korperbaues Schwarzer Eunuker*. Abhandlungen herausgegeben von der Lautenbergischen Naturforschenden Gesellschaft, 1864,
101. Beckeñ. — *Ueber der Knochensystem eines Castraten*. Arch. für Anat., 1899.
102. Pelikan. — *Gerihtlich Medicinisch Untersuchungen uber das Skophzenthum* in Russland. — Deutsch von Iwanoff, Giesen, 1876.
103. E. Pittard. — *La castration chez l'homme et les modifications qu'elle apporte*. C. R. de l'Acad. de Sciences, 8 juin 1903. — *Antropologie de la Roumanie.Les Skopzys*. Bull. de la Soc. des Sciences de Bucarest, 1903.
104. Sellheim. — *Kastration und Knochenwachstum*. Beiträge für Geburtshilfe, t. II, 1899.
105. Briau cite par Pirche.
106. Pirche. — *De l'influence de la castration sur le développement du squelette*. Thèse de Lyon, 1902-1903.
107. Maisonave. — *Contr. à l'étude de l'opothérapie orchitique*. Recherches exp. sur le développement du squelette. Thèse de Lyon, 1903-1904.
108. Parhon et Marbe. — *Achondroplasia*. Revista Stiintelor med., 1905, n° 7.
109. Menziols. — *Les effets de la spermine sur le développement du squelette*. Thèse de Lyon, 1905.
110. Puppel. — Centralblatt für Gynekol., 7 décembre 1907.
111. Salda. — La Ginecologia, 15 octobre 1908.
112. Silvestri et Tossatti. — La Riforma medica, 23 août 1909
113. Quest. — Zeitschr. f. exp. Path. und Therap., V, Bd. I, heft.
114. Broca, cité par Sternberg.
115. Hutschinson. — *Ibid.*
116. Prejbeanu. — *L'hypophyse dans l'acromégalie*. Thèse de Paris, 1909.
117. Nazari. — Rivista Sperimentale di Freniatria, 1906.
118. Caselli. — *Studi anatomici e sperimentali sulla Fisiopatologia della glandola pituitaria*. Reggio nell'Emilia, 1900.
119. Fichera. — *Sulla distinzione dell'ipofisi*. Richerche sperimentali, *La sperimentale*, n° 6, 1905.
120. Aschner. — 3e Kongress der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie. Berlin, 30 mars-2 avril 1901.
121. Massay. — Thèse de Bruxelles, 1909.
122. Cerletti. — *Effetti delle inizioni del succo d'ipofisi sull'acrescimento somatico*. Rendi conti della R. Acad. dei Luicci, vol. XV, fasc. 2 et s.
123. Lewandowski. — *Die Grundlagen der Organotherapie*. Zeitschrift für diät. und physikal. Therapie, vol. V.

124. Ascoli et Legnani. — *Dell'esportazione dell'ipofisi.* Bulletin delle Soc. medico-chirurgica, di Pavia., vol. 24, 1910.
125. Narboutte. — *L'hypophyse cérébrale et sa signification pour l'organisme.* St-Pétersbourg, 1903, Analysé in Revue neurologique, n° 1, 1904.
126. Malcolm. — *On the influence of the pituitary gland substance on metabolisme.* Journal of Physiologia, vol. 30, p. 88, 189-197, 1906.
127. Thompson and Johnston. — *Note on the effects of pituitary feeding.* Journal of Physiol., vol. 13, p. 189-197, 1906.
128. Mocchi. — *Il ricambio dell P,N e Ca nei coniglitratti con iniezioni di ipofisi.* Rivista di patologia nervosa e mentale, Fasc. 8, 1910.
129. Tarulli e Lomonaco. — *Ricerche sperimentale sul timo.* Bull. de la R. Acad. di Roma, 1897-1898, XXIII, p. 311 401 *et Sugli effetti della extirpazione del timo.* Atti di XI, Congr. med. intern. Roma, 1897 1898, *Physiol.*, p. 19.
130. Ghika. — *Etude sur le thymus.* Thèse de Paris, 1901.
131. Basch. — W. kl. Woch., 1903 et Beiträge für Physiol. und Path. der Thymus. Jahrhuch für Kinderheilkunde, vol. LXIV, Heft. 2, 1906.
132. Lucien et Parisot. — C. R de la Soc. de biol , 1909.
133. Klose und Vogt. — *Folgen der Thymus Extirpation.*30 kongres des Deutschen Gesellschaft für Chirurgie, Berlin, 30 mars-2 avril 1910, In *Neurol. Centralblatt*, n° 8, p. 447.
134. Langerhans und Saveliew. — *Beiträge für Physiol. der Thymusdrüse.* Arch. für Anat. und Physiol., 1893, CXXXIV, heft 2, p. 344-355.
135. Carbone. — *Esperienze sull'estirpazione del timo.* Giornale di Acad. med. di Torino, 1897, p. 561.
136. Charrin. — *Poisons de l'organisme*, 1894, Paris, p. 88.
137. Falta. — Presse médicale, 1909.
138. Zurn cité par Hörner. — *Ueber die Ursache and der Vorkomen die Osteomalacie von Bayern.* Inaug. Disertation, München, 1886.
139. Hennig cité par Hanot. — *Ostéomalacie.* Traité de médecine de Brouardel-Gilbert, t. III.
140. Petrone. — *Il micro-organismo della nitrificazione e l'osteomalacia.* Riforma medica, 5 août 1892.
141. Arcangelli. — *Nuove ricerche e osservazioni sull'osteomalacia umana.* Clinica Ostetri. Anno IX, fasc. XV, 1907.
142. Morpurgo. — *Sulla trasmissione dell'osteomalacia umana ai topi bianchi.*R. Acad. di Torino, 17 janvier 1908.
143. Charrin et Moussu. — *Ostéomalacie experimentale chez le lapin.* C. R. de la Soc. de biol., 7 mai 1907.
144. Pecaud. — Revue gén. de méd., vol. III, p. 1, 1904.
145. Arcangelli e Fioca. — *Reperto batteriologica in alcuni casi di osteomalacia umana.*
146. Nazari. — Policlinico. *Sezione pratica*, p. 624, 1907.
147. Binaghi. — Policlinico. *Sez pratica*, fasc. 23, 712, 1905.
148. Steffanelli et Ettore Levi. — *Contr. alla conscenza dell'osteomalacia umana.*Rivista critica di Clinica medica, Anno IX. 1908.
149. Hanot. — Art. *Ostémalacie.* In Traité de Médecine de Brouardel-Gilbert.Tome III.
150. Hanot et Bouley. — *Note sur un cas d'ostéomalacie.* Arch. de physiol., 1874 ; Bouley, *De l'ostéom. chez l'homme et chez les animaux.* Thèse de Paris, 1874.
151. Hanot et Gastou. — *Ostéomalacie chez une femme récemment accouchée et épithélioma tubulé du foie et des os.* Soc. méd. des hôpitaux, 6 décembre 1895.
152. Dejerine. — *Séméiologie du système nerveux* In. Traité de pathologie générale de Bouchard, t V.
153. Regnard cité par Dejerine.
154. Magni. — Arch. ital. de Biol., 25 oct. 1905.
155. Billiard et Billet. — Soc. de biologie, 1905.
156. Vassale et Generalli. — *Intorno agli effeti dell'estirpazione delle ghiandole paratiroidea.* Bulletino della Soc. med. chirurg. di Modena., n° 7, 1897-1898.

157. Lusena. — In Revue neurologique, 1898.
158. Netter. — *Etudes sur le rôle biologique du calcium*, Paris, 1907.
159. Parhon et Urechie. — *Recherches sur l'action des sels de sodium et de calcium dans la tétanie expérimentale* Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, août 1907. Genève-Lausanne.
160. Risel. — *Spasmophilie und calcium*. Arch. für kinderheilkunde, Bd 48, Heft. 3-4, p. 135, 1908.
161. Frouin. — Presse médicale, 1909.
162. C. Corrado. — Policlinico, 1909.
163. Isac Ott. — *Leçons d'ouverture du cours de physiologie*, 1909, Philadelphia.

HOPITAL MAJEUR DE SAINT JEAN-BAPTISTE (TURIN)

SALLE DES ADMISSIONS ET DES CONSULTATIONS MÉDICALES
ET INSTITUT RADIOLOGIQUE
dirigé par M. le docteur BERTOLOTTI.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE DE MADELUNG

(SUBLUXATION SPONTANÉE DU POIGNET)

PAR

Carlo QUADRONE

Assistant et Directeur de la salle des Admissions et des Consultations médicales.

Le cas que je désire rapporter appartient-il à la difformité soi-disant de Madelung ou bien fait-il partie de quelque forme similaire ?

Pour pouvoir classifier mon cas avec de plus sûres données, je tâcherai avant tout d'exposer l'opinion que je me suis formée sur l'entité nosologique de cette bizarre difformité du poignet, en la faisant précéder d'une courte synthèse critique de la littérature sur ce sujet.

Sous le nom de « *subluxation spontanée de la main en avant* », Madelung en 1889 nous avait donné dans un article paru dans les « Archiv für klinische Chirurgie » la première et exacte description d'une difformité de l'articulation radiocarpienne jusqu'alors très peu connue et non exactement classée. En effet, si avant cet auteur on avait décrit une forme particulière de subluxation radiocarpienne qui rappelait de près celle que plus tard décrivait magistralement Madelung, il est certain que les cas relatés ne pouvaient pas donner une lumière suffisante sur l'origine exacte de la maladie en question.

Actuellement, si pour l'histoire de la maladie de Madelung l'on cite les noms de Dupuytren, de Malgaigne, de Weber et de Busch, de Nélaton et Jean, il est pourtant certain que pour avoir une connaissance exacte de cette maladie il faut remonter à la description première que Madelung nous a laissée.

Après 1889, c'est-à-dire dès que Madelung eut rappelé davantage l'attention sur cette forme particulière de subluxation spontanée du poignet, les observations sur cette maladie se multiplièrent si bien que par les données recueillies par Abadie (1903) et par celles plus récentes et

plus complètes (1) de Siegrist (1908) on peut évaluer à 50 le nombre total des cas décrits.

A ce chiffre on doit aujourd'hui joindre les cas publiés en 1908 c'est-à-dire les observations rapportées et décrites par Franke (1908), Gangèle (1908), Lévy (1908), Jacoulet (1909), Poncet et Leriche (1909), Putt (1909), Palazzi (1909) et le cas de Mac Leman (1909).

D'après la description de ces cas, description le plus souvent très précise et diffuse, d'après les données anatomiques que nous possédons sur quelques cas très rares (Madelung-Franke), et enfin d'après les résultats de l'examen radiographique des dernières observations, on peut affirmer que les faits que l'on rencontre constamment, consistent :

1° *Dans une subluxation de la main en avant.*

2° *Dans la rétroposition de la tête du cubitus sans qu'on puisse nécessairement incriminer, dans sa production, un traumatisme.*

Comme exception à cette règle nous avons le seul cas de Kirmisson dans lequel la main, par rapport au cubitus, était subluxée en arrière. A côté de ces altérations il en existe d'autres, variées, d'importance primordiale, et particulièrement intéressantes pour la pathogénie de la lésion. Un entre autres est représentée par la « *courbure du radius avec inclinaison consécutive de sa surface articulaire* ».

Et c'est précisément cette altération de forme du radius qu'on peut très souvent observer dans la maladie en question que beaucoup d'auteurs, et Siegrist entre autres, considèrent comme la véritable cause de la subluxation du poignet.

Je ne tenterai pas, par brièveté, d'en expliquer le mécanisme de production et je passerai aussi sur la littérature.

Cependant dans le radius on peut observer d'autres altérations ; parfois il conserve ses rapports avec le carpe (la plus grande partie des cas décrits) ; parfois le radius perd ses rapports avec les os du carpe et il est comme luxé (cas de Dupuytren, Begin, Boinet, Guépin).

Dans d'autres cas la radiographie nous permet d'observer des courbures doubles du radius, et le cubitus aussi présente parfois des courbures, spécialement à l'extrémité inférieure et en avant. Souvent l'image radiographique nous fait voir des hyperostoses au cubitus et au radius.

En beaucoup de cas la difformité est bilatérale et parfois parfaitement symétrique. Selon Siegrist, sur 50 cas de maladie de Madelung, on note 22 cas avec des lésions unilatérales et 28 cas avec lésions bilatérales. La difformité affecte les deux sexes, mais bien plus souvent le sexe féminin ; selon Siegrist on trouve 44 femmes contre 6 hommes seuls. L'âge de l'ap-

(1) Pour la bibliographie du sujet en question jusqu'à 1908, V. le travail de Siegrist (V. index bibliographique).

parition de la maladie est très variable dans les diverses observations ; d'habitude la difformité se manifeste évidente entre 10 et 20 ans !

Mais on cite des cas dans lesquels l'affection se manifesta insidieusement et sans causes apparentes à un âge avancé. Dans un cas de Madelung la subluxation en avant de la main se constitua à l'âge de 22 ans ; dans un cas de Barthès elle fut observée à l'âge de 36 ans, mais dans ce cas, la difformité doit probablement son début à une chute faite 6 mois auparavant. De même Barthès relate le cas d'un sous-officier qui présenta la difformité typique du poignet à l'âge de 32 ans, probablement à la suite d'une contusion. Dans quelques cas très rares l'affection de Madelung peut être congénitale, à cette opinion se range Jean, se basant sur un cas de difformité bilatérale décrit en 1875 avec les résultats de l'examen anatomo-pathologique. Ce cas a été rapporté par Delbet auquel peut s'adresser qui désire être plus amplement informé.

Jacoulet de même relate une observation de la maladie de Dupuytren-Madelung, comme il l'appelle, héréditaire, bilatérale, plus accentuée au poignet gauche.

Mac Leman aussi affirme que la maladie de Madelung peut être congénitale et associée à d'autres malformations. D'ordre congénital est aussi le cas décrit par Arduin en 1902 sous le titre de « luxation congénitale incomplète du poignet ».

Jagot estime aussi que son cas décrit en 1897 est d'ordre congénital et héréditaire. *Congénital fut enfin mon cas qui certainement appartient à la forme décrite par Madelung et que je m'efforcerai de décrire le plus brièvement possible* en me réservant de revenir plus tard sur l'étiologie et sur la pathogénie de cette affection

Observation (Pl. IX).

M. A..., âgé de 28 ans, agriculteur-du Piémont. Rien dans ses antécédents, soit comme difformité, soit comme maladies nerveuses. Pas de maladies graves. Il ne fit pas de service militaire. Le malade assure qu'il eut toujours cette saillie anormale à la région dorsale des deux poignets. Ses parents interrogés s'accordent de même pour affirmer que leur enfant naquit avec la difformité du poignet, observée par eux aussitôt après la naissance. Le malade et ses parents nous disent que la difformité était parfaitement symétrique et qu'elle n'augmenta jamais de volume avec l'âge. La mère exclut absolument un traumatisme quelconque. Le patient n'accusa jamais de douleurs au poignet bien qu'il fasse des travaux manuels fatigants.

Comme on le voit par la photographie (Pl. IX) la difformité est bilatérale et parfaitement symétrique et consiste dans une rétroposition de la tête de cubitus, dans une subluxation évidente de la main en avant et dans un raccourcissement apparent de la région carpienne, de façon que les mains sont séparées de

l'avant-bras respectif par un profond sillon déterminé par la forte saillie de la tête cubitale. En examinant le bras en des positions variées on ne peut observer des déviations ni de l'avant-bras ni de la main. Les mouvements de la main sont libres mais avec une certaine limitation : spécialement les mouvements d'extension, de flexion et d'abduction de la main sur l'avant-bras sont limités. Le patient est un homme très fort, de taille moyenne, bien nourri, au teint brun. On ne peut observer nulle part les moindres signes de rachitisme ancien. Le rachis est normal de même que la cage thoracique et les extrémités inférieures. Dents saines et normales. L'examen des organes internes reste négatif.

Description de la radiographie première : en perspective face palmaire-extrémité supérieure droite. — L'élargissement de la région du poignet apparaît évident, l'espace interosseux est aussi très augmenté. L'apophyse styloïde du cubitus se trouve rejetée en bas et en dehors, de manière qu'elle vient prendre des rapports avec le grand os ou le 5e métacarpien. Les rapports respectifs des articulations carpo-métacarpiennes, du reste, sont parfaitement normaux, tandis que les rapports des articulations radio-carpiennes sont complètement bouleversés sur cette photographie par la superposition des images, qui rend l'interprétation très difficile ; elle sera exclusivement possible avec la radiographie de profil. On voit la diaphyse du radius régulièrement droite sans exostoses. La tête du radius présente des dimensions régulières ; mais on voit que la facette articulaire du radius au lieu d'avoir une direction légèrement concave sur un plan normal se trouve dans une position très oblique. La diaphyse du cubitus est légèrement recourbée en dedans et la tête cubitale présente un contour irrégulier.

Description de la 2e radiographie : profil côté cubital (extrémité supérieure droite).

La radiographie de la région radiocarpienne, vue dans son ensemble, nous laisse voir de profil une déviation caractéristique qui *rappelle la silhouette d'une arme à feu. Le cubitus apparaît fortement dévié et luxé en arrière, la première rangée des os du carpe est déviée en rotation dorsale.* C'est l'altération plus importante qu'on rencontre dans la radiographie de profil et qui nous explique parfaitement l'altération des rapports photographiques.

La région radio-carpienne reste normale. Les diaphyses du radius et du cubitus sont régulières sans exostoses, la facette articulaire du radius seule au lieu de se présenter sur un plan transversal se présente en direction longitudinale, presque parallèle à la diaphyse radiale. Au poignet et à l'avant-bras gauches on observe les mêmes altérations. Je crois inutile d'en faire la description et d'en rapporter les images radiographiques.

On doit noter que chez notre sujet la luxation prit probablement une extension plus marquée par suite de son travail professionnel, bien que le patient nie avoir jamais observé une augmentation dans sa difformité ni avoir jamais souffert la moindre douleur au niveau de ses poignets.

Pour mieux éclairer les altérations topographiques qui produisirent la difformité dans notre cas, j'ai pensé utile de présenter ici un schéma des os du poignet normal et de le comparer avec le schéma que sur le tracé des examens radiographiques j'ai pu dessiner. Il représente exactement les altérations osseuses de la région radio-carpienne observées dans notre cas (V. fig. schématiques

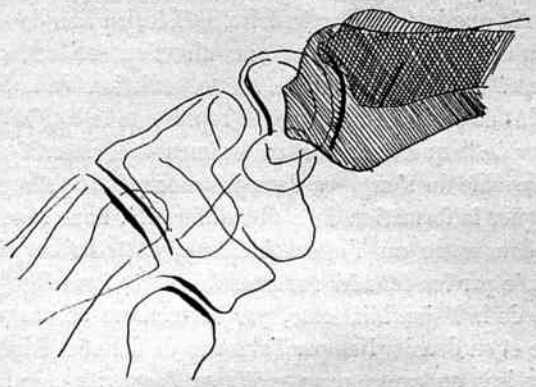


Fig. 1. — Poignet normal.

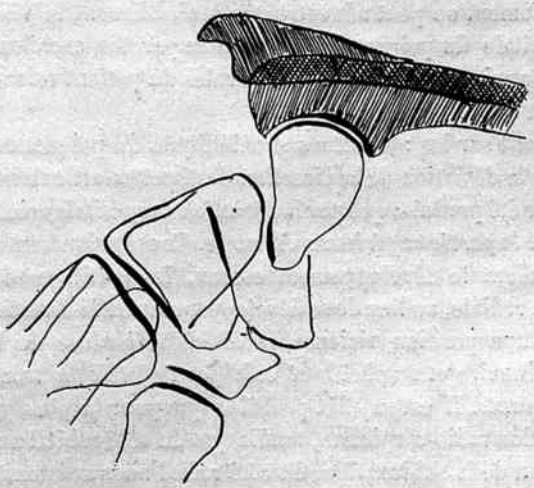


Fig. 2. — Poignet du malade.

1 et 2). Il suffit de comparer le profil radiographique normal avec la radiographie du profil cubital pour relever immédiatement la différence marquée qui existe entre les deux.

On comprend comment le mécanisme de la *déformation consiste dans une rotation de la première rangée des os du carpe* ; c'est-à-dire que le semi-lunaire et le scaphoïde, au lieu d'avoir leurs facettes articulaires paral-

lèles aux facettes articulaires radiales et cubitales se trouvent complètement déplacés avec leurs extrémités postérieures tournées vers le haut. A cause de cette rotation, la région carpo-métacarpienne en totalité reste dans un plan antérieur, la facette articulaire de l'extrémité cubitale inférieure reste très éloignée du pisiforme et on trouve une luxation postérieure de la tête cubitale tandis que la facette articulaire radiale, au lieu de se développer dans un plan vertical, évolue dans une direction entièrement anormale, parallèlement à la diaphyse radiale. Cette déviation de la facette articulaire du radius de sa direction normale représente le côté le plus intéressant à étudier de la question. Par un examen très attentif de la région, il est très possible de s'engager dans des conceptions pathogéniques propres à expliquer la formation de la dite difformité. Pour le moment il est certain que dans notre cas l'*altération du squelette est congénitale*, certitude confirmée par les données anamnestiques très formelles, par la symétrie parfaite de la lésion bilatérale, par le manque absolu de sensation douloureuse et en dernier lieu par l'absence de données étiologiques plus communes mises en cause pour expliquer l'apparition de la maladie de Madelung (mais de cela nous reparlerons plus loin).

Pour le moment on peut admettre que probablement la lésion squelettique congénitale du poignet est augmentée par les exercices et le travail pénible quoique, à vrai dire, les paroles du patient soient en absolue contradiction avec notre affirmation.

En se basant sur les altérations squelettiques du poignet on peut donc soutenir que la déviation de la direction des facettes articulaires du radius ne peut avoir été produite que par la *déviation congénitale primaire d'ordre mécanique de la partie supérieure du carpe*. Consécutivement et secondairement, pendant le développement osseux, les cartilages de conjugaison de la tête radiale, au lieu de se développer suivant la direction normale, prendraient une position vicieuse, précisément à cause de la déviation des os semi-lunaire et scaphoïde *et cela par l'effet de la traction exercée par les ligaments*. Il est en effet probable que pour la plus grande force de l'articulation radio-carpienne, tandis que du côté cubital nous assistons à la formation de la subluxation, du côté radial nous assistons simplement à un déplacement de position de la ligne articulaire. En somme l'on aurait affaire *à une subluxation congénitale de la première rangée des os du carpe avec altération consécutive de la position du radius et du cubitus*. On pourrait aussi admettre *un fait de rachitisme congénital symétrique, par l'effet duquel les cartilages de conjugaison des extrémités inférieures du radius au lieu de prendre leur direction normale prendraient par l'altération rachitique une direction complètement anormale*.Ce fait de la déviation des cartilages de conjugaison suffirait probablement par lui seul à expli-

quer toute la difformité de la main. Mais cette deuxième hypothèse ne peut être mise en jeu dans notre cas que *cum grano salis* ; soit parce que la possibilité d'un rachitisme fœtal est très douteuse et à ce propos il suffira de citer les noms de Schildovichi, Kaufmann, Clivio, Fede et Sincinizio qui le nient absolument ; soit parce que, étant admise cette possibilité, il est assez étrange que les altérations rachitiques se soient limitées à deux os du carpe, en s'installant de façon parfaitement symétrique ; soit enfin pour les altérations osseuses mêmes, qui à l'examen radiographique simulent une véritable subluxation de la première rangée des os du carpe, avec rotation évidente du scaphoïde et probablement aussi du semi-lunaire. Je crois donc pouvoir m'arrêter à la première hypothèse qui est certainement la plus probable.

Cette hypothèse sur le mécanisme pathogène de la difformité que nous étudions nous porte à discuter brièvement sur la pathogénie et l'étiologie de la maladie de Madelung. Avant tout il n'y a aucun doute que mon cas doit être considéré comme faisant partie de ce complexus symptomatique connu sous le nom de maladie de Madelung, que je me suis efforcé d'ébaucher au début de ce travail, dans ses grandes lignes. Je dois encore faire observer que la difformité en question constitue un exemple du manque d'accord qui existe entre cliniciens.

Sur la pathogénie et sur l'étiologie de certaines affections, ce désaccord est démontré par les différentes dénominations que chaque auteur donne à cette difformité, dont quelques-unes, en effet, touchent déjà à l'essence intime du processus morbide, d'autres à sa façon de se manifester, d'autres encore mettent en relief le symptôme le plus caractéristique, d'autres enfin s'accordent sur le nom de l'auteur qui, le premier, l'étudia et la fit connaître. Ainsi Kirmisson la nomme « Subluxation progressive du poignet chez les adolescents », Delbet la nomme « carpus carvus », Arduin et Jean « luxation incomplète congénitale », Guéry et Abadie « luxation progressive du poignet », Duplay « rachitisme tardif du poignet », Siegrist « manus valga », Piollet « radius curvus » ; la plupart des auteurs allemands parlent de cette maladie sous le nom de « difformité du poignet de Madelung » en mémoire du premier auteur qui l'étudia.

J'estime que la dénomination qui convient le mieux à cette difformité est celle donnée par Madelung lui-même : « subluxation spontanée du poignet ».

Ni la nature ni l'origine de la difformité ne souffrent ainsi d'aucun préjudice et en même temps on arrête l'attention sur un des symptômes les plus constants et précisément sur la subluxation du poignet.

Certes il ne convient pas d'être trop affirmatif sur l'étiologie probable de cette affection. En effet on n'est pas trop d'accord à ce sujet, pro-

bablement pour la raison très simple que la maladie de Madelung ne reconnaît pas une cause unique, ni non plus un mécanisme de production unique. Madelung pense que le processus morbide, cause de la difformité du poignet, doit être classé parmi les troubles de croissance des articulations et des os parmi lesquels nous trouvons par exemple le pied valgus et le genou valgus. Il serait dû à une transformation des surfaces articulaires, normales auparavant, sous l'impulsion d'influences mécaniques. Barthès au contraire décrit deux cas de maladie de Madelung chez des sujets âgés, consécutifs à des traumatismes survenus quelque temps auparavant.

Dupuytren était déjà d'opinion que la subluxation progressive du poignet avait une origine traumatique ou professionnelle. *Nous trouvons les premiers indices de l'hypothèse que notre affection soit de nature rachitique* dans les travaux de Duplay et de Delbet : ces auteurs reconnaissent donc un processus de rachitisme tardif, localisé spécialement sur les articulations radio-carpienne et cubito-carpienne.

La plupart des auteurs qui suivirent dans l'étude de la difformité de Madelung partagent cette hypothèse.

Cependant tous les auteurs ne croient pas à cette donnée étiologique et la plupart d'entre eux estiment qu'il existe d'autres facteurs dans la production de la manus valga. Ainsi, par exemple, Siegrist qui s'occupa le plus longuement de la question, pense que dans la formation de cette difformité trois facteurs jouent un rôle d'égale importance : *un processus de rachitisme* parfois tardif ; *une prédisposition spéciale*, et à ce propos il fait observer que parfois la difformité est héréditaire et on trouve dans les ascendants ou les collatéraux d'autres difformités osseuses ou articulaires (cas 1er et 3^{e} de Siegrist) ; enfin un *facteur* pour ainsi dire *mécanique* dû à la profession exercée par le sujet. Ce dernier facteur évidemment n'a qu'un rôle secondaire ; en effet la difformité débute le plus souvent chez la femme presque toujours dans le premier âge et parfois elle est d'origine *congénitale*.

Voici donc une autre condition étiologique d'une certaine importance.

J'ai déjà parlé plus haut des cas de maladie de Madelung d'origine fœtale et j'ai aussi montré l'origine congénitale de notre cas, exposant à cet égard mes idées qui, basées sur des données positives, me conduisirent à exclure le rachitisme fœtal et à admettre que la subluxation antérieure du poignet est d'ordre mécanique. A ce propos il me plaît de rappeler que les théories modernes, c'est-à-dire les théories basées réellement sur les données acquises par les sciences histologiques, nous portent à admettre que la monstruosité des extrémités peut s'expliquer de trois façons : ou par la théorie mécanique (anomalies de développement des extrémités

fœtales, contractions utérines, traumatismes), ou par la théorie de l'atavisme, ou par la théorie des troubles trophiques consécutifs aux altérations du système nerveux. Par brièveté je renvoie le lecteur qui veut bien s'intéresser à la question au travail de Valobra : « Difformité congénitale des membres » où l'auteur étudie les susdites théories à travers les idées des savants qui s'occupèrent de l'argument.

Ici je fais seulement observer que la théorie mécanique paraît acquérir de jour en jour plus de valeur, étant la plus propre à expliquer la plus grande partie des difformités congénitales, et mon cas contribuerait ainsi à éclairer le rôle du facteur mécanique, quelle que soit la cause originaire qui produise la difformité. Dans notre cas cependant à la période fœtale, pour une cause mécanique quelconque, il y a eu certainement une subluxation de la première rangée des os du carpe avec rotation dorsale du semi-lunaire et du scaphoïde avec altérations consécutives dans la position du cubitus et du radius. Par rapport à la pathogénie, mon cas se détache aussi de tous les autres cas décrits. En effet, suivant la majorité des auteurs, dont les idées se résument en celles de Siegrist, la difformité de Madelung ne serait pas due au déplacement de l'articulation du poignet, mais bien à la déviation des os de l'avant-bras et spécialement au déplacement dorsal de la surface articulaire du radius autour d'un axe transversal ; la difformité du cubitus serait passive et dépendante de la précédente disposition anormale du radius ; l'état subluxé du poignet serait de même consécutif à cette disposition du radius.

Conclusions

1° Le cas que j'ai décrit, par la difformité caractéristique du poignet, par les données anamnestiques et par les résultats des examens radiographiques, rentre dans l'altération spéciale du poignet connue sous le nom de difformité de Madelung ou subluxation spontanée du poignet.

2° Dans mon cas la déformité est bilatérale et parfaitement symétrique.

3° Comme moment étiologique on ne peut invoquer ni un processus de rachitisme fœtal, ni un traumatisme pendant l'accouchement ou aussitôt après : la difformité décrite est certainement congénitale, pas héréditaire et comme facteur de cause, s'appuyant sur la théorie mécanique qui explique bien des difformités d'ordre fœtal, nous pouvons admettre que dans notre cas, par des contractions utérines ou par quelques anomalies de développement des membranes fœtales, se soit produite une subluxation de la première rangée des os du carpe, semi-lunaire ou scaphoïde, avec altération consécutive dans la position du radius et du cubitus. On voit que tout en étant comprise parmi celles décrites par Madelung et par les autres auteurs, elle s'en détache quelque peu par deux faits :

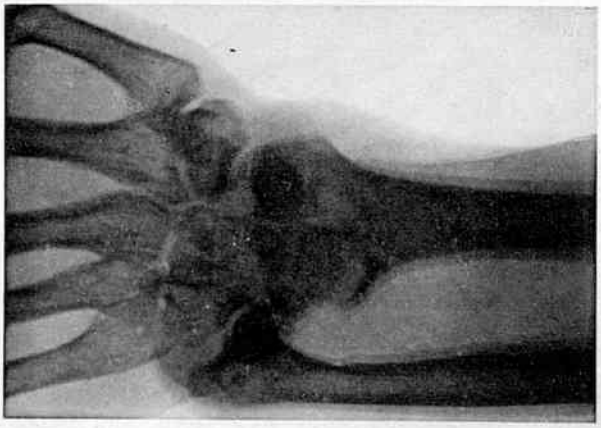
a) *Parce qu'elle est congénitale* (et à ce propos je rappellerai qu'il existe d'autres observations également) (plus haut).

b) Par son *mécanisme pathogène*, congénitales, voyez puisque l'altération du radius ne serait pas primitive, mais bien secondaire à celle du carpe.

BIBLIOGRAPHIE

1. Madelung. — Archiv für klinische chirurgie, 1879, Bd. 23. *Die spontane sublussation der Hande nach vorne.*
2. Dupuytren. — Leçons orales de clinique chirurgicale, t. I, p. 164, Paris, 1832.
3. Malgaigne. — *Traité des fractures et des luxations*, 1855, t. II, p. 711.
4. Weber. — *Chirurg. Erfahrungen und Untersuchungen.* Berlin, 1859, S. 231.
5. Busch. — *Lerhbuch der Chirurgie.* Berlin, 1864, Bd. II, 3 abt. S. 111.
6. Nélaton. — *Eléments de pathologie chirurgicale*, Paris, 1874, t. III, S. 195.
7. Jean. — *Luration incomplète congénitale du poignet*, Bull. de la Soc. Ait., 18 mai 1875.
8. Abadie. — *De la luxation progressive du poignet chez l'adolescent.* Revue d'orthopédie, nov. 1903, p. 481.
9. Siegrist. — *Uber manus valga oder sogennante Madelungsche deformität des Hand gehenks.* Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1908, S. 524.
10. Franke. — *Zur Anatomie der Madelungsche deformität der Hande.* Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1908, S. 156.
11. Gangele. — *Existe-t-il une maladie de Madelung à proprement parler.* Zeitschrift f. Ortopedie chirurgie, Bol. XXIV, Heft. 3 und 4.
12. Levy. — *Traitement de la maladie de Madelung*, Berlin. klinische Woch., 1908, n° 50.
13. Jacoulet. — *Un cas de maladie de Dupuytren Madelung*, Revue d'orthopédie, n° 1, 1909.
14. Poncet et Leriche. — *Traitement de la maladie de Madelung*, Gazette des Hôpitaux, 9 fév. 1909.
15. Putti. — *Etude anatomique de la maladie de Madelung.* Revue d'orthopédie, 1er mars 1909.
16. Palazzi. — *Contributo alla cura operatoria della deformità di Madelung.* Clinica Chirurgica, aprile 1909.
17. Malemour. — *Idem*, British Med. J., sept. 1909.
18. Kirmisson. — *Les déformités acquises de l'appareil locomoteur pendant l'enfance et l'adolescence.* Paris, 1902, S. 363.
19. Bégin. — *Dictionnaire abrégé des sciences médicales*, t. XXIII, p. 493.
20. Boinet. — *Vedi lavoro di Siegrist*, p. 129.
21. Guépin. — *Laxité congénitale de l'articulation radio-cubitale inférieure et subluxation consécutive de la tête du cubitus en arrière.* C. R. de la Soc. de Biologie, 2 juillet 1892, p. 627.
22. Barthez. — *De la luxation progressive du poignet chez l'adolescent et chez l'adulte.* Thèse de Paris, 1904, n° 425.
23. Delbet. — *Carpus curvus*, Leçons de clinique chirurgicale, Paris, 1899, p. 161.
24. Jacoulet. — *Vedi sopra.*
25. Mac Lemur. — *Idem.*
26. Arduin. — *Un cas de luxation congénitale incomplète du poignet.* Revue d'orthopédie, 1er sept. 1902, p. 351.
27. Jagot. — *Sur un vice héréditaire de conformation des deux poignets.* Archiv med. d'Angers, 1897, n. 4, p. 159 (conf. lavoro dell'Abadie e di Siegrist).
28. Piollet. — *Un cas de radius curvus*, Lyon médical, 1906, n° 46.
29. Duplay. — *Courbure rachitique de l'extrémité inférieure du radius.* Archives générales de médecine, avril 1885.
30. Valobra. — *Difformité congénitale des membres.* Nouvelle Iconographie de la Salpétrière, sept.-oct. 1905, n° 5.

A



B

MALADIE DE MADELUNG

(F. Costantini).

ASILE D'ALIÉNÉS DE ROME
Directeur : Prof. G. Mingazzini.

CONSIDÉRATIONS SUR LA VALEUR MORPHOLOGIQUE DE LA POLYDACTYLIE

PAR

F. COSTANTINI

Aide-médecin des Hôpitaux assistant à l'Asile d'aliénés.

Les déformations congénitales des mains sont nombreuses. Bien que les caractères morphologiques en soient connus, la signification en est encore un objet de discussion. Au point de vue historique, je rappellerai seulement qu'aux époques d'ignorance et de superstition ces déformations étaient considérées comme étant le produit d'influences surnaturelles et qu'on n'en a commencé l'étude scientifique qu'au XVIII[e] siècle.

Roblot (1) classe ses anomalies de la manière suivante :

A. — Anomalies par arrêt de développement :

1° Ectrodactylie (manque des doigts, absolu ou relatif).

2° Brachydactylie (doigts courts) encore appelée microdactylie (doigts petits).

B. — Anomalies par excès de développement :

1° Polydactylie (augmentation du nombre des doigts).

2° Mégalodactylie (augmentation de la longueur des doigts).

3° Macrodactylie (augmentation de la grosseur des doigts).

C. — Anomalies survenues pendant le développement :

1° Syndactylie (union de deux doigts ou plus) qui peut être :

Complète,

Incomplète.

La polydactylie est l'anomalie dont nous nous occuperons, à l'occasion d'un cas que nous avons observé nous-même à l'hôpital de S.-Spirito.

Histoire clinique. — Antonio Caso, âgé de trente ans, né à Sinescola (Sassari), journalier, célibataire. Son père est mort d'une pneumonie. Sa mère vit encore et se porte bien ; elle n'a jamais eu de fausses couches, mais a eu trois fils qui sont en bonne santé, et une fille qui est morte d'une infection puerpérale. Il n'y a dans la famille ni maladies nerveuses ou mentales, ni alcoolisme, ni difformités quelconques. Le sujet est né à terme, par accouchement régulier. Huit jours après la naissance de l'enfant, sa mère s'aperçut qu'il avait un

(1) Roblot, *La syndactylie congénitale*. Paris, 1906, p. 11.

doigt auriculaire de plus à chaque main. Il n'a commencé à parler qu'à l'âge de trois ans, après que le médecin lui eût coupé le frein de la langue. Malgré cela il lui en est resté un défaut de prononciation. Il n'a jamais eu d'infection syphilitique, et il ne fait pas d'abus d'alcool. Il a toujours travaillé dans les champs et n'a reçu aucune instruction. Il vient à l'hôpital pour une bronchite d'influenza.

Objectivement, le sujet présente : le crâne ovoïde à contour régulier. Cheveux châtains à un seul tourbillon médian, ligne d'insertion antérieure semi-circulaire. Front de grandeur moyenne, avec des bosses manifestes et sillonné de légères rides transversales. Sourcils épais, ayant une tendance à se réunir sur la glabelle. Nez droit. Face symétrique. Lèvre inférieure grosse. Dents régulières comme nombre, forme, grandeur et implantation. Etat normal du tronc et des membres inférieurs. Quant aux membres supérieurs, on y remarque l'anomalie qui sera décrite ci-après. Taille 1 m. 62. Système pileux passablement développé et régulièrement distribué. Blésité légère.

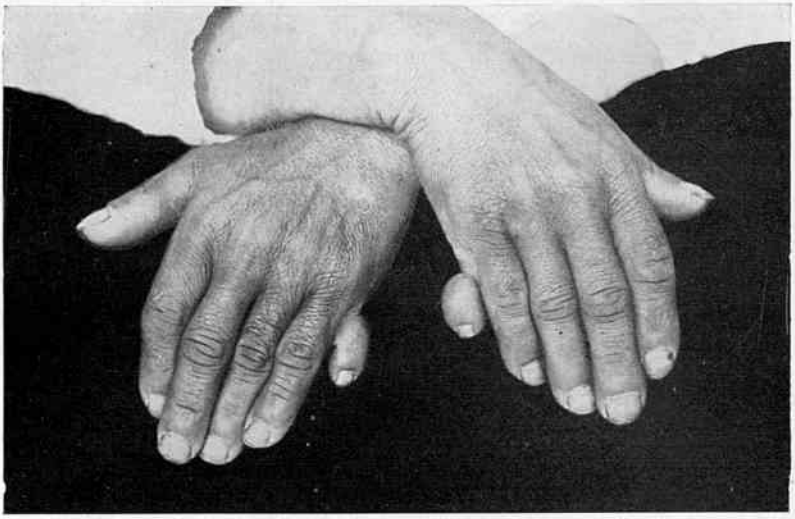
Main droite (Pl. X). —Elle présente un doigt auriculaire en surplus. Ce doigt surnuméraire est uni à l'auriculaire, vers le milieu de la première phalange, au moyen de parties molles seulement. Il est muni d'un ongle et mesure 2 cm. 5 de longueur, tandis que l'auriculaire a 7 cm. 5. Si l'on y imprime des mouvements passifs, on sent qu'il est formé de deux petits os articulés entre eux. Le sujet ne réussit à imprimer activement aucun mouvement à ce doigt surnuméraire. Les autres doigts ont les phalangettes un peu grosses, les ongles courts et larges.

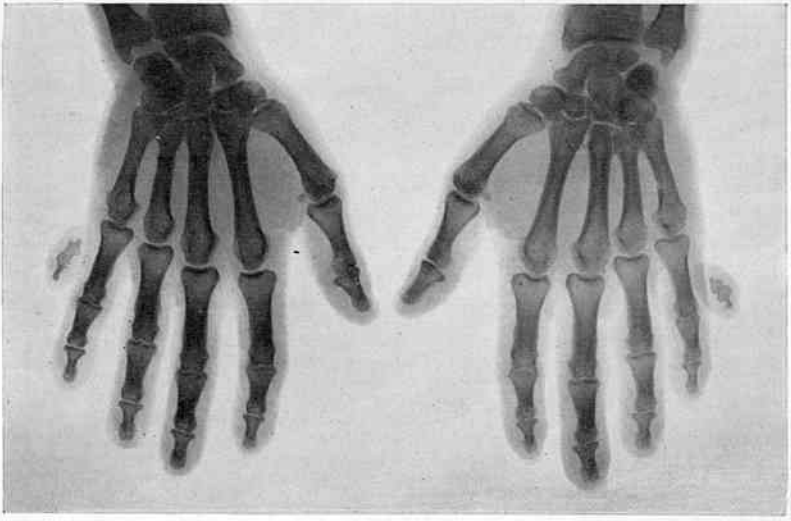
Main gauche. — Elle présente aussi un doigt auriculaire en surnombre. Ce doigt est également uni à l'auriculaire vers le milieu de la première phalange au moyen de tissus mous. La longueur en est d'environ 3 centimètres, celle de l'auriculaire est de 7 cm. 5. Il est muni d'un ongle, un os unique le constitue et, comme l'autre doigt surnuméraire, il est incapable de tout mouvement actif. Les autres doigts présentent les mêmes caractères que ceux de la main droite.

La radiographie démontre clairement ce que nous venons de décrire : le doigt surnuméraire, des deux côtés, est uni à l'auriculaire seulement par des parties molles ; le squelette de celui de droite est constitué de deux petits os articulés entre eux, tandis que celui de gauche possède un os unique qui est d'ailleurs composé de deux petits os soudés ensemble. Les phalanges des autres doigts ainsi que les os métacarpiens et carpiens sont à l'état normal.

*
* *

Il s'agit donc d'un cas d'hexadactylie bilatérale des mains, sur un sujet qui, du côté héréditaire, n'a rien de spécial et présente, du côté objectif anthropologique, l'anomalie dont nous avons parlé et, en plus, la lèvre inférieure grosse et une légère blésité. Voyons maintenant si le cas présente quelque chose de particulier et quelle est la valeur la plus probable qu'il convient d'attribuer à la polydactylie. Nous rappellerons tout d'a-





POLYDACTYLIE

(F. Costantini).

MASSON ET Cie, Éditeurs.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

bord que cette déformation est tantôt bilatérale, tantôt unilatérale, parfois aux mains ou aux pieds seulement, assez souvent même aux mains et aux pieds en même temps et avec un nombre égal ou différent de doigts. Il y a en cela une oscillation notable dans les divers cas. Ainsi, pour en citer quelques exemples, Ruysch (1) rencontra dans un squelette sept doigts à la main droite et six à la main gauche ; Morand (2) observa un cas où chaque main présentait sept doigts ; Suviard (3) vit chez un nouveau-né dix doigts à chaque main et à chaque pied ; Johnson (4) rapporte également une observation de dix doigts à chaque main et à chaque pied ; Voight (5) trouva chez un nouveau-né treize doigts à chaque main et douze à chaque pied ; Hagenbach (6) décrit, entre autres, un cas de quatorze doigts à chaque pied ; etc.

Les auteurs ne sont pas d'accord sur la fréquence de la polydactylie. Pour certains elle est très rare, si bien que Maupertuis en a rencontré seulement trois cas sur 100.000 habitants. Blot ne l'a observée qu'une seule fois sur 10.000 malades des hôpitaux et des cliniques, et Fort également une seule fois sur 14.000 nouveau-nés. Spoto n'en a vu qu'un cas en trois ans dans un asile d'aliénés abritant 1.500 malades. Pour d'autres, au contraire, comme Guersant, Giraldes, Saint-Germain, Trélat, Gerhardt, Redard, etc., c'est une anomalie beaucoup plus fréquente (7). La polydactylie des mains se rencontre beaucoup plus souvent que celle des pieds dans le rapport de 3 à 1 (Spoto) (8). La forme la plus commune est l'hexadactylie, mais l'heptadactylie est aussi assez fréquente, si l'on pense au nombre immense de générations pentadigitées qui nous ont précédé (Gruber) (9). Les doigts surnuméraires occupent de préférence le côté externe ou même le côté interne de la main : ce sont donc un double pouce ou un double orteil, un double auriculaire ou un double petit orteil (Morselli) (10). La polydactylie est souvent héréditaire ou familiale. Ainsi, pour ne citer que quelques-uns des exemples les plus remarquables, Maupertuis observa un cas, dans lequel cette anomalie se répétait jusqu'à la quatrième géné-

(1) Ruysch, *Squelette ayant sept doigts à la main droite et six à la gauche.* Birt. Enc. des s. m., t. 30, p. 138.

(2) Morand, *Recherches sur quelques conformations monstrueuses des doigts dans l'homme.* Histoire de l'Académie des sciences, 1870, p. 137.

(3) Suviard, Cfr. Riforma medica, 1893, p. 139.

(4) Johnson, *Case of Polydactylisen, etc.* Transact. Path. Soc. London, IX, 1857. p. 427.

(5) Voight, Cf. Riforma medica, *loc. cit.*

(6) Hagenbach, *Enfant ayant de la polydactylie.* Corresp. Blatt. f. Schweiz. Aerzte, 1879, n. 17, p. 520.

(7) Cfr. Spoto, *Polidattilia e degenerazione.* Archivio di psichiatria, 1894, p. 2.

(8) Spoto, *loc. cit.*, p. 2.

(9) Cfr. Morselli, *Antropologia generale*, p. 635.

(10) Morselli, *loc. cit.*, p. 635.

ration (1) ; Wilson l'a vue se continuer jusqu'à la 6e génération (2) ; Whitcher rapporte une observation dans laquelle l'hexadactylie bilatérale des mains se transmettait sans interruption à travers neuf générations (3). Devay raconte que dans le village d'Eycaux hommes et femmes avaient presque tous un doigt surnuméraire aux mains et aux pieds (4). Renon parle d'une famille dans laquelle la polydactylie se transmettait indéfiniment malgré les unions contractées avec des personnes de familles normales (5). On a également remarqué que la polydactylie peut se transmettre soit seulement dans l'ascendance des femmes comme dans la famille Hartmann, soit seulement en ligne de descendance mâle comme dans la famille Kalleià (6). Les autres exemples de polydactylie héréditaire ne manquent pas: il y a ceux de Rorberg (7), de De Carolis (8), de Lucas (9), de Marzolo (10), de Furst (11), etc.

Le caractère d'hérédité de la polydactylie n'a cependant rien de constant. Il existe en effet à ce sujet dans la littérature des cas où l'hérédité manque. D'ailleurs, si l'hérédité devait être une condition nécessaire de la polydactylie, nous ne pourrions pas nous expliquer comment elle se produit chez le premier auteur et de quelle manière cette conformation se transmet de ses auteurs à leurs propres descendants (Spoto) (12).

La question de savoir quelle est la signification qu'on doit attribuer à l'anomalie en question est très controversée. En effet, certains auteurs (Darwin, Tonnini, Penta, Spoto, Mariani et Mannini, etc.) (13) soutiennent qu'elle représente un phénomène atavique ou de réversion, tandis

(1) Cfr. Martin, *Histoire des monstres*, 1880, p. 241.

(2) Wilson, *Hereditary Polydactylism*. The Journal of Anatomy and Physiology, vol. XXX, p. 437-449.

(3) Whitcher, *Hereditary polydactylism*, The Lancet, 1896, p. 804.

(4) Devay, *Danger des mariages consanguins*, 1862, p. 763.

(5)-(6). Cfr. Riforma medica, p. 138 et 139.

(7) Rorberg, *Doigts surnuméraires héréditaires pendant cinq générations*. Gaz. des Hôp., 1861, p. 439.

(8) De Carolis, *Ueberzahl der Finger mit Werwachsungen etc.* Jahrb. von Schmidt, t. CXII, 1861, p. 159.

(9) Lucas, *Observation curieuse de tendance héréditaire à la production de doigts surnuméraires*. Eny's Hop. Reports, 125e, 1882, p. 47.

(10) Marzolo, *Intorno ad una famiglia di sedigiti*. Memorie del R. Istituto Veneto di scienze, lettere ed arti., vol. XX, 1879.

(11) Furst, *Excès héréditaire de doigts et d'orteils avec augmentation successive des l'excès*. Nord. Med. Art., t. 13, 1881, p. 11.

(12) Spoto, *loc. cit.*, p. 8.

(13) Darwin-Tonnini. Cfr. Giuffrida-Ruggeri, *Sulla dignità morfologica dei segni detti « degenerativi »*. Atti della Soc. Rom. di Antrop., vol. IV, 1896-97, p. 190 ; Penta, *Su alcune più importanti anomalie etc.* Arch. di psichiatria, vol. XVI, 1895, p. 337 ; Spoto, *loc. cit.* ; Mariani et Mannini, *Intorno ad alcune note teratologiche delle mani e dei piedi*. Archivio di psichiatria, vol. XXV, 1904, p. 444.

que d'autres (Topinard, Delage, Delbierre, etc.) (1) nient l'atavisme et pensent plutôt qu'il s'agit là d'un phénomène purement tératologique ou pathologique.

La signification atavique de la polydactylie, selon les auteurs qui soutiennent l'hypothèse de la réversion, ressortirait des données suivantes :

1° *Données embryologiques* : Schenk put observer, dans deux embryons humains, un nombre de rayons, correspondant aux premiers linéaments des phalanges, supérieur à cinq, dans un cas allant jusqu'à neuf (2).

2° *Données d'anatomie humaine* : Le squelette de notre main, tant du côté ulnaire que du côté radial, possède des rudiments osseux qui auraient la signification philogénétique de doigts perdus dans l'évolution de l'espèce. Selon cette théorie, l'os pisiforme représenterait un sixième doigt et les tubérosités qu'on trouve du côté radial sur le premier os du carpe et du métacarpe un rudiment de « praepollex » (Bardeleben, Kollmann, etc.) (3).

3° *Données d'anatomie comparée.* Cette science enseigne que, dans des espèces vivantes d'animaux inférieurs, le nombre des doigts est variable. Ainsi certains mammifères (cétacés, taupe, etc.) ont plusieurs doigts, d'autres (cheval) en ont un, tandis que la plupart des autres en ont quatre ou cinq. Le fait même que la polydactylie se manifeste plus fréquemment aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs serait bien en harmonie avec ce qui se produit chez un grand nombre de mammifères qui ont plus de doigts aux pattes antérieures qu'aux pattes postérieures (chiens, chats, etc.).

4° *Données de paléontologie.* Il existe des espèces fossiles ayant plus de doigts que n'en ont les espèces animales vivantes correspondantes. Ainsi l'*anchiterium* avait trois doigts, tandis que le cheval n'en a qu'un. L'ichthyosaure qui est un amphibie avait sept doigts, tandis que les grenouilles n'en ont que six aux pattes postérieures, etc.

Aux critériums sus-indiqués, quelques auteurs ajoutent aussi celui de la transmission héréditaire de la polydactylie et de la fréquence avec laquelle elle se trouve unie à d'autres signes de dégénérescence. Comme on le sait d'ailleurs, bien des auteurs attribuent à ces signes la valeur de phénomènes réversifs. C'est dans les cas où la transmission directe manque que les auteurs mettent souvent en relief l'existence d'autres signes de dégénérescence (alcoolisme, épilepsie, etc.) chez les ascendants, au

(1) Topinard, Delage. Cfr. Giuffrida.— Ruggeri, *loc. cit.* ; Delbierre, v. Centralbl. f. Anthropologie, 1898, p. 57.

(2) Schenk, *Lehrbuch der vergleichenden Embriologie der Wirbelthiere*, Wien, 1874, p. 137.

(3) Bardeleben, *Praepollex und Praehallux*, 1889 ; Kollmann, *Handskelet und Hyperdactylie.* Verhandlungen der anatomischen Gesellschaft, mai 1888, et Anatomischen Anzeiger, 1888, n°s 17-18.

point que certains de ces auteurs (Spoto) vont même jusqu'à parler d'une *transformation morbide* de l'*hérédité* (1). Il faut pourtant rappeler que ce genre d'hérédité ne se rencontre pas toujours dans les cas où il n'y a pas d'hérédité directe. Il y a en effet dans la littérature du sujet des observations (Portigliotti et autres) dans lesquelles il est impossible de relever chez les ascendants quelque signe que ce soit de dégénérescence (2). Notre cas même, et c'est là qu'en réside, à notre avis, l'unique intérêt, démontre clairement que l'hérédité, tant directe qu'indirecte, n'est pas une condition nécessaire de la polydactylie. D'autre part, il ne faut pas oublier que l'hérédité n'appartient pas seulement aux phénomènes ataviques mais aussi à beaucoup de phénomènes purement morbides. Par conséquent elle dépose en faveur tant de la théorie atavique que de la théorie pathologique.

Je rappelle enfin que, selon Devay, les doigts surnuméraires représenteraient le signe le plus sûr de la consanguinité des ascendants (3). Mais, laissant même de côté ce fait qu'elle manque dans la plupart des cas, Huth se demande alors comment il pourrait se faire que la consanguinité, qui ne crée pas mais assure l'hérédité où peut-être elle aurait pu échapper, donnât lieu à un fait qui n'existe pas dans l'ascendance (4).

Morselli est au nombre de ceux qui considèrent l'heptadactylie et l'hexadactylie comme des phénomènes ataviques. Mais il renonce à expliquer par l'atavisme les exemples d'octodactylie, d'enneadactylie, et de décadactylie dont il pense que ce sont des phénomènes appartenant plutôt à la tératologie (5).

Gegenbaur veut démontrer que la polydactylie ne représente pas un phénomène de réversion. Cependant, dans sa conclusion, il n'exclut pas l'élément atavique, en ce qu'il affirme « qu'il s'agit d'une monstruosité, d'une formation par excès. Mais, ajoute-t-il, cette formation défectueuse n'est point sans rapport avec un état antérieur (atavique), car les monstruosités ne diffèrent des états ataviques que par un défaut d'accommodation qui est pour elle l'empreinte du caractère pathologique (6) ».

Hasse croit que la plupart des cas de polydactylie appartiennent à la tératologie, mais il admet l'atavisme si les mêmes formations se trouvent aux deux mains et aux deux pieds (7).

(1) Spoto, *loc. cit.*, p. 10.
(2) Portigliotti, *Tre casi de polidattilia*. Arch. di psichiatria, vol. XXII, 1901, p. 603.
(3) Devay, *Nouvelles observations sur les dangers des mariages entre consanguins au point de vue sanitaire*. Gaz. hebd., 1860, n° 37, p. 593-599.
(4) Huth, *The marriage of near kin*. London, 1887, p. 231-237.
(5) Morselli, *Loc. cit.*, p. 635.
(6) Gegenbaur, Cf. Revue d'hygiène, t. XIX, 1881, p. 455.
(7) Hasse, V. Centralbl. f. Anthrop., 1898, p. 57.

Bertacchini retient que la polydactylie a une signification diverse chez les vertébrés pentadactyles et chez les oligodactyles. Chez ces derniers, il est sûrement démontré que la présence de doigts surnuméraires peut avoir la valeur d'un caractère réversif ; chez les premiers, au contraire, la polydactylie devrait être considérée plutôt comme un phénomène de schistodactylie. Et comme celle-ci n'a pas une valeur atavique, puisqu'elle dépend simplement de causes pathologiques, l'auteur refuse aux anomalies en question chez les pentadactyles, et par conséquent chez l'homme, toute signification réversive (1).

Grönberg, qui s'est occupé de la polydactylie chez les poulets, s'est basé sur une étude attentive de la distribution des muscles et des nerfs et a pu conclure qu'elle est due à un simple phénomène de dédoublement (2). Boas lui-même avait du reste déjà démontré que chez le cheval et le porc la polydactylie est due au même phénomène (3).

Morselli, cependant, fait avec Albrecht remarquer à ceux qui soutiennent l'hypothèse du dédoublement, que la dactyloschise est normale chez les sélaciens (4).

Ahfeld attribue l'hyperdactylie à un fait purement mécanique, par l'action des plis de l'amnios pendant la vie intra-utérine (5).

Weismann et Wilson pensent qu'il s'agit là d'une variation du plasma germinatif par excès de nutrition locale (6).

Blanc distingue dans la polydactylie trois catégories :

1° La *polydactylie atavique* par réapparition de doigts ancestraux.

2° La *polydactylie tératologique* par division de doigts normaux ou ataviques.

3° La *polydactylie hétérogène* par formation de doigts qui ne viennent ni de l'atavisme, ni de la schistodactylie (7).

Legge accepte la classification de Blanc et soutient que la polydactylie est atavique lorsqu'elle est caractérisée par ce fait que le doigt surnuméraire se trouve ou au delà du cinquième doigt ou au delà du premier, mais jamais entre les doigts normaux. Si, au contraire, ajoute l'auteur, le doigt surnuméraire se trouve intercalé entre deux doigts normaux, mais

(1) Bertacchini, *Un caso di doppio pollice bilaterale nell'uomo e alcune considerazioni sul valore morfologico del l'iperdattilia nell'uomo.* Intern. Monatschr. f. Anat. u. Physiol., XXI, 1-3. Arch. di psichiatria, vol. XXVI, 1905, p. 514.

(2) Grönberg, *Beiträge zur Kenntniss der polydactylen Hünerrassen*, Anat. Anz., IX, 509-514, fig. 4, 1894.

(3) Boas, *Bidrag til opfattelsen of Polydactylihos Patledyrene*. Videnskap. Middel. fraden Naturh. Foreining i Kjobenhavn, 1883.

(4) Morselli, *loc. cit.*, p. 636. Albrecht, *Sur la valeur morphologique de l'hyperdactylie.* Deut. Gesells. f. Chir., 1886.

(5-6) Ahfeld, Weismann et Wilson. Cfr. Portigliotti, *loc. cit.*, p. 607.

(7) Blanc, *Etude sur la polydactylie chez les mammifères*. An. Soc. Linnéenne, Lyon, 1896.

n'a avec eux aucun rapport de connexion osseuse, ligamenteuse ou tendineuse, s'il n'a avec eux qu'un rapport de proximité, on ne peut, dans ce cas-là, parler de schistodactylie puisqu'il n'y a aucune donnée anatomique qui le démontre d'atavisme à cause de la place occupée par le doigt surnuméraire. On doit donc parler alors de polydactylie hétérogène. La cause prochaine de la polydactylie atavique et de la schistodactylie serait représentée, selon Legge,par un afflux excessif de liquides nutritifs, de la même manière que la syndactylie et la brachydactylie seraient dues à un afflux insuffisant de ces mêmes liquides (1).

Mais afin que l'on puisse mieux comprendre la valeur de la polydactylie et d'autres anomalies congénitales, il faut se rappeler aussi ce qu'enseigne la tératologie expérimentale. Après les recherches de Strasburger (2), de Pfeffer (3), de Dareste (4), de Féré (5), etc., nous savons que des agents physiques (chaleur, secousses, air confiné, électricité. etc.) ou des agents chimiques (alcool, substances alcaloïdes, essences, toxines microbiennes, etc.) sont capables d'agir sur l'œuf fécondé. Elles peuvent troubler plus ou moins profondément le développement normal de l'embryon, au point de créer des états tératologiques qui arriveraient ainsi à se produire dans des conditions naturelles. Aussi ces résultats nous induisent-ils à croire que ces mêmes agents que nous trouvons comme causes dans la production des états pathologiques représentent également,avec beaucoup de vraisemblance, la cause prochaine, directe des phénomènes tératologiques.

Rien n'empêche d'ailleurs que ces agents assument parfois le caractère de souvenirs ataviques. Il doit même sembler tout naturel qu'une cause morbide venant agir pendant le développement de l'embryon dont elle arrive à troubler l'évolution normale, des souvenirs ataviques revivent et se fixent, surtout lorsqu'ils ont déjà dans l'ontogénésie une vie transitoire. Il semble en effet qu'il doit en être ainsi.

Les études de Schenk, que nous avons rappelées plus haut, montrens en effet que dans l'embryon humain les phalanges seraient représentées au moins par neuf indications cellulaires de doigts disposés en rayons, dont il ne reste que cinq normalement dans l'évolution successive.

Une autre considération en faveur de l'origine pathologique des déformations congénitales ressort également de ce fait que certaines altérations, dont lagenèse est encore obscure, se joignent à d'autres dont on peut dire désormais que la nature morbide en a été démontrée. Ainsi, l'on a vu le

(1) Legge, *Di un nuovo caso di polidattilia*, Bologne, 1896.
(2-3) Strasburger-Pfeffert, Cf. Roblot, *loc. cit.*, p. 43.
(4) Dareste, *Recherches sur la production artificielle des monstruosités*, 2e éd., 1891.
(5) Féré. *La famille névropathique*, Paris, 1894, p. 246, 25 .

bec-de-lièvre coexister avec l'infantilisme (Binet) (1), et personne ne doute plus aujourd'hui que c'est un fait d'origine morbide (glandulaire). Le bec-de-lièvre peut aussi se trouver en même temps que la polydactylie et le pied-bot (Marsh) (2). Celle-ci peut, à son tour, s'unir au colobome de l'iris et à la rétinite pigmentaire (Darier) (3) et ainsi de suite. Cette concomitance de formations défectueuses, en apparence si diverses, et d'organes éloignés l'un de l'autre, nous démontre, d'une part, l'étroite parenté qu'il y a entre elles, et, d'autre part, nous induit à croire que les agents qui les déterminent sont généralisés dans l'organisme. Mais il n'est pas absurde de penser que des stimulants locaux (plis de l'amnios, comme le voudrait Ahfeld, ou d'autres causes) peuvent, dans quelques cas, en localiser l'action au point correspondant à la déformation qui se produira.

Cette idée, qui au fond accepte la signification pathologique attribuée par Virchow aux états tératologiques, sans renoncer complètement pour cela au concept atavique, s'accorde avec la conclusion générale, à laquelle arriva Mingazzini dans ses études sur la microcéphalie : « Durant l'ontogonie, dit l'auteur, les souvenirs philogénétiques disparaissent en tant qu'ils sont remplacés par des formations définitives appartenant à une forme animale donnée et qui se fixent par loi d'hérédité. S'il se produit un trouble dans la lutte entre l'ontogonie et la philogonie durant le développement, non seulement les souvenirs ataviques ayant une vie transitoire resteront vainqueurs, mais ceux qui ne sont qu'à l'état latent pourront se reproduire de nouveau et rester stables définitivement. Or, c'est précisément aux processus morbides que nous devons attribuer l'élément le plus important et le plus apte à troubler l'achèvement régulier des processus évolutifs » (4).

En nous basant sur ce que nous avons exposé jusqu'ici, nous croyons pouvoir conclure que par analogie avec d'autres formations défectueuses congénitales, la polydactylie, tout en rappelant une formation ancestrale, a, très vraisemblablement, une valeur essentiellement pathologique, en tant que très probablement déterminée par des moments étiologiques de nature morbide et qui doivent agir pendant le développement de l'embryon ou du fœtus.

(1) Binet, *Anomalie des organes génitaux mâles.* Bull. Soc. anat., 1883.

(2) Marsh, *A case of double polydactylisms, double harelip. etc.* The Lancet, 1899, t. II, p. 739.

(3) Darier, *Quelques observations de rétinite pigmentaire avec anomalies intéressantes.* Arch. d'ophtalm., 1887, VII, p. 176.

(4) Mingazzini, *Il cervello in relazione coi fenomeni psichici.* Bocca, Torino, 1895, p. 192.

AMNÉSIE ET FABULATION.

ÉTUDE DU SYNDROME « PRESBYOPHRÉNIQUE »,

PAR

DEVAUX et LOGRE

La Presbyophrénie, conception nosologique d'importation allemande, a été accueillie en France avec la bienveillance dont la Psychiâtrie française a coutume de faire preuve envers les doctrines étrangères. Les auteurs français, à l'envi des auteurs allemands, ont étudié la séméiologie, porté ou discuté le diagnostic, recherché l'anatomie pathologique de l'affection nouvelle ; et récemment encore, on faisait à la Presbyophrénie les honneurs de plusieurs présentations de malades à la Société de Psychiâtrie et à la Societé clinique de Médecine mentale.

Nous avons eu l'occasion d'observer quelques cas pouvant être rapportés à la Presbyophrénie des auteurs allemands. Il nous a paru intéressant d'entreprendre, à l'aide de ces documents, une étude séméiologique et critique de la Presbyophrénie.

Avant d'envisager les applications cliniques de cette conception nosologique nouvelle, il convient de préciser, *d'après les textes originaux*, le tableau morbide décrit, sous le nom de Presbyophrénie, par les différents auteurs.

Ce rapide aperçu historique, en montrant les remaniements successifs apportés à la conception primitive, sera comme la critique naturelle de la Presbyophrénie : « C'est l'évolution, disait Leibnitz, qui juge les doctrines ».

Le nom de Presbyophrénie semble avoir été imaginé par Kahlbaum, mais la référence au texte de cet auteur n'étant nulle part indiquée, la description initiale du tableau morbide est pratiquement celle de Wernicke ; dans cet exposé se trouvent contenues, pour ainsi dire en germe, toutes les interprétations ultérieures de la Presbyophrénie.

Textes de Wernicke.

Premier texte (1). — « Je vous ai souvent dit qu'en psychiâtrie, on ne peut établir de rapport entre le tableau clinique et l'étiologie, que dans les cas où des formes cliniques bien nettes se manifestent couramment à la suite de causes nocives bien déterminées ; par contre, l'expérience journalière montre qu'il ne faut pas admettre un tel rapport d'une façon exclusive ; cette remarque s'applique à la psycho-polynévrite, envisagée d'un point de vue purement empirique.

« A vrai dire, cette dénomination même indique déjà que des facteurs étiologiques très variables peuvent intervenir, comme il est naturel d'ailleurs lorsqu'il s'agit de polynévrites. La justesse de notre manière de voir sur ce point reçoit une démonstration éclatante du fait que nous pouvons rencontrer exactement le même tableau clinique, sans polynévrite. Un cas de ce genre m'est rappelé par la femme d'un médecin qui, voyant son enfant tomber par la portière d'un compartiment de chemin de fer, dont le verrou n'était pas fermé, ne trouva rien de mieux à faire, dans son anxiété, que de se précipiter à sa suite ; elle reçut une blessure grave à la tête, et,quand elle reprit conscience, elle présenta le tableau typique de la forme délirante de la psycho-polynévrite. A l'examen médico-légal, on put reconnaître que les quatre symptômes cardinaux du stade chronique existaient au complet.

« Je traite, en ce moment, un cas analogue qui se manifesta à la suite d'une intervention chirurgicale, avec gastro-entérostomie bien réussie ; le malade est aujourd'hui en convalescence.

« Comme le montrent ces deux observations, où la réunion de lésions somatiques et de modifications psychiques graves donna lieu à l'éclosion de la maladie, un certain nombre des faits très variés, que l'on considère comme des psychoses symptomatiques ou d'inanition, présente un tableau clinique analogue à celui de la psycho-polynévrite ; mais l'argument le plus probant pour notre thèse, est le tableau morbide de la presbyophrénie, *presque identique, cliniquement, à la psychose polynévritique.*

« La presbyophrénie est *la maladie spécifique de la sénilité*,dans le sens, et avec la restriction que nous admettons, en général, dans une division étiologique des maladies mentales : c'est-à-dire que, contrairement à la psychose polynévritique, elle ne se manifeste que chez les vieillards, et dans beaucoup de cas, ne révèle aucune autre étiologie. En cela, elle représente une partie importante des psychoses produites par la sénescence ; comme la psycho-polynévrite, elle s'observe sous deux formes, l'une aiguë, délirante, l'autre chronique ; cette dernière peut, après longtemps, devenir incurable, et présente alors les mêmes symptômes constitutifs que la psychose polynévritique, à son stade de chronicité. Vous rencontrez les mêmes signes de désorientation allopsychique, avec absence de perte du jugement (fehlender Ratlosikeit), perte de la mémoire de fixation, conservation de l'attention, confabulation et amnésie

(1) *Grundriss der Psychiatrie*, p. 290. Leipzig, 1906.

rétroactive. Souvent aussi s'ajoutent des modifications pathologiques de l'état affectif (Gemütslage) et cela sous deux formes : tantôt c'est une euphorie, qui n'est pas en rapport avec les circonstances réelles, tantôt, une humeur colé-reuse, de durée variable. Vous vous souvenez des deux exemples que je vous ai présentés : dans un cas, il s'agissait d'une femme de 78 ans, Mme H..., qui manifestait son bien-être par son bavardage facile, et, se croyant encore jeune fille, prenait des allures prudes, qui, à son âge, étaient de l'effet le plus co-mique.

« L'autre malade, Mme H..., âgée de 84 ans, était, vous vous en souvenez, une femme violente, criarde, renversant tout, injuriant tout le monde, et accusant son entourage des brutalités les plus extraordinaires. Probable-ment, il s'agissait de *confabulation* reposant sur le souvenir d'événements mal interprétés et de sensations hypocondriaques. Ces deux malades avaient ceci de commun que l'expression du visage, les gestes, les propos faisaient immé-diatement penser à une démence.

« La forme aiguë ou délirante a les mêmes symptômes fondamentaux que la forme chronique, excepté, peut-être, l'amnésie rétroactive ; en plus, on cons-tate une légère excitation motrice, de l'insomnie et, de temps à autre, des *hallucinations*, surtout visuelles.

« L'ensemble donne le *tableau atténué du delirium tremens*, avec durée analogue.

« Je me souviens d'un exemple fourni par une femme âgée de 76 ans, jus-que-là très active, chez laquelle la maladie se termina si favorablement qu'elle put encore, pendant de nombreuses années, conduire une affaire importante.

« *La durée de l'affection, lorsqu'elle doit guérir, et c'est assez fréquent, est de 4 à 8 semaines.* Dans d'autres cas, la chronicité s'installe d'une façon insen-sible, ou bien il reste une démence sénile simple qui représente toujours le stade terminal de la forme chronique. »

Deuxième texte (1). — « L'influence exercée par la sénescence, ou involution sénile du cerveau, sur la forme et la marche des psychoses, est peu connue. Pourtant la presbyophrénie, décrite antérieurement, psychose *jus-qu'à un certain point spécifique*, relève de cette étiologie. Vous vous souve-nez que ce tableau clinique, dans ses traits importants, *ressemble à celui de la psychose polynévritique* ; on peut cependant trouver quelques différences, portant sur des points accessoires.

« Il semble, par exemple, que la désorientation allopsychique de la presbyo-phrénie change de degré au cours de l'évolution ; c'est ce que j'ai observé bien des fois. Dans la psychose polynévritique, la désorientation est permanente, dès le début. Les états délirants de la presbyophrénie se comportent de façon analogue : ils ne se manifestent parfois que la nuit, et il existe des cas-limites, dans lesquels toute la symptomatologie consiste uniquement dans ces accès de *délire nocturne*, accompagnés de symptômes de déficit particuliers.

« Je vous ai déjà fait observer que la presbyophrénie *ne rentre pas dans le*

(1) Wernicke, *loc. cit.*, p. 502.

cadre de la démence sénile ; ceci est prouvé déjà par l'expression d'attente du visage, et par la promptitude de la réaction à l'excitation, abstraction faite de la guérison, connue de vous, des accès de délire à début brusque. »

La description est, on le voit, complexe, et la pensée présente de nombreuses indécisions. Il est difficile de savoir au juste si Wernicke considère la Presbyophrénie comme une espèce nosologique autonome. Sans doute, à l'exemple de Kahlbaum, il lui donne un nom particulier, en rapport, dit-il, avec une étiologie spéciale, la sénilité ; il lui assigne, comme à une entité morbide, des formes cliniques, une évolution propre et un diagnostic différentiel. Mais, dans cette symptomatologie complexe, se trouvent associés deux ordres d'éléments bien distincts, qu'il paraît difficile de réunir dans une même affection : d'un côté, hallucinations, confusion, curabilité ; de l'autre côté, absence d'hallucinations, chronicité, incurabilité.

Une telle conception, enfermant, dans l'unité d'une même synthèse, deux groupements symptomatiques disparates, devait aboutir, chez les successeurs de Wernicke, à un démembrement de la Presbyophrénie.

Voici le texte de Kraepelin, relatif à la Presbyophrénie (1) :

« Parmi ces différentes *formes de Démence sénile*, il faut isoler un petit groupe de faits, caractérisés par la conservation relative de l'activité psychique, de l'ordre et de la suite dans les idées, et, jusqu'à un certain point, du jugement, malgré les altérations profondes de la mémoire de fixation, et de la mémoire en général.

« Nous désignerons ce tableau clinique très particulier, sous le nom de presbyophrénie, proposé par Kahlbaum et adopté par Wernicke.

« Les malades (2) sont d'un abord facile, et peuvent suivre sans difficulté une conversation, même longue. Ils saisissent les détails des faits qui se passent autour d'eux, tout en se trouvant néanmoins hors d'état d'avoir la notion exacte de leur situation et des liens intimes qui unissent les événements.

« Cette impuissance leur échappe du reste complètement ; ils oublient avec une extrême rapidité ce qu'ils ont fait ou entendu ; seules quelques rares impressions, ayant agi sur leur sensibilité, persistent plus solidement ; une malade, par exemple, savait encore, au bout de quelques jours, que je l'avais accusée de vol, tandis qu'elle avait oublié, après quelques instants, les visites et les observations qu'on lui avait faites. Les malades ne savent plus où et quand ils ont pris leur repas, les mets qu'on leur a servis, depuis combien de temps ils ont quitté leur lit, si l'on se trouve en hiver, en été,

(1) KRAEPELIN, *Psychiatrie*, t. II, p. 603, Leipzig, 1910.

(2) Dans la précédente édition Kraepelin ajoutait que ces malades « étaient pour la plupart des femmes ».

le matin ou le soir. Ils sont incapables de recourir aux moyens ou aux objets (horloges, calendriers), qui pourraient les renseigner.

« C'est l'orientation dans l'espace et dans le temps qui est le plus profondément altérée. Après des mois de séjour, les malades ignorent où ils se trouvent, depuis quand ils sont là, le nom des personnes qui les entourent. Les réponses qu'ils font aux questions ont parfois un air de vérité, mais elles varient continuellement. Les malades se croient à l'hôtel de l'Aigle, à un mariage, à la maison d'arrêt, dans leur appartement ; il leur faut quitter l'établissement, ou bien ils sont retenus par un lombago ; ils saluent les étrangers comme de vieilles connaissances, prétendant les avoir déjà vus, mais ne peuvent se rappeler leur nom, et, en hésitant, ils indiquent une désignation quelconque qui leur était familière autrefois. C'est Monsieur le Directeur. « Quelques patientes prennent pour des hommes d'autres femmes malades. Elles ignorent la date du jour, de l'année, et même celle de leur propre naissance ; interrogées sur leur âge, elles répondent par les contradictions les plus grossières. La mort de leurs parents est ignorée. De l'air le plus naturel du monde, elles parlent de leurs enfants comme s'ils étaient tout petits. La grand-mère est âgée de 20 ans, le père a le même âge, le fils entre dans sa 80e année ; une malade se disait plus jeune de deux ans que sa fille ; d'autres font allusion à leur récent mariage, alors qu'elles viennent de parler, comme s'il vivait encore, de leur mari, décédé, en réalité, depuis longtemps.

« Les connaissances acquises sont, d'habitude, très réduites ; le calcul est encore suffisant, de même que le sens de la vie pratique ; le souvenir du prix des denrées, des recettes de cuisine persiste encore assez bien ; tout le reste est disparu : gros événements politiques, détails d'histoire et de géographie, nom d'un prince régnant, souvent même le nom et l'âge de leurs propres enfants ; fréquemment le souvenir des événements qui remontent à une époque éloignée est conservé ; par exemple, les malades se rappellent leur nom de jeune fille, celui des pièces de monnaie et des poids d'autrefois.

« Les presbyophréniques ne se rendent compte que très imparfaitement de cette altération énorme de leur « capital de représentation ». Si on les presse de répondre à des questions, certaines malades prétendent qu'elles ne se sont jamais intéressées au sujet de la conversation, que les femmes ne s'occupent pas de ces choses-là : à la campagne, on n'a pas besoin de savoir tout cela ; elles ont tout écrit sur la bible de famille, mais, pour le moment, ne peuvent se souvenir de rien. Elles ont tellement couru, ont tant de choses en tête, n'arrivent à rien, et puis, quand on est seule, on n'y pense pas, « cela appartient au domaine de l'oubli ». Une malade disait : « Pour une femme de 80 ans, ma mémoire est encore bonne ; c'est l'avis de tout le monde. »

« Dans bien des cas, par contre, il existe un sentiment exact de la maladie : « Quand on est si vieux, la mémoire est mauvaise », « La mémoire ne veut plus rien savoir ». « Je suis un vieil homme et ne m'occupe de rien ». Certains malades se sentent faibles de tête, mal à l'aise, étourdis, ne reconnaissent plus personne ; depuis deux ans, ils ont perdu l'intelligence, ils ont tout oublié, ils ont tant de confusion dans l'esprit, leurs idées sont si courtes.

« Ils comblent les lacunes de leurs souvenirs au moyen des faits les plus récents, par de petites histoires inventées pour les besoins de la cause, et les embellissent encore, si on les y pousse. Le matin, certaines malades disent avoir travaillé ; la veille, elles sont allées rendre visite à leur famille, y ont bu du café, et y ont rencontré d'autres parents. On a illuminé l'arbre de Noël. Maintenant, elles sont ici « pour aider » et elles s'en iront dès qu'elles auront terminé, « chez le président qui les a engagées, et qui leur donne de bons appointements », ou bien chez leur père mourant, ou encore soigner leur mari (mort depuis longtemps) qui est gravement malade.

« On rencontre quelques rares et faibles idées délirantes. Le malade est atteint d'une affection nerveuse, pulmonaire, on l'a volé, on ne lui donne rien à manger, il doit mourir de faim, être crucifié, les autres parlent de lui. Le mari d'une malade vient de prendre une autre maîtresse, sa belle-sœur veut s'emparer de son argent, dans son lit couche un étranger ; un malade vient de faire un héritage, il s'adresse au médecin comme à une altesse, et prépare de grands projets. Certains sujets prétendent voir des gens, des chiens, des chats, des souris jaunes sur les murs, ou bien ils sont poursuivis par des oiseaux ; d'autres trouvent des vipères dans leur lit, entendent des hommes chuchoter, se disputer dans l'escalier, et reconnaissent la voix de leur père ou de leur sœur. Dans tous ces cas, l'alcool semble jouer un rôle important.

« Le jugement est bon tant qu'il s'agit de notions que les malades ont acquises antérieurement. Des phrases dépourvues de sens, comme « la neige est noire », « les chevaux aboient », « les voleurs sont récompensés », sont accueillies par un éclat de rire, ou par une réponse comme celle-ci : « la neige est noire, quand on a jeté de la poussière dessus ».

Beaucoup de malades ne réagissent pas à des phrases dépourvues de sens, si elles évoquent des impressions sensorielles, mais ils protestent immédiatement, dès qu'on fait appel à des notions générales. Par exemple, la phrase « les feuilles des arbres sont bleues » sera admise sans remarque; mais celle-ci : « les menteurs sont de braves gens » soulève l'indignation. Ils écoutent sans réaction les remarques les plus paradoxales sur le nombre et le nom de leurs enfants, sur leur situation actuelle et celle de leur entourage, mais régulièrement ils se récrient avec violence dès qu'on suppose qu'ils ont pu manquer à la morale, commettre quelque acte délictueux, voler de l'argent, cacher un objet trouvé, être convoqués par les gendarmes. Une de mes malades racontait qu'elle venait de voir le bourgmestre, à ce sujet, et qu'il lui avait assuré que la coupable était une autre femme du même nom. Par contre, dans l'appréciation du temps, les malades commettent les contradictions les plus invraisemblables, sans s'en apercevoir, et même sans comprendre, lorsqu'on leur explique leur erreur. Ils trouvent tout naturel que leur père ait le même âge qu'eux-mêmes ; que leur fils soit plus jeune de quatre années, et, cependant, soit venu au monde dix ans auparavant ; qu'une femme de 86 ans puisse encore avoir des enfants : « Tout est possible », disait une malade.

« Au cours de la conversation, les malades sont actifs, souvent bavards, assez présents, parfois pourtant inattentifs ; leur humeur est ordinairement

gaie, rarement, et seulement par instants, elle est pleurarde ou excitée ; ils participent à ce qui se passe autour d'eux, et en sont émus ; ils acceptent les plaisanteries et d'ordinaire, répondent rapidement, et sur le même ton.

« Leur conduite est ordonnée, ils s'occupent même un peu, en bavardant avec l'un et avec l'autre, mais, de temps en temps, s'excitent légèrement, déplacent leur literie, veulent sortir, et sans savoir où aller, courent autour de leur lit.

« *La presbyophrénie est-elle une maladie particulière, ou seulement une forme ?*

« Question discutable ; quoi qu'il en soit,on observe dans la démence sénile simple, des états analogues transitoires, qui peuvent disparaître et, par le retour de la lucidité, reproduire le tableau clinique antérieur.

« D'autre part,dans la presbyophrénie,l'activité intellectuelle et sentimentale peut disparaître et faire place à une démence simple et stupide.

« De temps à autre, on voit aussi le tableau clinique de la presbyophrénie durer des années, à peu près sans modification ; l'évolution se fait d'une façon progressive ; il semble pourtant que, dans certaines circonstances, l'affection peut s'installer en quelques mois et même se constituer en quelques semaines complètement. Des symptômes de lésions cérébrales, en particulier les paralysies ou les ictus,sont très rares ; il s'agit presque toujours de sujets physiquement robustes. »

« Nous (1) observons aussi dans la presbyophrénie des troubles accentués de la mémoire de fixation et d'évocation ainsi que la perte de l'orientation. Mais ici il s'agit toujours de malades d'un âge avancé, tandis que la psychose de Korsakoff se manifeste dans 55 0/0 des cas, entre 30 et 50 ans. En outre, abstraction faite d'antécédents alcooliques, notamment de signes de polynévrite, les presbyophréniques sont beaucoup plus actifs que les alcooliques. Ils sont présents, bavardent, s'intéressent à l'entourage, quelquefois même d'une façon un peu gênante. Ils manifestent un état d'esprit spécial,gai et enfantin, et un incessant besoin d'occupation qui d'habitude augmente encore la nuit ; le déficit dans le domaine des représentations est beaucoup plus considérable, à tel point que souvent les malades ont perdu leurs acquisitions antérieures les plus simples et cessent de réagir aux affirmations qui contredisent grossièrement leur expérience journalière. En outre, l'éclosion, la marche et la terminaison sont totalement différentes de celles de la psychose de Korsakoff. On peut tout au plus trouver des difficultés diagnostiques dans les cas où il existe en même temps des excès notables d'alcool avec leurs conséquences. »

Wollenberg (2) se contente de résumer les idées de Wernicke et de Kraepelin sur la Presbyophrénie.

Kraepelin, dans le tableau clinique qu'il trace de la Presbyophrénie, isole donc, pour ainsi dire, l'un des deux ordres de symptômes décrits par

(1) KREPELIN, *Psychiatrie*, 1910, p. 184.

(2) *Lehrbuh der Psychiätrie*, bearbeitet von BINSWANGER, CRAMER, HOCHE, SIEMERLING, WESTPHALL und WOLLENBERG. Iéna, 1907.

Wernicke. De la conception primitive, il récuse l'élément confusionnel et ne retient que l'élément démentiel. La Presbyophrénie, pour Kraepelin, n'est plus, semble-t-il, *qu'une forme clinique de la démence sénile*, non une affection autonome ; mais ici encore, de l'aveu même de l'auteur, quelque indécision subsiste.

Par cette dissociation, au profit de la démence, et à l'exclusion de l'élément confusionnel, Kraepelin éliminait du cadre de l'affection toute une série de symptômes qui faisaient partie de la synthèse primitive, et que les partisans de Wernicke, en Allemagne, continuaient à rattacher à la Presbyophrénie.

En France, Dupré et ses élèves, ont, à leur tour, insisté sur la conformité du tableau clinique de la Presbyophrénie avec la symptomatologie de certaines psychoses de Korsakoff, subaiguës ou chroniques. La Presbyophrénie, pour ces auteurs, se présente fréquemment, mais non toujours, comme *une forme clinique de la psychose de Korsakoff*, et, en règle générale, lorsqu'on observe un cas de Presbyophrénie, il y a lieu de rechercher systématiquement les signes de polynévrite, et en particulier, l'abolition des réflexes rotuliens.

« Souvent la presbyophrénie (1) s'observe chez des malades qui présentent des signes manifestes de polynévrite, surtout accusée aux membres inférieurs.

« Cette association morbide est d'ailleurs conforme aux enseignements de la clinique qui démontre les grandes analogies qui existent entre le syndrome presbyophrénique et le syndrome de Korsakoff.

« Dans les cas que nous avons observés, l'ensemble du tableau morbide, psychopathique et névritique, peut être considéré comme une psychopolynévrite, insidieuse et d'emblée chronique ou consécutive à une polynévrite aiguë, avec syndrome de Korsakoff ayant évolué vers la chronicité. »

« La presbyophrénie (2) offre, avec le syndrome psychopolynévritique, les ressemblances cliniques les plus frappantes : amnésie continue, désorientation, fabulation, et ne diffère guère de la psychose de Korsakoff que par l'étiologie, l'évolution et l'absence de signes de polynévrite. La plupart des observations de presbyophrénie sont muettes sur l'état des nerfs périphériques ; on n'y voit pas mentionné l'examen de la sensibilité et de la réflectivité des membres inférieurs. D'un autre côté, l'étiologie de la presbyophrénie reste inconnue, et, enfin, l'évolution même de l'affection ne permet guère de l'assimiler complètement aux démences, puisque, dans certains cas, la presbyophrénie peut guérir. On voit ainsi s'effacer les caractères distinctifs qui semblaient séparer les deux syndromes, et on comprend la difficulté qu'éprouvent Wernicke et Kraepelin à

(1) Dupré et R. Charpentier, *Psycho-polynévrites chroniques et démence*. Encéphale, février 1909.

(2) Dupré, Société de Psychiâtrie. Séance du 7 mai 1909, Encéphale du 10 juin 1909, p. 593.

établir le diagnostic différentiel entre la presbyophrénie et la psychose de Korsakoff.

« *Dans beaucoup de cas*, une enquête anamnestique minutieuse et un examen neurologique complet permettront de retrouver, soit dans le passé, soit dans le présent, l'existence d'une polynévrite, c'est-à-dire tous les éléments centraux et périphériques de l'atteinte bipolaire du système nerveux par une infection ou une intoxication d'origine externe ou interne. »

Mais une telle interprétation n'est pas, comme celle de Kraepelin, exclusive d'une conception plus large ; les deux thèses en présence peuvent se concilier, si l'on admet, comme Dupré et ses élèves, que la psychose de Korsakoff et la démence sénile sont, l'une et l'autre, susceptibles de réaliser le tableau clinique de la Presbyophrénie.

Voilà donc la synthèse nosologique de Wernicke reconstituée dans sa totalité, et même élargie, mais sa signification s'est modifiée : groupement symptomatique *commum* à plusieurs affections, la Presbyophrénie doit être envisagée comme un *syndrome*.

« Il semble (1) bien que le syndrome presbyophrénique peut s'observer à différents degrés, et dans des conditions variables, au cours de diverses encéphalopathies. »

« J'admets (2) volontiers que ces états d'affaiblissement intellectuel sont liés souvent à la psychose polynévritique, mais je crois qu'il faut se garder de trop généraliser ; il existe certaines formes de démence sénile dans lesquelles les symptômes prédominants sont précisément des troubles de la mémoire, et la fabulation. »

Enfin, une autre opinion, qui n'est pas non plus en contradiction avec les précédentes, mais qui les complète et les précise, avait été antérieurement formulée par Dupré, dans son étude sur « la Mythomanie » (3). Le syndrome presbyophrénique se ramène à une *variété de fabulation* ; il représente un cas de « *Mythomanie associée* ».

« Cette forme (4) de la démence sénile, étudiée par Wernicke sous le nom de presbyophrénie, et dans laquelle, comme dans le syndrome de Korsakoff, l'activité intellectuelle se manifeste par une incessante confabulation, nous offre également un exemple de syndrome mythopathique acquis et temporaire, symptomatique de confusion et d'affaiblissement psychiques. »

Au cours de l'évolution historique, le groupement symptomatique, d'abord isolé sous le nom de « Presbyophrénie », a donc, en quelque sorte,

(1) Dupré, Société de Psychiâtrie, 11 novembre 1909 ; Encéphale, 10 novembre 1909, p. 571.

(2) Séglas, Société de Psychiâtrie, 17 décembre 1908 ; Encéphale, 10 janvier 1909.

(3) Dupré, *La Mythomanie*, Bulletin médical, 25 mars, 1er et 8 avril 1905.

(4) Dupré, *loc. cit.*, p. 60.

parcouru toutes les étapes logiques par lesquelles peut passer une conception nosographique nouvelle. La Presbyophrénie, d'abord posée plus ou moins nettement comme une *entité morbide*, a été considérée, tour à tour, comme une *forme clinique* de la *démence sénile* ou *de la psychose de Korsakoff*, comme un *syndrome*, ou enfin comme la manifestation particulière d'un *symptôme*, comme une variété de *fabulation*.

*
* *

Entre temps, des *anatomo-pathologistes*, sur la foi d'une doctrine et d'un néologisme, ont tenté de décrire à l'affection nouvelle des lésions spécifiques.

Fischer fut le premier qui dota la Presbyophrénie d'une anatomie pathologique. Dans plusieurs travaux (1), il décrivit comme spécifique une lésion consistant en petits foyers, répartis d'une façon irrégulière, sans localisation régionale précise, dans l'écorce de l'encéphale. Ces foyers qu'il désigne d'abord sous le nom de « Gourmes » (Druse), puis de « Sphœrotrichi » sont bien mis en évidence par la méthode de *Bielschowsky*. Ils sont constitués par des amas de fibrilles, plus ou moins fines, dont l'ensemble rappelle soit une étoile (Stern, Morgensternformation), soit une roue. Parfois, à la périphérie des sphœrotrichi, les fibrilles sont plus écartées les unes des autres et figurent un éventail ou une natte. Dans d'autres formes, les fibrilles sont plus épaisses, et reproduisent le dessin d'une pelote (dicke faserige Knäul). Chacun de ces foyers se comporte vis-à-vis du tissu nerveux comme un corps étranger, il écarte les cylindraxes, les rejette à sa périphérie. Exceptionnellement, ces derniers sont modifiés dans leur structure, et jamais Fischer ne remarqua de réaction inflammatoire. A côté de ces formes délimitées, l'auteur décrit une lésion diffuse caractérisée par une infiltration du tissu nerveux par des fibrilles très courtes qui ne se conglomèrent pas en masse.

Bien que spécifiques de la Presbyophrénie, et permettant de l'isoler comme « une affection cérébrale au sens clinique et anatomique », ces sphærotrichi auraient été rencontrées par Fischer lui-même dans l'écorce cérébrale de vieillards atteints d' « artério-sclérose pseudo-presbyophrénique » (?) ou encore chez des gens âgés ayant présenté un « complexus de symptômes paranoïdes » (paranoïdes Symptomenkomplex), voire même chez

(1) Ficher, *Miliare Nekrosen mit drusigen Wucherungen der Neurofibrillen, eine regelmässige Veränderung der Hirnrinde bei seniler Demenz.* Monatsschrift f. Psychiatrie, Bd XXII, p. 44 ; *Die Histopathologie der Presbyophrenie.* Jahresvers, d. deuts Ver. f. Psych., Berlin, 1908 ; *Die presbyophrene Demenz deren anatomische Grundlage und Klinische Abgrenzung.* Zeitschrift für dir gesamte Neurologie u. Psychiatrie, 1910.

trois vieillards, sur neuf cerveaux examinés, morts sans qu'on ait pu observer chez eux de troubles psychiques (1).

Les lésions décrites par Fischer avaient déjà été observées par d'autres auteurs. Blocq et Marinesco (1892) (2), Redlich (1898) (3), Seiler (1901) (4), Leri (5), Mijake (6), Alzheimer (7) ont rapporté des observations anatomiques analogues. Pour certains d'entre eux, il est vrai, ces lésions étaient pathognomoniques de l'épilepsie sénile. Hubner (8), Vogt (9), Oppenheim (10), Sarteschi (11) nient tout rapport entre les sphœrotrichi et la Presbyophrénie.

L'opinion qui semble prévaloir en Allemagne, aujourd'hui, confirmée par Perusini (12), est que ces altérations, fréquentes chez les vieillards, ne sont nullement caractéristiques de la Presbyophrénie ; elles représentent des substances de désintégration (Abbaustoff) des tissus nerveux. Cette interprétation, d'après notre expérience personnelle, semble être exacte.

*
* *

Après cet exposé historique et au terme de cette évolution doctrinale, le problème de la Presbyophrénie se présente, en pratique, sous une forme nouvelle : le terrain est, en quelque sorte, déblayé : certaines conceptions, en désaccord avec les données de l'expérience, tombent et disparaissent. Par contre, les faits cliniques communs aux diverses descriptions se dégagent et leur importance relative se précise.

(1) Fischer, il est vrai, ajoute que deux de ces malades auraient été agités et confus quelques heures avant leur mort.

(2) Blocq et Marinesco, *Sur les lésions et la pathogénie de l'épilepsie dite essentielle*. Semaine médicale, 1892, p. 445.

(3) Redlich, *Ueber Miliare Sklerose der Hirnrinde bei seniler Atrophie*. Jahrb. f. Psych. u. Neurol., Bd XVII, 1898.

(4) Seiler, *Ueber Spätepilepsie*. Thèse Leipzig, 1901.

(5) Leri, *Le cerveau sénile*. Congrès des médecins aliénistes et neurologistes, Lille, 1906.

(6) Mijake, *Beitrage zur Kenntnis der Altersveränderungen der menschlichen Hirnrinde*. Obersteiners Arbeiten, Bd XIII, 1906.

(7) Alzheimer, *Ueber den Abbau des Nervengewebes Allg*. Zeitschr. f. Psych., Bd LXIII, 1906.

(8) Hubner, *Ueber das Greisenalter in psychologischer, psychopathologischer, u. forensischer Beziehung*. Allg. Zeitsch. f. Psych., 1908 p. 839 ; *Zur Histopathologie des senilen Gehirns*. Archiv f. Psych. u. Neurol., Bd. 46, Hf. 2, 1908.

(9) Vogt, *Discussion*. Jahresvers. der deutschen Ver. f. Psych. Berlin, 1908.

(10) Oppenheim, Neurologischen Zentralblatt, 1909.

(11) Sarteschi, Revista di Frenatrie, vol. 35, 1909.

(12) G. Perusini, *Ueber klinisch und histologisch eigenartige psychische Erkrankungen des späteren Lebens alters*. Histologische u. histopathologische Arbeiten Nissl's. Bd III, hf 2, 1909

C'est ainsi que la conception de la *Presbyophrénie-maladie* ne paraît plus, à l'heure présente, en France du moins, défendue par personne. Les anatomo-pathologistes eux-mêmes, Fischer excepté, ne prétendent plus, semble-t-il, qu'à décrire les lésions d'une forme clinique et non d'une entité morbide.

La conception de Kraepelin, *la Presbyophrénie forme clinique de la démence sénile*, réunit, en Allemagne et en France (1), un grand nombre de partisans. Elle a pour elle des éléments incontestables de logique et de précision : elle est logique avec le mot de Presbyophrénie, puisqu'elle réserve cette appellation à un état psychopathique, qui, par son étiologie, ne peut se rencontrer que dans la vieillesse ; elle est précise parce qu'elle répond à un tableau morbide bien délimité, assez typique, et dont l'auteur a minutieusement fixé les symptômes dans une description très exacte et très vivante. Il y a là une contribution certainement heureuse, et relativement originale, à l'étude des formes cliniques de la démence sénile.

Cette conception est, en outre, conforme aux habitudes de la nomenclature kraepelinienne. Dans la classification de Kraepelin, la Presbyophrénie est, en effet, pour les psychoses de la vieillesse, l'exact pendant de ce qu'est l'hébéphrébénie pour les psychoses de la puberté. Dans les deux cas, l'auteur se propose d'isoler une espèce dans un genre ; et, dans les deux cas, le nom de l'espèce n'est autre chose que la traduction grecque du nom qui convient au genre lui-même (Presbyophrénie = Psychose de la vieillesse. — Hébéphrénie = Psychose de la jeunesse).

L'esprit analytique des auteurs français s'accommode mal de la notion de ces types nosologiques multiples et comme intriqués les uns dans les autres. Au lieu de grouper et d'individualiser, il dissocie et généralise. Au lieu de restreindre le diagnostic de Presbyophrénie, à une forme clinique de la démence sénile, on peut observer au contraire, que les éléments distinctifs de cette forme spéciale (amnésie de fixation, désorientation, fausses reconnaissances, fabulation), se retrouvent aussi bien dans la psychose de Korsakoff, par exemple, que dans la démence sénile ; et si le tableau clinique d'ensemble est différent, dans les deux affections, c'est parce que les symptômes communs, qui font tout l'intérêt de la presbyophrénie, s'ajoutent et se superposent, pour ainsi dire, aux signes ordinaires, soit de la démence sénile, soit de la psychose de Korsakoff.

Cette analyse conduit à la conception plus compréhensive *de la presbyophrénie-syndrome*. On sait, par ailleurs, les services que peut rendre au clinicien la notion des syndromes (2) dont la médecine générale fait, à

(1) Nouet et Halberstadt, Encéphale, 1909. — Nouet, Encéphale, février 1911.
(2) M. Labbé, *Les grands syndromes pathologiques*. Presse médicale du 26 février 1908.

l'heure présente, un usage de plus en plus fréquent et particulièrement fécond. Tandis que la synthèse est un aboutissant, le dernier mot du diagnostic, le point d'arrivée où tout progrès s'arrête, le syndrome, au contraire, n'est qu'un terme de passage, un instrument de perfection, et comme le gage d'un diagnostic plus complet. Conclure à la Presbyophrénie, c'est, si l'on accepte la conception de Wernicke, se référer à la notion d'une entité bien obscure, ou, si l'on suit Kraepelin, c'est s'exposer à négliger, par idée préconçue, la recherche des signes de polynévrite, comme il arrive souvent dans les premières observations allemandes de Presbyophrénie, et par conséquent, à rapporter trop vite, et comme de parti pris, le tableau morbide à une forme clinique de la démence sénile.

Transformée en syndrome, la Presbyophrénie ne peut plus conserver une anatomie pathologique distincte.. Si, en psychiâtrie, l'anatomie pathologique d'une entité morbide est possible, si celle d'une forme clinique, quelque différenciée soit-elle, est très contestable, l'anatomie pathologique d'un syndrome ne se conçoit même plus. Autant vaudrait rechercher l'anatomie pathologique des idées de grandeur ou des idées de négation. Du même coup, la presbyophrénie doit, logiquement, perdre son nom ; en effet, le tableau clinique, n'étant plus spécial à une variété de démence *sénile*, peut, dans la psychose de Korsakoff notamment, se rencontrer à tous les âges (à l'âge adulte dans un cas de Deny et Camus) (1).

Mais la notion de syndrome une fois dégagée, l'analyse clinique peut être poussée encore plus loin et s'appliquer aux éléments complexes du syndrome lui-même. De ces éléments, l'un, représenté par *l'amnésie de fixation*, avec ses conséquences : désorientation dans le temps et dans l'espace, etc., est un symptôme d'ordre banal qui se trouve toujours, au moins à l'état d'ébauche, et parfois très accusé, dans les formes les plus franches, les plus normales, les plus classiques de la démence sénile ou de la psychose de Korsakoff. Mais il est un autre symptôme, nullement constant celui-là, et même assez insolite, qui imprime au tableau morbide une physionomie à part, propre à dérouter parfois le clinicien, un symptôme nouveau, qui seul confère au syndrome presbyophrénique une individualité véritable, c'est *la confabulation*. Dès lors, les éléments complexes du syndrome se trouvent ramenés à l'unité d'un *symptôme essentiel* et comme central, autour duquel tous les autres convergent, et dont ils ne représentent plus, pour ainsi dire, que les conditions d'apparition. Et la Presbyophrénie, conception allemande, désignée d'un nom grec, ne serait pas autre chose, de ce point de vue, qu'une variété, d'ailleurs pleine d'intérêt, de la *fabulation* et de la *tendance aux récits imaginaires*, symptôme très anciennement signalé et décrit par les auteurs francais.

(1) Deny et Camus, Société de Psychiâtrie, 27 mai 1909 ; Encéphale, 20 juin 1909, p. 388.

C'est à l'étude de ce chapitre particulier de la *confabulation*, *envisagée dans ses rapports avec l'amnésie de fixation*, et réalisant le *syndrome de l'amnésie fabulante*, que nous nous proposons d'apporter, une contribution personnelle, d'après les quelques cas dont nous allons résumer l'histoire.

OBSERVATION I.

Mythomanie constitutionnelle. — Démence sénile. — Syndrôme presbyophrénique sans polynévrite.

M. H.., âgé de 72 ans, entre dans le service, atteint d'une hémiparésie gauche, avec exagération des réflexes tendineux, plus marquée à gauche, signe de Babinski survenu il y a quelques mois à la suite d'un ictus. Depuis deux ans, le malade présentait des signes d'artério-sclérose cérébrale, du rire et du pleurer spasmodiques, avec affaiblissement psychique progressif. Complètement désorienté dans le temps et dans l'espace, il ne semble pas se préoccuper de ce qui l'entoure ; il répond complaisamment aux questions qu'on lui adresse, par des récits imaginaires qui lui permettent de combler les lacunes énormes de sa mémoire, ou de masquer son ignorance du sujet de la conversation ; ne se souvenant plus de son âge, il dit tantôt 30, tantôt 40 ans, et, si on lui fait remarquer la contradiction : « Après 40 ans, les hommes ne doivent plus compter », répond-il, en souriant avec malice. « Votre visage ne m'est pas inconnu », dit-il au médecin qu'il voit plusieurs fois par jour ; « nous nous sommes déjà rencontrés, au quartier latin probablement, lorsque j'étais apprenti avocat. » Le jardin où il se promène est « le parc d'une ville d'eaux » qu'il habite « depuis un certain temps ». « Le séjour est si agréable qu'on ne veut plus songer depuis combien de jours ou de semaines on est arrivé » ; « le temps passe si vite ! »

Lui demande-t-on où va un infirmier portant une carafe sur un plateau : « Chez un baigneur empêché d'aller à la buvette qui se trouve là-bas », dit-il en indiquant un bosquet.

Un couple de personnes, inconnues de lui, passe : « C'est une femme qui se fait courtiser par un ami de son mari : depuis plusieurs jours je les vois à la même heure, et je les ai surpris s'embrassant ; il ne faut pas se fier à leur allure correcte ! »

D'autres fois, il se croit dans une ville de province, où il a rendez-vous avec une femme « qu'il aurait pu compromettre chez lui ! »

Un stéthoscope doit être « un morceau de moulure détaché d'un cadre noir qui entoure une toile achetée à un de ses amis » ; à une autre interrogation, c'est un « instrument de musique inventé par une personne qu'il n'a pas vue depuis longtemps » ! Il va peu chez son père, qui lui reproche de s'amuser et fait toujours des difficultés pour lui donner de l'argent.

Avec les progrès de l'affaiblissement psychique, la confabulation devint moins riche ; elle disparut complètement après un ictus qui survint un an avant la mort et laissa le malade dans un état de démence absolue.

M. H..., après des études de droit, avait mené une vie désœuvrée ; beau

causeur, il était recherché pour sa conversation brillante et son esprit enjoué ; il écrivait avec facilité des nouvelles et des contes, et laissa un drame historique, où les situations les plus romanesques montrent la fertilité de son imagination.

Observation II.

Mythomanie constitutionnelle. — Démence sénile. — Syndrome presbyophrénique sans polynévrite (1).

Malade âgée de 78 ans. Pas d'antécédents morbides intéressants. Douée d'une imagination très vive. Revenait chaque soir de son travail avec une bonne histoire, toujours prête, que ses enfants attendaient comme un régal.

Depuis plus d'un an, diminution de la mémoire : se couche et s'endort après le déjeûner, qu'elle a pris pour le dîner ; alimente perpétuellementson chat, à l'en rendre malade ; etc.... Elle se perd dans la rue ; sa fille attache au collet de la malade un papier portant son nom et son adresse ; la mère égare ce papier, et c'est en descendant l'escalier, dans sa propre maison, pour aller demander à la concierge de lui remettre au cou un écriteau, qu'elle se donne une entorse ; envoyée à l'hôpital, elle accuse un infirmier de la maltraiter. La fille s'indigne contre cet infirmier, sans avoir jamais vérifié le témoignage de sa mère. La malade est ensuite envoyée à Sainte-Anne, puis à Ville-Evrard, séjours dont elle n'a gardé aucun souvenir, enfin à la Salpêtrière.

Tenue au lit par une entorse, elle raconte qu'un monsieur est venu la voir, qu'il était très poli ; il lui a offert le bras, et l'a reconduite chez elle ; ce monsieur l'accompagne dans toutes ses promenades. Très loquace si on lui pose des questions, elle se fâche. « Vous parlez tout le temps, je ne pourrai rien dire ». Ordinairement très affable. « Je remercie Dieu de m'avoir donné un beau langage et de belles manières », dit-elle ; elle rencontre souvent « un beau jeune homme » qu'elle va marier prochainement et à qui elle donne des leçons de « beau langage » ; elle se plaint de ne pas être parmi les autres malades « en bonne société ». Voici quelques exemples des récits qu'elle improvise, chaque jour, et qu'elle a, d'ordinaire, oubliés le lendemain.

« Je viens d'aller à la mairie, mais je n'ai pas trouvé Monsieur le maire ; il était absent ; on m'a dit de revenir un autre jour ; on ne les trouve jamais dans les mairies ! »

« J'ai reçu ce matin une roue sur le pied ; c'est pour cela qu'il me fait mal ; cela a fait du bruit, cela s'est détaché ; j'ai cherché à l'éviter, mais, à mon âge, on ne court plus assez vite. »

« Je viens de voir un cheval qui est tombé, le charretier le battait ; il saignait, çà faisait pitié ; ces gens-là sont des brutes ; ils boivent comme des trous, et ils passent leur eau-de-vie sur les chevaux ! Je rêve souvent de chevaux qui tombent. »

On lui demande de décrire le costume du docteur qu'elle vient, dit-elle, de

(1) Cette observation et la suivante ont été recueillies par l'un de nous dans le service du Dr Séglas, auquel nous adressons nos plus vifs remerciements.

recevoir : « Il s'habille à l'ancienne mode ; il a un grand ruban à son chapeau ; il ne sait pas s'arranger ; il paraît 10 ans de plus que son âge. C'est très important le costume, pour un médecin. »

La malade est devenue maussade et coléreuse. Egarée dans les cours du service Pinel, elle demande en maugréant qu'on la remettre dans son chemin. Elle interroge : « c'est bien ici la Rue Pinel ? A deux pas d'ici, la Rue Pinel ? »

Observation III.

Démence sénile. — Syndrome presbyophrénique avec paramnésie. Pas de polynévrite (1).

Malade âgée de 77 ans. Jamais d'affection grave ; caractère sérieux, aurait été peu imaginative ; sentiments de famille très développés.

Depuis le début de 1909, perte progressive de la mémoire, surtout de la mémoire des faits récents ; accuse un voisin de l'avoir volée : il est venu dans sa chambre, et sous prétexte d'aider la malade à retrouver un objet perdu, il a fouillé dans l'armoire : faits reconnus entièrement inexacts.

A l'examen : petite vieille proprette, affable, bonnes manières, langage choisi ; a perdu la notion de son âge, de la date du jour et de l'endroit où elle se trouve ; se rappelle fort bien le nom de ses amies d'enfance ; elle reconnaît l'interne, qu'elle dit avoir vu chez elle.

« J'ai 38 ans, mon père est contrarié qu'on m'ait amenée ici, car je ne suis pas malade ; vous ne connaissez pas mon père ? Il est fatigué, mais il n'est pas mort. Il est toujours dans la boucherie ; je vis avec lui, quai Bourbon. »

« Je couche dans ma chambre, et mon père dans une autre à côté ; il s'occupe actuellement des commandes pour la boucherie, mais il ne travaille guère, il a des varices. » « Aujourd'hui, j'ai mangé avec mon père des côtelettes ; je lui prépare tout ce qu'il faut. » « On a parlé, au dîner, de la famille ; il parle peu, mon père, et toujours de la famille ». « Des cousins m'ont proposé de m'épouser. Un monsieur qui vient me voir me fait la cour : ce sont de beaux partis, mais je ne veux pas me remarier, je veux rester avec mon père pour le soigner. »

Elle répète, à très peu de chose près, les mêmes propos à différents examens, pratiqués à plusieurs mois d'intervalle. Dans le service, elle reçoit ses visites avec des révérences ; on lui apporte des gâteaux. « Je vais en garder un pour mon père », dit-elle, « il sera si content, ce pauvre Eugène ! »

Un jour, en pleurant, elle raconte que son père vient de se casser la jambe.

En réalité, son père est décédé depuis plus de 30 ans ; après la mort de sa mère, la malade a, pendant plusieurs années, habité seule avec son père qui était boucher, souffrait de varices, et a eu la jambe cassée.

Pas de signes de polynévrite.

(1) Observation recueillie dans le service du Dr Séglas.

Observation IV.

Syndrome presbyophrénique. — Démence avec polynévrite chez une femme âgée (64 ans).

La malade dit qu'elle est entrée à l'hôpital parce qu'elle s'est surmenée en venant d'Auxonne à Paris, pour voir son fils qui fait son service militaire. Chaque jour, la malade indique un âge différent pour elle et pour son fils, et cela parfois à quelques minutes d'intervalle. Elle dit, tour à tour, que son fils est fantassin, chasseur à pied, artilleur, et elle décrit son costume, chaque fois, d'une façon différente et souvent de la manière la plus fantaisiste. Son fils rentre du régiment, et il a 30 ans ; elle reconnaît toutes les personnes qu'elle voit, elle les a vues à Auxonne. L'interne est son fils. Elle répond à toutes les questions avec conviction ; elle est légèrement euphorique.

Signes de polynévrite : abolition des réflexes rotuliens et achilléens, douleurs à la malaxation des mollets. Hyperesthésie marquée aux membres inférieurs, moins nette aux membres supérieurs. Atrophie musculaire du quadriceps, parésie des membres inférieurs.

Signes d'éthylisme : cauchemars, pituites, tremblement.

Observation V.

Syndrome presbyophrénique (1). — *Fabulation fantastique consécutive à un état onirique. — Polynévrite éthylique fruste chez une femme adulte (48 ans).*

Amenée par son mari, à l'infirmerie spéciale de la préfecture de police ; malade depuis 15 ans ; insomnies, irritabilité, troubles gastro-intestinaux, diminution de la mémoire, mais depuis 3 mois, l'état s'est aggravé : hallucinations nocturnes (voit des animaux, assiste à des scènes de meurtre).

A l'infirmerie, malade calme. Ignore la date et les événements récents de son existence. S'imagine être à l'Hôtel-Dieu, où elle aurait été déjà soignée. Raconte que son voisin veut l'épouser. Il lui envoie des lettres dans lesquelles il la menace de « l'assassiner comme son premier mari ». Elle est mariée, « en troisièmes noces » ; voici comment son voisin a tué son premier mari. « Nous étions en promenade près de l'eau ; il lui a coupé le cou complètement. J'ai pris la tête de mon mari dans un tablier et je me suis sauvée ; le corps est tombé à l'eau ».

Son deuxième mari a été tué par le même homme : « il l'a pendu dans l'escalier, après avoir manqué de respect à sa sœur ». Puis il lui a « tranché le cou : ça en faisait deux qu'il tuait en quinze jours ». « Mon troisième mari était maître d'hôtel dans la maison où travaillait le voisin, et ce monstre, pris de jalousie, l'a tué parce qu'il était avant lui en grade. » « Il n'a pas été pour-

(1) Nous ne conservons ici que pour la commodité le nom de syndrome presbyophrénique qui, nous l'avons fait remarquer, ne peut s'appliquer logiquement au syndrome d'amnésie fabulante que dans les psychoses de la vieillesse.

suivi parce qu'il ressemblait à la victime et qu'il a fait une substitution de livret militaire. »

« Je n'ai plus d'enfants, parce qu'on les a tués. J'ai porté huit têtes coupées devant le tribunal. On m'a planté un coup de couteau derrière la tête, mais je n'ai pas été blessée, parce que j'avais une fourrure très épaisse. »

La version qu'elle donne de ces différents assassinats est très variable ; la malade se contredit souvent ; à plusieurs reprises, il est manifeste qu'elle *improvise* son récit, en partie sous la suggestion de l'interrogatoire et en partie pour *justifier* les événements invraisemblables qu'elle raconte ; elle reconnaît les assistants : « Je les ai vus au tribunal », dit-elle. Elle est attentive aux questions, parle avec une abondance intarissable. Diminution des réflexes rotuliens et disparition des achilléens, douleurs à la malaxation des mollets. Signes d'éthylisme chronique.

Observation VI.

Démence. — Ethylisme chronique sans polynévrite. — Epilepsie. — Paralysie générale. — Syndrome presbyophrénique chez une adulte (40 ans).

La malade a été arrêtée au moment où elle volait des rideaux dans une voiture de première classe, à la gare du Nord. Remise en liberté, elle revient d'elle-même au commissariat de police, présentant une chaise qu'elle a dérobée à la terrasse d'un café ; on la trouve porteuse d'une boîte de conserves et d'un morceau de cire.

A l'infirmerie spéciale : agitation, insomnie ; déchire ses draps et ses vêtements. Légèrement excitée et euphorique ; souriante, demande à sortir : « Ce sera pour aller coucher avec un homme. » Désorientée, ignore le jour, le mois, l'année, le lieu où elle est. Interrogée sur le délit qu'elle a commis, elle s'étonne : « Je n'ai pas été arrêtée à la gare du Nord ; hier je n'ai pas bougé de chez moi, je n'ai rien fait, j'ai passé ma journée à lire. » « On a trouvé une boîte de conserves sur moi ? c'est faux, je n'en achète jamais ; quant à la chaise, c'est une chaise de chez moi que j'ai apportée ; je voulais l'expédier pour le pays. La cire était à maman. J'ai l'habitude de toujours porter une boîte de conserves sur moi. Je n'ai pas pris de rideaux ; c'étaient les miens que j'emportais, parce qu'ils étaient usés et que je voulais en acheter d'autres ; je n'en suis pas à un rideau près. » Ses affirmations paraissent sincères ; elle ne s'indigne pas de l'accusation portée contre elle et semble ne pas se soucier des conséquences de ses actes ; elle se déclare contente de son sort, et reçoit avec indifférence la visite de son mari et de ses enfants. Croit reconnaître dans l'assistance un médecin étranger qu'on lui désigne.

Réflexes rotuliens et achilléens normaux. Pas de signes de polynévrite. Réactions pupillaires à la lumière paresseuses des deux côtés : tremblement de la langue et des mains. Pas de dysarthrie. Antécédents éthyliques : habitudes anciennes de boisson, cauchemars, pituites. Aurait eu des crises épileptiques nombreuses : morsures de la langue, écume à la bouche, miction involo-

lontaire, blessures, etc... Pas d'antécédents spécifiques connus, 4 enfants, pas de fausse couche.

Cet ensemble d'observations met tout d'abord en lumière l'intérêt clinique et diagnostique qui s'attache au syndrome dit presbyophrénique. Dans tous les cas, l'association de l'amnésie de fixation à la confabulation imprime au tableau morbide une allure très particulière, qui assure au syndrome une individualité légitime, mais qui est susceptible d'égarer parfois le diagnostic.

Ces vieillards affaiblis qui confabulent (obs. I, II, III) n'ont pas l'indifférence, l'inertie mentale ordinaire aux déments séniles. Cette autre malade (obs. IV), qui présente de l'amnésie de fixation, confabule à l'âge de la démence sénile, et l'on pourrait se contenter de ce diagnostic, si l'examen systématique des réflexes ne mettait en évidence un autre élément : la polynévrite. Cette épileptique confabulante (obs. VI) n'est pas, à coup sûr, une démente sénile, mais il est extrêmement difficile de décider s'il s'agit d'une démence éthylique, d'un état crépusculaire post-épileptique, ou même d'une paralysie générale au début, certains de ces diagnostics pouvant d'ailleurs s'associer. En thèse générale, on conçoit que la fabulation peut, en s'ajoutant à l'amnésie de fixation, donner naissance au syndrome presbyophrénique dans tous les états où l'amnésie de fixation est susceptible de se manifester : non seulement démence sénile et psychose de Korsakoff, mais encore épilepsie (1), paralysie générale (2), démences organiques, notamment syphilitiques et artério-scléreuses ; fréquemment on voit, en cas d'insuffisance hépatique ou rénale, surtout chez des déments organiques, le syndrome presbyophrénique évoluer parallèlement à l'ictère ou à l'albuminurie (3). Le diagnostic différentiel est, dans tous ces cas, d'autant plus difficile que le syndrome observé est commun à un plus grand nombre d'affections.

Ces observations nous permettent, en outre, d'étudier *les rapports de l'amnésie de fixation et de la confabulation*, et de préciser les *différentes modalités cliniques de cette confabulation.*

L'*amnésie de fixation* est, chez nos malades, très accusée ; aucun d'eux n'est capable de rappeler, au cours d'une même conversation, un chiffre ou un nom qu'on l'a prié de retenir quelques instants plus tôt. Leur incapacité d'attention les expose à de fréquents traumatismes (entorses,

(1) Trenel, Discussion de la communication de MM. Brissot et Hamel. Société de clinique mentale, 18 juillet 1910.

(2) Trenel et Libert, *Paralysie générale sénile et presbyophrénie*. Société clinique de médecine mentale, 18 juillet 1910.

(3) Klippel et Trenaunay, Revue de psychiatrie 1900 et 1901.

fractures, etc.). Le malade n'inscrit plus, dans le registre des souvenirs, les données de l'expérience actuelle, ou tout au moins, l'impression s'efface presque aussitôt que perçue. La vie extérieure du sujet se rétrécit, dans le temps, par suite de cette espèce de cécité mnésique presque complète, et l'activité allopsychique se trouve limitée, pour ainsi dire tout entière, à l'instant présent.

Cette désorientation allopsychique peut être le seul résultat clinique de l'amnésie de fixation. Les cas sont fréquents où une amnésie de fixation, même très accusée, ne s'accompagne d'aucune tendance à forger des récits imaginaires (1), mais on peut affirmer qu'une telle amnésie constitue un terrain particulièrement favorable au développement de *fabulation*. Voici un sujet assez présent pour entendre les questions qu'on lui pose, et pour y répondre. Mais cette présence est toute partielle et momentanée ; il y a rupture, dans la conscience, entre l'instant actuel et les instants précédents. Interrogeons le malade sur ce qu'il vient de faire, sur ce qu'il a fait le matin ou la veille : il peut répondre négativement et alléguer qu'il ne se souvient de rien ; mais s'il donne une réponse positive, elle sera *imaginée*, et le plus souvent inexacte. Quand on l'interroge sur les événements récents, il doit : ou se récuser, ou *fabuler*. L'illusion de la fausse reconnaissance, trouble complexe, où l'activité de l'imagination supplée aux défaillances de la mémoire, représente ici en quelque sorte, à l'état d'ébauche, le phénomène de l'amnésie fabulante. C'est la *fabulation complémentaire*, fabulation de remplissage et de suppléance, dont la richesse est directement proportionnelle à l'activité mythique du sujet.

Pour préciser davantage les conditions cliniques de la fabulation, il y a intérêt, croyons-nous, à comparer l'état morbide du presbyophrénique avec deux autres états très voisins, l'état de *rêve* et l'état de *rêverie*, à l'opposer au rêve, et à le rapprocher de la rêverie.

Dans le rêve, l'homme qui dort ne communique plus avec le monde extérieur ; les images externes réductrices des images internes sont supprimées. Si l'activité de l'esprit continue à s'exercer, elle est essentiellement d'ordre hallucinatoire : c'est le rêve. *Dans le syndrome presbyophrénique*, au contraire, le sujet est assez éveillé pour percevoir les images externes réductrices des images internes. L'activité créatrice de l'esprit, si elle continue à s'exercer, ne se manifeste plus sous la forme de l'hallucination, comme dans le rêve. L'objectivation de l'image ou de l'idée ne peut

(1) Dupré, *Amnésie antérograde continue, topo-agnosie et troubles de la psycho-réflectivité émotive, consécutifs à un choc moral*. Revue neurologique, 15 mai 1903.

Séglas, *Méningo-encéphalite syphilitique. Amnésie rétro-antérograde sans confabulation, ni délire*. Encéphale, n° 10, octobre 1904.

plus se faire dans le présent, perçu par le malade ; elle est rejetée ailleurs, dans le passé ou dans l'avenir, sous la forme, non d'un rêve, mais d'une conception ou d'un récit imaginaires. C'est ainsi que, dans un état différent du rêve, *dans la rêverie*, le sujet, assez éveillé pour tenir compte du présent, n'est pas non plus un halluciné, mais, du moins vis-à-vis de lui-même, un fabulant.

Une autre analogie rapproche la rêverie de la fabulation : dans les deux cas, non seulement la vie allo-psychique est conservée à l'état rudimentaire, mais la vie auto-psychique est exaltée dans ses processus automatiques. Le sujet en état de rêverie associe ses idées avec abondance et facilité et il est, assez souvent, du moins, euphorique. De même, le fabulant associe ses idées avec aisance et quelquefois même avec une exubérante fertilité. En outre, le ton affectif est, chez lui, d'ordinaire, légèrement excité ; et cet éréthisme se manifeste, en général, par l'expansion, la bienveillance, l'euphorie, si fréquemment liées à la suractivité des processus imaginatifs ; l'exquise aménité du presbyophrénique, qui n'est, d'ailleurs, nullement constante, et s'observe, de préférence, sur le terrain de la démence sénile, était particulièrement remarquable à certains moments surtout, chez nos trois premiers malades. Ce déroulement automatique facile des associations d'images et d'idées, joint à cette légère excitation affective, souvent agréable, représente l'élément actif de la production imaginative, aussi bien dans la rêverie que dans la confabulation.

On sait que Lasègue disait du délire alcoolique : « Ce n'est pas un délire, c'est un rêve ». De même, et pour des raisons analogues, on pourrait dire de la fabulation : « Ce n'est pas un délire, c'est une rêverie ».

Après avoir recherché les conditions générales de la fabulation chez les amnésiques de fixation, essayons d'analyser les modalités cliniques particulières de cette fabulation ; tâchons d'en dissocier les éléments constitutifs. Nous distinguerons, à cet égard, chez nos malades, diverses modalités de fabulation, ordinairement plus ou moins associées entre elles : la *fabulation consécutive ou équivalente aux états oniriques* ; la *fabulation paramnésique et ecmnésique* ; la *fabulation mythopathique constitutionnelle*.

Les cas de *fabulation consécutive ou équivalente aux états oniriques* constituent un groupe naturel. La fabulation est si proche parente du rêve et de l'onirisme qu'on la voit souvent alterner avec ces deux états, surtout leur succéder et parfois s'y substituer. A la période onirique hallucinatoire de la psychose de Korsakoff fait suite, dans l'observation V, une période de fabulation où le rêve se transforme en confabulation post-onirique ; le thème hallucinatoire est repris, modifié et amplifié par l'imagination qui, à chaque instant, fabule, et improvise manifestement, au hasard des associations d'idées, ou au gré de la suggestion étrangère. Souvent aussi la

fabulation se poursuit sans emprunter au rêve qui l'a précédée aucun souvenir précis ou s'installe *d'emblée*. La *rêverie* de l'homme éveillé remplace le *rêve* de l'homme endormi.

Dans certains cas, le presbyophrénique, sujet à de fréquents accès de somnolence, rumine et ressasse, à son réveil, les épisodes de son rêve, en les complétant et les arrangeant, comme il est d'ailleurs normal, même chez l'homme sain qui raconte un rêve. Il est souvent très difficile, en pareil cas, de distinguer la fabulation consécutive à l'onirisme ou au rêve, de l'onirisme proprement dit, et surtout des souvenirs de l'onirisme (idée post-onirique) ou des souvenirs d'un rêve. Il y a là toute une gamme d'états assurément très voisins et souvent combinés, mais qu'une analyse psychologique minutieuse doit tenter de différencier : onirisme, ou rêve pathologique, et rêve normal, qui l'un et l'autre, relèvent essentiellement d'un trouble d'ordre hallucinatoire ; souvenir de l'onirisme et souvenir du rêve qui relèvent d'un trouble complexe, à la fois d'ordre hallucinatoire et mnésique ; souvenirs plus ou moins exacts de la vie réelle, relevant d'un trouble plus ou moins isolé de la mémoire ; enfin, fabulation proprement dite, trouble qui n'est ni sensoriel ni mnésique, mais uniquement *imaginatif*.

Ce genre de fabulation, si proche parent de l'onirisme des psychoses de Korsakoff, et de l'onirisme des psychoses de la vieillesse (Régis), porte bien souvent l'empreinte de l'élément onirique dont il procède ; il est fréquemment de caractère professionnel, mouvementé, fantastique, terrifiant. Dans les cas notamment où l'étiologie toxi-infectieuse s'impose, on peut dire que la *rêverie toxique* fait suite ou se substitue au rêve toxique, en conservant la même modalité générale d'association d'idées et les mêmes dispositions sentimentales.

La fabulation chez les amnésiques de fixation emprunte, plus souvent encore, son thème favori aux souvenirs anciens. Il s'agit alors de *fabulation paramnésique*. En règle générale, et presque absolue, les récits imaginaires des presbyophréniques portent sur le passé. D'après la loi bien connue de la régression de la mémoire, on sait que l'amnésie de fixation et la disparition des souvenirs récents s'associent d'ordinaire à la conservation relative et même à l'exaltation de la mémoire des faits anciens, surtout des plus habituels, des plus simples, des plus automatiques. Par suite de cette recrudescence, de ce flot montant des souvenirs anciens, qui déborde sur le passé récent et l'envahit, la fabulation dispose surtout des matériaux psychiques d'ordre *paramnésique* ; seules les fonctions végétatives et une activité psychique toute superficielle et momentanée s'exercent dans le présent ; les pensées du malade, son imagination appartiennent au passé. Il vit parmi ses contemporains, d'une vie en

quelque sorte ectopique, anachronique. Souvent même, il y a régression de la personnalité du sujet vers une époque déterminée de son existence, vers l'âge adulte, ou la jeunesse ordinairement, mais parfois aussi jusqu'à l'enfance. Alors la fabulation mérite le nom *d'ecmnésique.* La vieille femme de l'observation III, rajeunie d'une trentaine d'années, se consacre à soigner son père, mort depuis longtemps et songe à se marier ; elle revit une période assez bien déterminée de son existence (entre 30 et 40 ans). Dans d'autres cas, on observe le tableau clinique du *Puérilisme*, décrit par Dupré (1) et qui se rencontre surtout, lui aussi, chez les déments et chez les confus (2).

Dans cette forme de fabulation paramnésique, plus particulière à la démence sénile, les conceptions imaginaires sont en général pauvres et niaises ; il s'agit d'événements très simples, très habituels ; le malade évoque les occupations professionnelles de l'âge mûr, ou les jeux de l'enfance ; sa conversation se réduit bien souvent à des phrases banales, conventionnelles, au formalisme vain de la civilité puérile. La confabulation paramnésique comporte fréquemment un maximum de troubles du souvenir, l'imagination se bornant presque uniquement à combler les lacunes de la mémoire. Il est, assez souvent, difficile de faire la part entre le souvenir, plus ou moins inexact, et la fabulation proprement dite.

Mais la fabulation est, parfois, d'une richesse beaucoup plus grande ; le malade a quelque bonne histoire toujours prête et il improvise d'abondance : alors domine, dans le mécanisme de la fabulation, un autre élément, la mythomanie antérieure du sujet. La *fabulation mythopathique constitutionnelle* entre en jeu. Vraisemblable à titre d'hypothèse, dans beaucoup de cas de fabulation chez les amnésiques, et propre à expliquer précisément l'apparition de la fabulation à la suite de l'amnésie, ce facteur étiologique peut être relevé, en fait, dans certains cas, où, comme dans nos observations I et II, l'activité fabulante du sujet se relie à des antécédents mythopathiques incontestables. — En pareil cas, l'activité créatrice n'est plus simplement proportionnelle au déficit de la mémoire. Son rôle de suppléance à l'égard de l'amnésie de fixation ne lui est plus qu'un prétexte à se déployer librement pour son propre compte avec complaisance et exubérance.

Ces cas particulièrement intéressants, permettent de rattacher à titre de fait, et non de simple hypothèse, la confabulation à l'histoire psychologique tout entière du sujet ; ils autorisent à concevoir le syndrome presbyophrénique comme la rencontre, dans un cas donné, d'une cause

(1) Dupré, *Puérilisme démentiel sénile*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, janvier-février 1905.

(2) R. Charpentier et Courbon, Encéphale, 10 octobre et 10 décembre 1909.

occasionnelle : l'amnésie de fixation, et d'une cause prédisposante: le terrain mythopathique, l'importance relative de ces deux ordres de causes étant d'ailleurs extrêmement variable.

Dans la manifestation de cette activité mythique, toutes les gradations peuvent être observées : fabulation provoquée par hétéro-suggestion, dans les réponses portant de préférence sur les événements récents ; fabulation spontanée issue de l'auto-suggestion, lorsque le malade, au cours de la conversation fait lui-même appel à ses souvenirs ; fabulation spontanée en rapport avec l'hyperidéation imaginative, mythomanie de luxe, mythomanie vaniteuse ou malicieuse, parfois mythomanie de défense, et, plus rarement enfin, simulation.

Les conditions psychologiques de la fabulation, chez le presbyophrénique, peuvent donc se résumer dans les termes suivants : amnésie de fixation, avec perception du présent, ce qui exclut le rêve, mais tendance naturelle à remplacer, dans la reconstitution du passé récent, les faits réels oubliés, par des faits inexacts, imaginés : d'où *possibilité de fabulation*. Rupture d'équilibre entre la vie extérieure, rudimentaire, et la vie intérieure prépondérante, qui s'exalte surtout dans ses processus automatiques : d'où état de rêverie, *fabulation effective*. — Emprunt des matériaux de cette activité fabulante aux éléments de la mémoire épargnés par l'amnésie c'est-à-dire : soit aux souvenirs anciens bien conservés, mais déplacés dans le temps : d'où *fabulation paramnésique* ; soit aux souvenirs plus récents, portant de préférence sur les faits de la vie intérieure automatique et onirique : d'où *fabulation post-onirique* (continuation de l'activité de rêve par l'activité de rêverie); état mythopathique en apparence acquis, mais, le plus souvent, simple réaction à l'amnésie d'un *état mythopathique antérieur constitutionnel*.

De l'analyse de nos observations, un dernier fait clinique se dégage : c'est la *croyance* presque constante *du malade à sa propre fabulation*. En vertu d'une loi générale, la mythomanie et la crédulité, ces deux symptômes, à priori contradictoires, mais qui ne sont que les deux pôles d'un même déséquilibre, s'associent constamment dans la pratique. Dans le syndrome presbyophrénique, la crédulité est d'ordinaire portée au maximum. Cet état qui, par tant de traits, se rapproche de la rêverie, en diffère par celui là : le sujet, dans la rêverie, n'est pas dupe, en général, des événements qu'il imagine ; il les rejette le plus souvent dans l'avenir, c'est à-dire dans la domaine du possible, non du réel (Il y a cependant des exceptions : qu'on se rappelle Perrette et le pot au lait) Le fabulant, lui, localise les événements dans le passé, dans le domaine du réel. Son imagination se présente à lui sous les apparences trompeuses de la mémoire. Il affirme l'exactitude des récits qu'il avance, et il se fâche lorsqu'on les

conteste. Le malade tend à objectiver, à réaliser ses associations d'idées. Et, dès lors, la signification clinique du syndrome se trouve précisée. Le sujet est atteint, non seulement dans sa mémoire, mais aussi dans son jugement ; il n'a pas conscience des lacunes de sa mémoire, et il n'a pas conscience de sa fabulation. La presbyophrénie suppose une *diminution du contrôle intellectuel*. Elle se constate, en effet, chez les sujets troublés et affaiblis, c'est-à-dire chez les *confus* et chez les *déments*. Altération d'ordre régressif, portant électivement sur la mémoire et l'imagination, elle ramène, à certains égards, le malade aux conditions psychologiques de l'enfance. De même que l'enfance, où la mémoire est insuffisamment fournie de matériaux, où l'imagination est insuffisamment réfrénée par un contrôle supérieur, représente le terrain d'élection de la mythomanie primitive et physiologique, de même, on peut dire que la Presbyophrénie constitue une variété de mythomanie acquise et pathologique. Dans le domaine spécial de l'imagination, elle est à la mythomanie primitive ce que, dans le domaine de l'activité psychique générale, la démence ou la confusion sont à la débilité. Et, dans la démence sénile, dans le puérilisme surtout, elle marque un véritable « retour à l'enfance » ; il a là une sorte de régression, de dissolution de l'imagination, parallèle à la dissolution de la mémoire (1), et qui mérite, elle aussi, une étude particulière.

Syndrome moins aigu que l'onirisme, affaiblissement, en quelque sorte, installé plus à demeure chez un sujet plus éveillé et chez qui l'erreur pathologique persiste en dépit d'éléments réducteurs plus nombreux, la rêverie du presbyophrénique s'oppose ainsi au rêve du confus et présente, par conséquent, un *pronostic* plus *grave*. Dans la psychose de Korsakoff, par exemple, après la période onirique proprement dite, elle marque une étape indécise, une zone frontière, où la confusion s'achève, où souvent la démence va commencer. Dans les états démentiels, dans la démence sénile, par exemple, elle représente une forme aberrante, répondant à la période initiale de l'affection ou à la période d'état, et sous laquelle se manifeste, et aussi se dissimule l'affaiblissement psychique ; puis, le syndrome s'efface d'ordinaire progressivement quand l'activité mentale, trop profondément déchue, ne peut plus faire les frais de la fabulation.

La Presbyophrénie caractérise donc, en pareil cas, des états d'affaiblissement relatif, démentiel ou non, portant électivement sur la mémoire et l'imagination. Cette signification clinique est d'autant plus intéressante que l'apparente activité du sujet, la conservation plus ou moins complète de certaines facultés (attention, jugement, etc...) et surtout l'exaltation des processus imaginatifs peuvent masquer la faiblesse psychique sous-

(1) Ribot, *Maladies de la mémoire*.

jacente. De même, chez les confus, l'excitation toxique peut faire méconnaître la torpeur réelle de l'activité psychique supérieure.

La confabulation qui n'est pas, à proprement parler, un délire, mais une rêverie, peut, lorsqu'elle tend à se systématiser autour d'un thème déterminé, afférent à la personnalité du malade, réaliser un délire véritable, délire dont le mécanisme psychique ne relève ni de l'hallucination ni de l'interprétation, mais de l'état mythopathique du sujet. Il s'agit alors d'un *délire d'imagination*. Dupré signalait récemment :

« Ces délires d'imagination qu'il faut opposer aux délires interprétatifs et aux délires hallucinatoires. C'est ce délire d'imagination qui s'observe chez certains mythomanes, lesquels ne sont ni des hallucinés, ni des confus, ni des interprétateurs, mais des fabulateurs chroniques (1). »

Enfin la Presbyophrénie, par les illusions qu'elle entraîne chez des sujets dont la démence n'est pas toujours évidente, peut offrir un certain *intérêt médico-légal*. L'une de nos malades accusait un voisin de l'avoir volée, et appuyait ses affirmations de récits imaginaires, qui parurent tout d'abord vraisemblables ; une autre accuse un infirmier de l'avoir maltraitée, et le récit de la mère, démente et fabulante, entraîne la conviction de la fille, débile et crédule. En matière de *témoignage judiciaire*, il convient au médecin légiste d'avoir toujours présente à l'esprit, surtout lorsqu'il s'agit d'un vieillard, la possibilité du syndrome de l'amnésie fabulante. En dépit de l'opinion reçue, la sagesse classique des vieillards, pas plus que l'innocence proverbiale des enfants, n'est un sûr garant de véracité ; le radotage des uns et le babillage des autres sont également tributaires de la mythomanie, et le témoignage, toujours si suspect à tous les âges, acquiert, aux deux périodes extrêmes de la vie, un maximum d'incertitude.

Qu'on envisage le syndrome « presbyophrénique » dans son mécanisme psychologique, ses variétés cliniques ou ses conséquences médico-légales, son principal intérêt théorique et pratique nous paraît donc résider, en définitive, dans l'étude des troubles si multiples, si riches, si nuancés, et, en même temps, si spéciaux de cette fonction trop négligée peut-être en psychiatrie : *l'imagination*.

Décembre 1910.

(1) Société de Psychiâtrie, Séance du 18 mars 1909 ; Encéphale, 10 août 1909, p 373 ; — Dupré et Logre, *Les délires d'imagination*. Congrès des aliénistes et neurologistes de langue française. Bruxelles, 1910.

ESQUISSE ICONOGRAPHIQUE SUR QUELQUES NAINS

PAR

P. E. LAUNOIS

Médecin de l'hôpital Lariboisière.

En entr'ouvrant mes cartons pour y choisir les estampes destinées à illustrer cette étude iconographique sur les nains, ma pensée s'est reportée vers mon regretté ami E. Brissaud. Il aimait à feuilleter parmi mes gravures et, fidèle à la méthode que lui avait inspirée Charcot, il se plaisait à mettre en valeur les difformités qui avaient plus particulièrement frappé peintres et graveurs. Parmi les planches, que la toute gracieuse hospitalité de mon ami H. Meige me permet de reproduire, j'ai, à dessein, choisi celles qui avaient retenu l'attention du maître commun, qui nous a incités tous les deux à l'étude des « *dystrophiés de la nature* », qu'ils soient grands ou qu'ils soient petits.

Les *nains* peuvent, à l'exemple de Garnier (1), être classés en deux grandes variétés.

Les uns, remarquables tout autant par leur extrême petitesse que par l'harmonie de leurs formes, présentent à toutes les époques de leur existence une taille de beaucoup inférieure à celle des individus de leur âge : ils naissent petits, restent petits pendant leur enfance et leur adolescence et demeurent petits à l'âge adulte. Les autres, normalement constitués à leur naissance et paraissant susceptibles de se développer suivant le type moyen, subissent, à une époque variable de leur croissance, un arrêt de développement qui les empêche de grandir ; leur taille demeure de beaucoup inférieure à celle qu'elle aurait dû ou pu être.

Les nains de la première catégorie sont de véritables diminutifs du type humain moyen (2). Les petits hommes ou les petites femmes « ressemblent à des adultes vus par le gros bout de la lorgnette » (Brissaud et Meige). Ce sont de véritables miniatures humaines, dont la plastique reste, d'une façon générale, conforme à celle du type moyen. « Leur tête n'est pas trop grosse, leur tronc n'est pas trop long, les membres sont bien dessinés et proportion-

(1) Garnier, *Les nains et les géants*. Bibliothèque des Merveilles. Hachette, 1884.

(2) P. E. Launois, *Etude biologique sur les nains*. Bulletin médical, 27 octobre 1909.

B

A

ESQUISSES ICONOGRAPHIQUES SUR LES NAINS

(P. E. Launois).

C

ESQUISSES ICONOGRAPHIQUES SUR LES NAINS

(P. E. Launois).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertrand, Paris

nés ». Ils présentent toutefois des caractères sexuels assez réduits et, chez les mâles, l'examen des glandes génitales démontre leur atrophie. Chez quelques-uns on a pu mettre en évidence l'influence dystrophiante d'une spécificité héréditaire.

Parmi les miniatures humaines les plus célèbres on peut citer le gentilhomme Borulawski et la reine des fées. J'en rapprocherai volontiers le petit homme et la petite femme représentés dans la planche XI.

Le nain de la planche XI, A ne mesurait que trois pieds de haut à l'âge de 36 ans, comme nous l'apprend la légende qui accompagne son portrait. « La représentation exacte de ces deux remarquables personnes, M. Bamfield, le géant de Staffordshire et M. Goan, le nain de Norfolk, a été autorisée par M. Ralh, qui les a moulées de leur vivant. L'un mesurant 7 pieds 1 pouce de hauteur, l'autre ne dépassant pas 3 pieds de haut. Chacun de ces personnages extraordinaires mourut à l'âge de 36 ans... ».

Nanette Stöcker ou Stockerin (pl. XI, B) était née à Kaumer, dans le Nord de l'Autriche ; ses parents et son frère, plus jeune qu'elle de deux ans, étaient d'une taille ordinaire. Elle-même n'offrit rien de remarquable jusqu'à l'âge de 4 ans, époque à laquelle elle cessa tout à coup de grandir. Elle avait alors 33 pouces de haut (0 m. 891), était très bien proportionnée dans sa petite taille, vive, gaie, douée d'un excellent appétit et n'ayant jamais eu aucune indisposition. Après la mort de sa mère, survenue en 1797, son tuteur la montra comme une curiosité d'abord à Ratisbonne, puis dans toutes les villes d'Allemagne, où elle obtint un grand succès, non seulement à cause de sa petitesse et de sa grâce, mais aussi et surtout à cause de son talent de musicienne. Elle rencontra John Haupmann qui, né à Rigendorff, était plus âgé qu'elle de 4 ans, ne mesurait que 0 m. 97, et était, lui aussi, un des virtuoses les plus distingués. Ils voyagèrent de compagnie en France et en Angleterre. En 1815, Nanette pesait 33 livres et avait 33 pouces de haut. Elle mourut à l'âge de 39 ans ; sa tombe se trouve dans le cimetière de l'église Saint-Philippe à Birmingham.

La seconde variété de nains, de beaucoup la plus nombreuse, comprend une variété très grande de types, affligés de déformations plus ou moins disgracieuses, relevant d'altérations du squelette, en particulier du cartilage conjugal, unissant les épiphyses à la diaphyse des os longs. Chez nombre des nains de ce groupe, on a noté des lésions diverses (absence, atrophie, dégénérescence) de la glande thyroïde.

Bien avant que Charcot, que Bourneville aient isolé le type si particulier et si monstrueux du *nain myxœdémateux*, en se basant sur une étude détaillée du Pacha de Bicêtre, cette variété de nanisme avait déjà attiré l'attention. Nous n'en voulons pour preuve que la planche XII, qui,

datant de 1787, représente Kelam Whitelamb, âgé de 22 ans, mesurant 34 pouces de haut. Il répond en tous points à la description aujourd'hui classique. « Les nains myxœdémateux sont laids, bouffis, souvent repoussants : leur corps est comme infiltré de gélatine ; ils ont une face en pleine lune avec des paupières boursouflées, peu de cils, peu de cheveux, pas de poils, les membres cylindriques, en colonnes... Ce sont des dysthyroïdiens aux gestes lents, au cerveau torpide. »

Whitelamb est représenté appuyé à l'entrée de sa chaise à porteur, de sa « boëte », comme on disait alors, instrument de transport si décrié par le poëte anglais Pope qui, au dire de Voltaire, était lui-même aussi petit que contrefait. « Heureux les nains aisés, a écrit Pope, qui n'éprouvent pas la mortification d'être portés dans des boëtes, de foires en foires ! »

Parmi les *nains rachitiques* doit prendre place celui que, par antiphrase, on surnommait « *le plus grand avocat de Paris* ». Le volume exagéré de son crâne, de sa face contraste singulièrement avec l'exiguïté du tronc et des membres. Un vêtement, très seyant d'ailleurs, dissimule assez mal les déformations ; en s'arrêtant aux genoux, la culotte rend plus apparente l'incurvation du tibia. Habitué du Palais de Justice, il en tient dans la main droite l'almanach. Son intelligence était très développée. « Possédant pour les questions légales un jugement si pénétrant, il ne se charge jamais d'une cause, que ce soit pour l'accusateur ou pour l'accusé, s'il n'est certain d'avoir le succès. Il a tôt fait de s'apercevoir s'il y a équité ou tromperie. Il ne soutient jamais la dernière et déjoue aisément les assauts fallacieux de son adversaire. » (Pl. XIII, D).

A l'un de ses portraits gravés par Le Bas est annexée la légende suivante :

De Thémis ce suppot comique
Est le célèbre *La Grandeur*.
Il sçait du palais la rubrique
Au gré du juge et du plaideur.

Chez la femme naine, le vêtement parvient mieux que chez l'homme à dissimuler les difformités On peut toutefois, par l'examen des parties découvertes, la face, le crâne, juger des altérations profondes du squelette. La planche XIII, E représente une naine rachitique, qui était née en 1709 à Salisbury.

Aux *nains achondroplasiques* appartient la supériorité numérique et souvent aussi celle de la laideur. On les trouve représentés dans nombre d'objets d'art, en particulier dans les tableaux que nous ont laissés les maîtres de la Renaissance, l'Arétin, Mantegna, Veronèse, Velasquez. Ils ont été pendant longtemps les favoris des princes et des rois ; aujourd'hui, on les rencontre surtout dans les cirques où leur aspect, leur démarche si particuliers suffisent pour entraîner l'hilarité. Nous avons pu rassembler

F

G

ESQUISSES ICONOGRAPHIQUES SUR LES NAINS

(P. E. Launois).

E

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

D

ESQUISSES ICONOGRAPHIQUES SUR LES NAINS

(P. E. Launois).

Masson & Cie, Éditeurs.

es portraits de quelques-uns d'entre eux et même établir leur biographie.

Hans Worienbergh ou Womberg (planche VI), né en Suisse, s'exhibait à Londres sous le règne de Jacques II. L'affiche annonçant son arrivée était surmontée du chiffre et des armes du roi. « Ceci est pour donner avis aux personnes de qualité qu'il est dernièrement arrivé, dans cette fameuse cité de Londres, *la rareté de l'univers*, c'est-à-dire un homme de la plus petite stature qui ait jamais été vu, ayant seulement 2 pieds 7 pouces (0 m. 783) de haut et 37 ans d'âge. Il possède une longue barbe et chante bien. »

La planche XIV, F le représente tel qu'il était à l'âge de 36 ans, à Hambourg, où il se montrait pendant les mois de mai et de juin 1687. Copiant exactement le modèle qu'il avait sous les yeux, l'artiste a su mettre en valeur la brièveté des membres, le développement disproportionné de la tête et du tronc. Il n'a omis ni le ptosis de la paupière supérieure droite, ni la difformité de l'auriculaire gauche. Dans un coin est figurée la boîte qui lui servait dans ses déplacements, tout en le soustrayant aux regards des indiscrets.

Ce pauvre nain périt d'étrange façon, comme le rapporte Garnier ; il fut noyé à Rotterdam en 1695, alors qu'on le transportait du quai sur le bateau où il devait s'embarquer. La planche qui servait de passerelle se rompit et l'homme qui le portait tomba à l'eau avec son fardeau. Le pauvre nain mourut asphyxié dans sa boîte qui lui servit de cercueil.

Owers Farrel (planche XIV, G) véritable nain hercule, dit le nain irlandais, était venu se placer comme domestique, à Londres, vers 1730, chez un colonel. Mesurant 1 m. 13. Lourd et épais, il se faisait remarquer par sa force, portant à la fois quatre hommes, deux sur chaque bras. Il alla de ville en ville et, trop paresseux pour travailler, il tomba dans la misère. Comme le représente le portrait gravé par Hulett, il se promenait dans les rues vêtu d'une veste de cuir, d'un chapeau déchiquetés sur leurs bords, d'où le nom de Jack habit de cuir, sous lequel on le désignait communément. Les chaussures étaient trouées ; à la main il tenait un énorme gourdin à peu près anssi haut que lui. En 1742, quelque temps avant sa mort, il avait vendu son corps moyennant une petite rente qui lui était comptée par fractions tous les huit jours, à un chirurgien, M. Osurod, qui monta son squelette avec soin et le plaça dans la collection du duc de Richemond, d'où il passa dans celle de Wiliam Hunter, à l'Université de Glascow. Un écrivain anglais a dit de Owers Farrel : « La nature s'est largement trompée en donnant à ce nain une taille qui égale à peine la moité de celle d'un individu ordinaire, alors qu'elle lui a accordé la force de deux hommes ».

Mynhere Wybrand Lolkes peut être considéré comme un type parfait

de nain achondroplasique(Pl.XV).Son histoire mérite d'être résumée.Fils d'un pauvre pêcheur, il était né à Jelot, dans la Frise occidentale, en 1730. Ses parents étaient d'une taille ordinaire et eurent sept autres enfants qui ne présentaient rien de particulier dans leur conformation. Dès sa jeunesse, Wybrand montra de si rares dispositions pour la mécanique que, lorsqu'il eut atteint l'âge de quinze ans, son père le conduisit à Amsterdam et le mit en apprentissage chez un des premiers horlogers de la ville.Il devint rapidement un très habile ouvrier, s'établit à Rotterdam où il se maria. Plus tard, soit que ses affaires ne fussent pas brillantes, soit qu'il pensât gagner plus facilement de l'argent en se montrant au public, il abandonna sa boutique d'horlogerie pour voyager de ville en ville et venir à Londres en 1790. Il avait alors 60 ans et sa taille ne mesurait que 27 pouces (0 m. 64) de haut. Sa femme se montrait toujours à côté de lui en public et, bien qu'elle fût d'une stature fort ordinaire, elle était obligée de se baisser beaucoup pour lui donner la main. Ils ont eu trois enfants, dont un, mort à l'âge de 20 ans, mesurait cinq pieds et sept pouces de haut. Malgré l'exiguïté de sa taille et son apparence un peu lourde, Lolkes était d'une agilité remarquable, d'une force peu commune ; il pouvait, sans efforts, sauter à pieds joints du parquet sur une chaise. Sous le rapport du caractère, il était généralement morose et très vaniteux.

« Mynhere Wybrand Lolkes, le célèbre homme en miniature, de la Frise Occidentale et Madame Lolkes, son épouse, qui ont eu trois enfants, tous vivants et baptisés. » Telle est la traduction de la légende qui accompagne la gravure.

L'artiste n'a oublié aucun détail ; il a soigneusement figuré et les membres raccourcis et la main en scie, déformations si particulières sur lesquelles Pierre Marie a, depuis, avec juste raison attiré l'attention. La chaise,figurée à côté des deux personnages,a pour but de mettre en valeur la petitesse du nain ; peut-être même est-elle symbolique, cherchant à faire deviner la façon dont pouvait s'égaliser la taille du nain et celle de sa femme.

Les épreuves photographiques et radiographiques, que nous avons aujourd'hui à notre disposition, sont, à la vérité, plus précises et plus scientifiques. Les estampes,que nous ont laissées les peintres et les graveurs n'en sont pas moins des plus suggestives, car, tout en constituant des documents de grande importance, elles nous montrent comment on savait, au temps passé, allier la plus scrupuleuse exactitude au sens le plus artistique.

Le gérant : P. Bouchez.

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

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE MÉDECINE

MYNHEER WYBRAND LOLKES

The celebrated Man in Miniature

from Zelst in West Friesland 60 Years of Age 27 Inches high weighing 36lb who was exhibited in the Year 1798 at Astley's riding School Westminster Bridge with great applause. Also Madame Lolkes his Wife 36 Years of Age by whom he has had three Children one of which a Son lived to the age of 23 and was 3 feet 7 Inches high.

ESQUISSES ICONOGRAPHIQUES SUR LES NAINS

(P. E. Launois).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

HOPITAL STARO-EKATERININSKY DE MOSCOU

(SERVICE DES MALADIES NERVEUSES)

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE EST UNE ENTITÉ MORBIDE SPÉCIALE (1)

(D'après 16 observations personnelles et 4 autopsies).

PAR

M. Nicolas ELDAROFF,

Interne de l'hôpital.

En un temps déjà éloigné, les maladies et les affections des articulations de toute nature ont été décrites sous la dénomination générale de « rhumatisme ». Le développement progressif des sciences médicales a amené la division de la conception générale des affections rhumatismales et la science moderne connaît deux grands groupes d'arthrites rhumatismales : les arthrites rhumatismales aiguës et les arthrites rhumatismales chroniques.

Le premier de ces groupes est constitué de formes pathologiques assez bien étudiées, tandis que la conception de l'arthrite chronique conserve de nos jours encore son caractère de confusion. C'est pourquoi nous assistons aujourd'hui à un effort soutenu qui tend à dégager du vaste cadre des arthrites rhumatismales chroniques, une forme pathologique nouvelle, une nouvelle unité pathologique.

En 1892, le Professeur Bekhtereff a décrit cinq cas « d'une affection spéciale qui se manifeste par une déviation du corps en arrière, par l'immobilité ou la rigidité de la colonne vertébrale et une série d'affections du système nerveux ». Cette forme a reçu plus tard le nom de « Cyphose hérédo-traumatique » (Pierre Marie).

En 1897, Strümpell a décrit un cas d'ankylose complète de la colonne vertébrale et des articulations du bassin ; dans ce cas, les articulations de l'épaule et toutes les autres articulations étaient restées intactes. Mais dans cet effort pour dégager une nouvelle forme pathologique de la masse des affections « rhumatismales », le plus grand mérite revient incontestable-

(1) Conférence faite le 22 avril 1910 à la Société des neurologistes et des aliénistes de Moscou.

ment au Professeur Pierre Marie qui a fait, en 1898, une description clinique parfaite de deux cas d'arthropathie chronique sous le nom de Spondylose rhizomélique (σπόνδυλος, vertèbre, ῥίξα, racine, μέλος, membre).

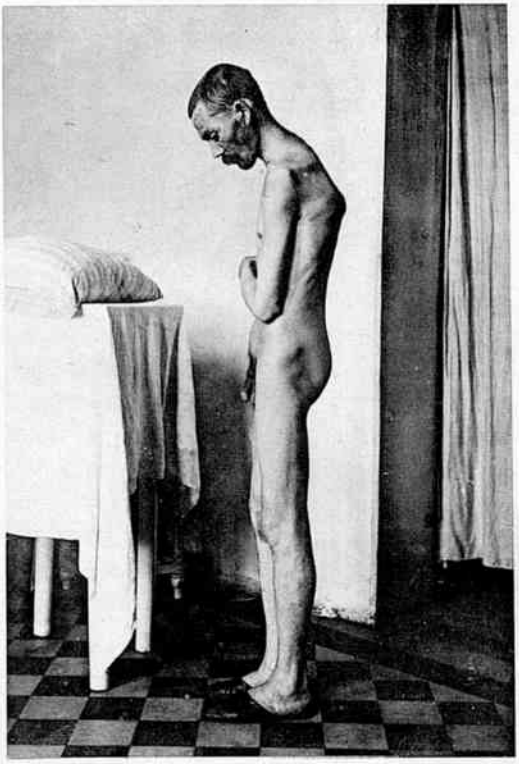
Dans ces deux cas, toute la colonne vertébrale et les articulations coxo-fémorales sont soudées en un bloc osseux, tandis que les articulations des extrémités restent intactes; il existe une ankylose incomplète dans les articulations de l'épaule.

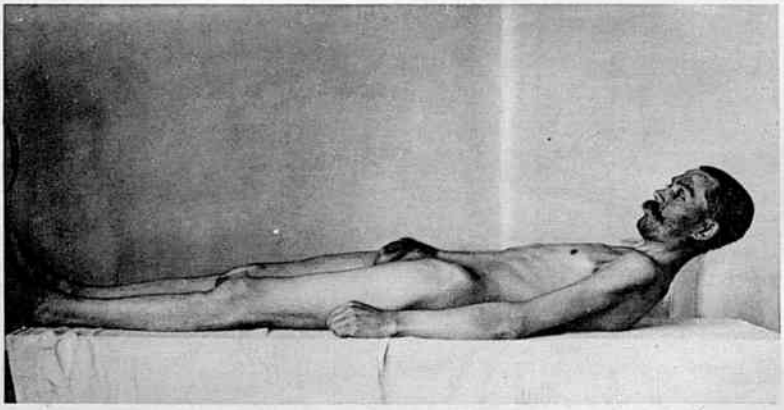
Le tableau spécial de cette affection est complété par la cyphose, par l'absence de déformations locales des os et des articulations et aussi par l'absence de troubles de la sensibilité objective.

En se basant exclusivement sur des symptômes cliniques et sur l'évolution de la maladie, M. P. Marie se déclara pour la spécificité pathologique de la spondylose rhizomélique. La justesse de cette opinion a été prouvée au point de vue anatomo-pathologique par l'autopsie de ses malades faite et publiée par M. Léri en 1898 et 1905 ; les résultats de cette autopsie permirent d'établir une différence entre la spondylose rhizomélique et le rhumatisme chronique de la colonne vertébrale. L'article de M. P. Marie amena la publication d'une telle quantité d'observations analogues que,suivant l'expression de Senator,on aurait pu croire qu'il s'agissait d'une nouvelle épidémie.

La maladie elle-même n'est pas mortelle et les malades meurent de causes accidentelles ou d'autres maladies; c'est pourquoi, dans la période de douze ans qui s'est écoulée depuis la publication du premier article de M. P. Marie, les observations cliniques ont été nombreuses, mais les autopsies, par contre, ont été assez rares. Nous avons trouvé, dans la littérature, 15 cas d'autopsie (quelques cas décrits par MM. Bekhtereff, Marie et Léri, Pie et Bombes de Williers, Gasne, Fr. Reuter, Siven, P. Janssen, Milian, Zouboff, etc...). Au début, le nombre minime des autopsies provoqua une certaine confusion dans la compréhension des traits essentiels de cette maladie et beaucoup d'auteurs, sous le nom de spondylose rhizomélique, donnèrent la description des cas « d'immobilité » de la colonne vertébrale ou des articulations, mais ces cas n'ont, au fond, rien de commun avec la spondylose rhizomélique dans ses traits spéciaux, telle du moins que M. Pierre Marie l'a décrite et que les autopsies ultérieures l'ont constatée.

Nous avons eu l'occasion d'observer, au cours de ces 8 dernières années, à l'Hôpital Staro-Ekatereninsky, à Moscou (Service pour les maladies nerveuses du Dr Préobrajensky) 13 cas, et 3 cas hors de l'hôpital ; soit 16 cas en tout d'immobilité de la colonne vertébrale et des grandes articulations d'un type qui s'approche de très près de la spondylose rhizomélique décrite pour la première fois par M. P. Marie. Dans quatre cas qui ont eu une





SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(N. Eldaroff).

Obs. I.

issue mortelle, il a été procédé à l'autopsie et à l'analyse *macro* et *microscopique* des pièces anatomiques. A notre connaissance, une pareille étude *microscopique* n'avait pas encore été faite.

Voici d'abord un exposé rapide de nos seize cas que nous avons observés personnellement.

OBSERVATION I (Pl. XVI)

Jean R..., 30 ans, ouvrier verrier, admis dans le service pour les maladies nerveuses à l'hôpital Staro-Ekaterininsky, le 16 janvier 1902. Il se plaignait de l'immobilité de la colonne vertébrale et de la tête, de douleurs et de difficulté des mouvements dans les articulations des épaules, et dans l'articulation de la hanche droite. Il a été malade près de deux ans. Il séjourna à l'hôpital pendant dix mois (type de la spondylose rhizomélique de P. Marie) (Pl. XVI).

Anamnèse. — L'hérédité pathologique, la syphilis et l'urétrorrhée sont exclues : le malade était alcoolique depuis 10 ans. Depuis l'âge de 6 ans, il travaille dans la verrerie, là il avait pris l'habitude de sortir en bras de chemise, en hiver et tout échauffé par la chaleur du four ; pour se rafraîchir, il s'enfonçait dans la neige, l'été il se baignait dans un puits à eau glaciale.

A 28 ans, sans aucune cause apparente, il ressentit pour la première fois des douleurs irradiées et une difficulté des mouvements de la colonne vertébrale dans la région du cou. La propagation de l'ankylose, qui descendit avec les douleurs amena, en un mois, l'ankylose de toutes les régions de la colonne vertébrale. Deux semaines après le début de la maladie, des douleurs et une propagation très lente de l'ankylose se manifestèrent dans l'articulation des épaules; un an et dix mois après le début de la maladie, des douleurs irradiées apparurent dans l'articulation du bassin du côté droit. Difficulté passagère des mouvements dans l'articulation temporo-maxillaire.

Etat au moment de notre examen. — Ankylose complète et immobilité absolue de *toute* la colonne vertébrale et de la tête, cyphose dans les régions cervicale inférieure et dorsale supérieure en forme de courbe, dont les extrémités sont posées sur les premières vertèbres cervicales et les 4e et 5e vertèbres dorsales, la partie la plus convexe répondant aux 6-7e vertèbres cervicales et à la première vertèbre dorsale. Dans le but de démontrer que l'immobilité de la colonne vertébrale tient aux altérations osseuses et non à la musculature le Dr Rosanoff, chirurgien de notre hôpital, sur notre proposition a chloroformé le malade et nous avons constaté que l'incurvation et l'immobilité du rachis ne se modifiaient en aucune façon. La cage thoracique est aplatie d'avant en arrière, il existe une immobilité complète des côtes pendant la respiration; cette dernière est du type diaphragmatique. Les bras ne peuvent être élevés passivement ou activement plus haut que la ligne horizontale ; il existe un bruit de frottement dans les articulations, une forte diminution de mouvements et un bruit de frottement dans l'articulation coxo-fémorale du côté droit. Enfin, on note une légère sensibilité douloureuse dans les articulations maxillaires. Toutes les autres articulations sont intactes, il n'y a ni exostoses, ni déformation

des os ; pas de douleurs spécifiques, mais des douleurs intenses au moindre mouvement ; dans la région lombaire surtout, il y a des douleurs qui irradient dans la cuisse droite, et, à la région de la nuque, des douleurs semblables, qui se portent dans les deux épaules. La colonne vertébrale n'est pas objectivement douloureuse. Les muscles brachiaux, du côté droit surtout, et ceux de toute l'extrémité inférieure, sont atrophiés légèrement (de 1 cm. à toutes les hauteurs). Diminution quantitative, mais non qualitative de l'excitabilité faradique et galvanique dans les muscles atrophiés. Exagération des réflexes tendineux aux membres inférieurs. Le système nerveux est normal. Les viscères sont intacts.

OBSERVATION II.

A. D..., 41 ans, cordonnier. Admis dans le service neuro-pathologique de l'hôpital Staro-Ekaterininsky le 12 décembre 1902.

Le malade se plaignait de douleurs au dos, à la poitrine, aux deux articulations du bassin et de l'immobilité du cou et du dos ; il était malade depuis 10 mois ; il est mort le 1er avril 1902, après un séjour à l'hôpital de 46 jours (Spondylose rhizomélique).

Anamnèse. — Les parents du malade sont alcooliques et lui-même est alcoolique ; le malade nie avoir eu la syphilis et la blennorrhagie. A 14 ans, ayant pris froid, il fit une fièvre et, pendant cette maladie, il eut des convulsions dans le bras gauche et dans la jambe droite.

Dix mois avant son entrée à l'hôpital, sans aucune cause apparente il souffrit de maux de tête pendant trois semaines et ressentit des douleurs au cou ; une immobilité de cette région se développa rapidement. L'évolution de l'ankylose, descendant le long de la colonne vertébrale, amena l'immobilité complète de toute la colonne vertébrale, de la tête au sacrum, des deux articulations du bassin, et limita les mouvements des articulations des épaules.

Etat au moment de l'examen. — Cyphose peu accentuée dans les régions cervicale inférieure et dorsale supérieure. La colonne vertébrale, dès les vertèbres dorsales supérieures, présente une ligne presque droite. La lordose lombaire a presque disparu. Immobilité complète de toute la colonne vertébrale. Immobilité de la cage thoracique pendant la respiration. Les deux extrémités supérieures ne peuvent se soulever plus haut que la ligne horizontale ; l'ankylose des deux articulations coxo fémorales est plus accentuée du côté droit ; il existe une faible limitation de mouvements dans l'articulation du genou droit. Toutes les autres articulations sont intactes. La musculature des extrémités inférieures est un peu rigide. Il n'y a pas d'atrophie musculaire partielle. Atrophie générale de l'extrémité inférieure droite, de 1/2 à 1 centimètre par comparaison avec l'extrémité gauche. Douleurs à la région lombaire, à la poitrine et aux grandes articulations ; elles surviennent seulement à l'occasion des mouvements. Les vertèbres ne sont pas douloureuses au toucher. Le système nerveux est objectivement normal ; il existe pourtant une faible exagération des réflexes rotuliens.

Le compte-rendu de l'autopsie, faite par le prosecteur de l'Hôpital Staro-

Ekaterininsky, M. V. Kolly, porte : « Tuberculose pulmonaire chronique. Degeneratio adiposa myocardii et hepatis. Offuscatio parenchymatosa renum. Tuberculosis lienis. Spondylosis rhizomelica. Arthritis chronica. Toutes les vertèbres sont soudées entre elles, les cartilages sont corrodés, on a disséqué les articulations des épaules, des genoux et des hanches. Les membranes synoviales sont agrandies ; dans l'articulation de la hanche la tête du fémur est déformée, elle est aplatie. »

Observation III.

A. N..., 27 ans, infirmier, se plaignait de la déviation de la colonne vertébrale et de douleurs survenant à chaque mouvement dans la colonne vertébrale et dans la jambe droite. S'est fait traiter pendant l'an 1903 à la clinique privée du Dr Kourdumoff à Moscou. Il est malade depuis cinq ans (Spondylose rhizomélique).

Anamnèse. — L'hérédité pathologique n'existe pas. Avant l'âge de 10 ans, le malade eut la rougeole, la scarlatine, la diphtérie. Il dit n'avoir eu ni la syphylis ni l'urétrorrhée et ne pas être alcoolique.

Au mois de janvier de l'an 1898, après avoir pris un bain chaud, le malade est retourné à la maison pendant une tempête de neige, après avoir jeté simplement son manteau sur les épaules sans se soucier de le boutonner. Le lendemain il ressentit des douleurs aiguës le long de toute la colonne vertébrale, surtout à la région lombaire ; ces douleurs, plus ou moins accentuées, durèrent toute une année ; puis apparurent des douleurs irradiées qui, de la région lombaire, se propagèrent dans toute la jambe droite. Durant les deux premières années de la maladie se manifesta une lente propagation ascendante de l'ankylose de la colonne vertébrale. Au bout de trois ans et demi se développa une limitation progressive des mouvements des articulations des épaules.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade est pâle et amaigri. Les viscères sont intacts. Cyphose de la région dorsale supérieure et cervicale inférieure : la lordose lombaire est aplatie et la colonne vertébrale, à partir des extrémités inférieures des omoplates, présente une ligne droite. Immobilité absolue de toute la colonne vertébrale, sauf dans les vertèbres cervicales supérieures ; la cage thoracique est aplatie et reste immobile pendant la respiration ; limitation des mouvements dans les articulations coxo-fémorales ; absence de déformation des os. Atrophie et épaississement des muscles longs du dos et de quelques muscles de la région de l'épaule. Absence complète de douleurs spontanées ; les douleurs ne sont ressenties qu'à l'occasion des mouvements dans le sacrum et elles irradient dans l'aine. Sensibilité douloureuse objective de la seconde vertèbre dorsale et du sacrum ; la perception est conservée ; le système nerveux est normal.

Observation IV.

Jean Tch..., 32 ans, commerçant, se plaint de douleurs aux articulations des genoux, aux régions lombaire et dorsale, de l'impossibilité de redresser le dos et d'une faiblesse générale. Malade depuis 10 ans (Spond. rhizom.).

Anamnèse. — Hérédité normale. Le malade, dans son enfance, était chétif, mais n'eut aucune maladie. A 22 ans, pour la première fois, il eut une gonorrhée aiguë ; ce moment marque le début de la maladie actuelle : le 10e jour des écoulements accentués, apparaît une tuméfaction des talons et des articulations des genoux avec douleurs irradiées. Après 4 mois de traitement les douleurs et les tumeurs disparurent, mais elles réapparurent plusieurs fois ; à 26 ans le malade eut la syphilis. Un an et demi après, c'est-à-dire 8 ans et demi après le début de la maladie, des douleurs et une propagation lente de l'ankylose se manifestèrent dans la région lombaire et dans les articulations de l'épaule.

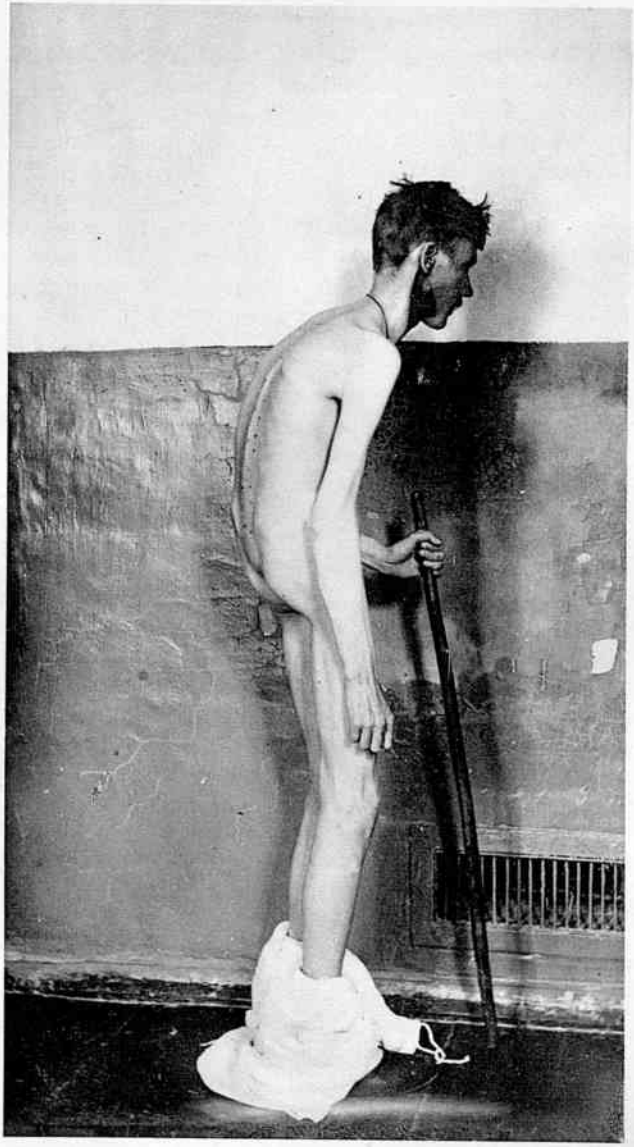
Etat du malade au moment de l'examen. — Le tissu adipeux et surtout la musculature sont bien développés. Cyphose et ankylose des régions dorsale et lombaire de la colonne vertébrale. Le cou est libre ; très faible diminution de l'excursion de la cage thoracique pendant la respiration ; limitation des mouvements et crépitation dans les articulations des genoux. Les autres articulations sont intactes. Pas de dépôt osseux. Douleurs aux régions lombaire et dorsale, aux articulations coxo-fémorales et aux articulations des épaules, qui ne sont ressenties qu'aux mouvements. Les systèmes musculaire et nerveux sont dans un état normal.

Observation V.

Al. L..., 27 ans, rémouleur : se présenta le 6 avril 1903 au service neuropathologique de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky, se plaignant de douleurs au dos, aux épaules et aux cuisses. Il était malade depuis deux ans et séjourna à l'hôpital deux mois et demi (Diagn. clin. Spond. rhizomélique).

Anamnèse. — Le malade a un père alcoolique et sa mère est morte de la tuberculose à 28 ans ; il a des tantes et des oncles alcooliques. Arrivé de la campagne à Moscou, à 14 ans, il est dès ce temps rémouleur et fait une tournée de 10 kilomètres et plus par jour, portant ses ustensiles lourds sur les épaules ; à 19 ans, le malade eut la fièvre typhoïde et, à 20 ans, la syphilis ; il n'a pas eu d'urétrorrhée, pas de contusions du dos. Le malade s'adonne à la boisson. Deux ans avant son entrée à l'hôpital, sans aucune cause apparente, il ressentit des douleurs aux diverses régions du corps, surtout à la région lombaire et aux cuisses ; en même temps, sans que le malade s'en soit aperçu, se développa la déviation et l'immobilité de la colonne vertébrale.

Etat du malade au moment de l'examen. — Les viscères sont intacts. Cyphose uniforme dans la région thoracique. La lordose lombaire physiologique est aplatie. Immobilité des régions lombaire et thoracique. Le tronc se meut comme un seul bloc aux dépens des articulations du bassin. Le cou est libre. Le type de la respiration est abdominal. Il existe un bruit de frottement et des douleurs à chaque mouvement dans les articulations des épaules et dans les articulations coxo-fémorales ; l'amplitude des mouvements dans ces articulations reste normale. Les autres articulations sont intactes. Pas de douleurs spontanées, les douleurs n'apparaissent qu'à l'occasion des mouvements aux régions lombaire, dorsale, aux omoplates, aux cuisses et aux muscles occipitaux ;



SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(N. Eldaroff).

Obs. VI.

les cordons nerveux de l'extrémité inférieure gauche ont une sensibilité douloureuse ; le système nerveux est normal.

Observation VI.

Pr. F..., 28 ans, ouvrier. Se présenta dans le service neuro-pathologique de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky le 4 mai 1906. Il se plaignait de ne pouvoir plus lever les bras et de ne pouvoir plus marcher sans canne ; il disait ressentir des douleurs dans les articulations. Il est malade depuis deux ans et séjourna à l'hôpital pendant 26 jours. (Pl. XVII) (Diagn. clin. Spond. rhiz.).

Anamnèse. — Le malade dit n'avoir eu ni la syphilis ni l'urétrorrhée. Avant la maladie actuelle, il était toujours bien portant. Il y a deux ans, sans aucune cause apparente, il ressentit des douleurs à la région lombaire et aux articulations fémorales et une limitation de mouvements dans ces dernières. Un an et demi après se manifestent : une propagation ascendante de l'ankylose de la colonne vertébrale, une déviation de cette dernière en avant sans douleurs spécifiques, enfin des douleurs et une limitation des mouvements dans les articulations des épaules.

État du malade au moment de l'examen. — Les viscères sont intacts. Le malade a l'air épuisé, il ne peut redresser le dos. Cypho-scoliose dans la région dorsale, immobilité complète de *toute* la colonne vertébrale. Le côté gauche de la cage thoracique est rejeté un peu en avant ; toute la cage reste immobile pendant la respiration. Sensation douloureuse pendant les mouvements, et limitation de mouvements dans les articulations des épaules (les bras s'élèvent jusqu'à 35°), dans les articulations des coudes et dans les articulations fémorales (jusqu'à 65°), les cuisses se fléchissent. Bruit de frottement et douleurs aux articulations des genoux. Toutes les autres articulations, le système musculaire et le système nerveux sont intacts.

Observation VII.

V. P..., 31 ans, garçon de restaurant ; admis dans le service neuro-pathologique le 21 septembre 1906. Le malade se plaignait de douleurs à la région lombaire et au cou ; ces douleurs irradiaient dans les épaules ; il a des douleurs et une faiblesse dans la main gauche et une immobilité du dos. Il est malade depuis 5 ans (Pl. XVIII).

Anamnèse. — Le malade a un père alcoolique et lui-même s'adonne à la boisson. Il dit ne pas avoir eu la syphilis. A 21 ans il a eu l'urétrorrhée qui évolua sans complications. A 21 ans, le malade ressentit pendant 6 semaines des douleurs irradiées dans l'articulation gauche du bassin. A part cela, il n'a jamais été malade. Depuis l'âge de 12 ans, il est garçon de restaurant et passe 16 heures par jour sur pied ; pendant tout le temps de son service, il est exposé à des changements brusques de température, étant obligé de passer et repasser d'un appartement chaud dans une cave. A 26 ans, sans aucune cause apparente, il ressentit, à chaque mouvement, des douleurs aiguës à la région lombaire, 5 mois après au cou et plus tard des douleurs très aiguës le long de la colonne vertébrale : en 4 mois, les douleurs se calmèrent et une immobilité

absolue du dos se manifesta ; il y a un an et demi que les douleurs sont réapparues et les articulations du coude gauche ainsi que l'articulation gauche du bassin ont été faiblement et passagèrement atteintes.

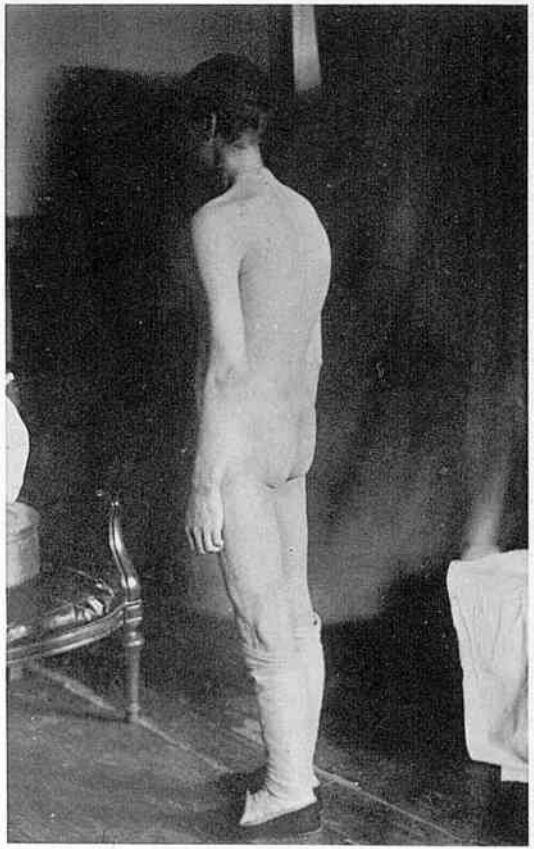
Etat du malade au moment de l'examen. — Les viscères sont intacts. Cyphose à courbe régulière, de grand rayon, de la partie dorsale de la colonne vertébrale. Lordose lombaire physiologique peu accentuée. La cage thoracique est immobile et très enfoncée, ce qui fait avancer les épaules. Immobilité complète de la région lombaire et thoracique. Le cou reste libre. Absence d'exostoses et de déformation des os. La faible limitation des mouvements des articulations de l'épaule gauche, du coude gauche et de l'articulation du bassin, qui s'était manifestée auparavant, disparut après un mois de séjour à l'hôpital. Atrophie de quelques muscles de la région de l'épaule et de toute l'extrémité supérieure gauche (3 cm.) ; cette atrophie ne s'accompagne pas de tremblements fibrillaires ni de réaction de dégénérescence. Les douleurs n'apparaissent qu'à l'occasion des mouvements ; la colonne vertébrale par elle-même ne fait pas souffrir le malade. Le système nerveux reste normal.

Observation VIII.

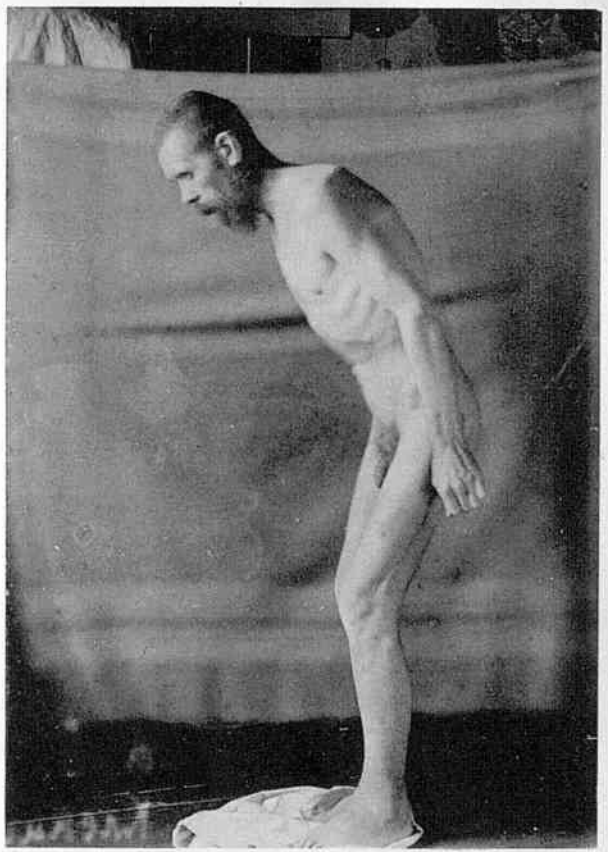
Jean O..., 26 ans, jardinier. Admis dans le service neuro-pathologique de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky le 10 juillet 1906. Le malade se plaignait d'une immobilité du dos, de douleurs et d'une limitation des mouvements de l'articulation de l'épaule droite et de l'articulation coxo-fémorale droite. Le début de la maladie remonte à 6 ans (Spondylose rhizom. P. Marie).

Anamnèse. — Les antécédents familiaux n'apprennent rien. Dans le passé du patient, aucune maladie. La maladie actuelle fut chronique dès le début. Dès l'âge de 20 ans, sans aucune cause apparente, apparaissent de faibles douleurs aux mouvements dans la région du sacrum ; deux ans après, dans la région lombaire et, plus tard, dans les articulations des genoux, dans l'articulation de l'épaule droite et à la nuque ; en même temps, les différentes articulations s'ankylosent progressivement. Les articulations temporo-maxillaires sont intéressées passagèrement. A 21 ans, le malade a une gonorrhée qui passe vite ; à 24 ans, une pleurésie du côté droit et un érysipèle. Le malade nie avoir eu la syphilis, il n'est pas alcoolique.

Etat du malade au moment de l'examen. — La région cervicale de la colonne vertébrale est libre ; les régions dorsale et lombaire de la colonne vertébrale se profilent en une ligne droite et, de cette manière, la cyphose physiologique dorsale et la lordose lombaire sont aplaties ; faible scoliose de la région dorsale inférieure ; aucune vertèbre n'est saillante. Les extrémités internes des clavicules sont épaissies, la cage thoracique est aplatie d'avant en arrière, elle est immobile pendant la respiration. Immobilité absolue de la colonne vertébrale dans les régions dorsale et lombaire. Limitation des mouvements et bruit de frottement dans les articulations des épaules ; d'autre part, difficulté de mouvements et faible sensation douloureuse dans l'articulation droite du bassin. Les douleurs articulaires n'apparaissent qu'à l'occasion des mouvements ; la palpation révèle l'existence de points osseux douloureux. Atrophie



Ob. VII



Obs. IX

SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(N. Eldaroff).

des muscles longs du dos, de deux muscles serrati ant. maj., supra et infraspinati, des deux portions supérieures des muscles grands pectoraux. Diminution quantitative de l'excitabilité faradique et galvanique dans les muscles atrophiés. Le système nerveux est normal. Crépitation aux sommets des poumons.

OBSERVATION IX.

A. K...,45 ans,choriste. Admis dans le service neuro-pathologique de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky le 10 février 1907. Il se plaignait de déviation et d'immobilité du cou, d'une difficulté des mouvements dans les articulations des épaules et du bassin et d'avoir des douleurs dans ces articulations. Il était malade depuis 8 ans (Pl. XVIII).

Anamnèse. — Hérédité normale. A 8 ans, il a eu la petite vérole et, à 12 ans, une « fièvre » qui le tint alité deux semaines ; à 24 ans, lors du service militaire, en faisant la gymnastique, il tomba à terre en sautant et se donna un coup à la région lombaire : pendant deux semaines il eut de l'incontinence d'urine et de l'anesthésie locale ; à 31 ans, blennorrhagie. Le malade nie avoir eu la syphilis. Abus marqués in venere et in Baccho. Il est marié, mais depuis 15 années, il est pédéraste actif, quoique en même temps il continue à fréquenter les femmes. Il y a 8 ans à peu près, sans aucune cause apparente, il ressentit des douleurs à la région lombaire et aux articulations des hanches. Les douleurs étaient faibles et rares au début, puis elles sont devenues aiguës et fréquentes, Dans une période de 7 années se développa lentement et presque insensiblement une incurvation de la colonne vertébrale et une difficulté croissante des mouvements dans cette dernière et dans les articulations des hanches. Depuis un an seulement sont apparues des douleurs et une difficulté des mouvements dans les articulations des épaules ; depuis 5 mois, à la suite d'une chute sur le dos, existent des douleurs et s'est développée une immobilité complète du dos.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade est de haute taille ; il a un teint pâle Les viscères sont intacts. La cyphose de la région dorsale présente une courbe régulière à grand rayon ; la région lombaire et le sacrum sont sur le même plan. La cage thoracique est aplatie d'avant en arrière, elle est complètement immobile pendant la respiration ; un pli horizontal passe à trois centimètres plus haut que l'ombilic et divise l'abdomen en deux parties : l'une, supérieure, est plate et l'autre, inférieure, fait saillie en avant ; les apophyses épineuses forment un bourrelet osseux uni ; les extrémités internes des clavicules et les condyles des extrémités inférieures sont épaissis ; il existe une faible tumeur dans la région des métatarsiens gauches.

Absence d'autres déformations et de dépôts osseux sur tout le reste du corps. *Toute* la colonne vertébrale est absolument immobile, sauf dans son segment cervical (la tête se meut de 3 centimètres), les deux bras ne peuvent se soulever plus haut que la ligne horizontale ; difficulté des mouvements des hanches (de la gauche surtout), gêne peu sensible dans les articulations des genoux. Faible atrophie des muscles de la région des épaules et des muscles sous-cutanés du dos ; absence dans ces derniers de tremblements fibrillaires et de réaction

électrique de dégénérescence. Les parties ankylosées sont douloureuses. Le système nerveux ne présente aucun trouble objectif.

Observation X.

Jean K..., 37 ans, colporteur, entre à l'hôpital le 1er juin 1904 dans le service neuro-pathologique. Il se plaignait de douleurs à la région lombaire qui irradiaient dans les jambes. Il est mort le 14 août 1904 après avoir séjourné 2 mois et demi à l'hôpital (Spond. rhizom. Type de P. Marie).

Anamnèse. — Enfance sans maladies ; à 17 ans, gonorrhée qui guérit sans laisser de traces. Il y a 3 ans, après une chute dans un fossé, le malade eut une contusion du dos et une hémoptysie. Depuis trois mois il ressent des douleurs dans les jambes et à la région lombaire et, depuis un mois, il ne peut plus redresser le dos. Il est alcoolique. Le malade nie avoir eu la syphilis.

Etat du malade au moment de l'examen. — Assez chétif. Signes de tuberculose pulmonaire. Cyphose de la colonne vertébrale et immobilité de cette dernière dans les régions dorsale et lombaire. Les deux bras ne peuvent se lever plus haut que la ligne horizontale ; crépitation dans les articulations des épaules et dans le genou droit ; faible limitation de mouvements dans les articulations coxo-fémorales. La cage thoracique dans ses deux tiers, supérieur et médian, est complètement immobile. La respiration est du type costal inférieur et abdominal. Atrophie symétrique des muscles autour des articulations des épaules et des cuisses. Le système nerveux est normal. La température durant le séjour à l'hôpital oscille entre 38 et 40° ; pendant ce séjour le malade a eu un érysipèle. Le malade est mort des progrès de la tuberculose pulmonaire.

Le compte-rendu de l'autopsie, faite par le prosecteur de l'hôpital, M. le D. V. Voronine, porte : « Tuberculosis chronica apicum et acuta pulmonis utriusque. Adhæsiones pleurarum, dextr. præcipu. Tuberculosis miliaris renum et hepatis. Degeneratio parenchymatosa myocardii, hepatis, renum. Tumor lienis acutus. Spondylose rhizomélique (Spondylitis ankylopœtica). Arthritis sicca artic. humeri sinistri ».

Observation XI.

N. P...., 43 ans, paysanne. Admise à l'hôpital le 8 mai 1905. Se plaignait d'une faiblesse générale, de maux de tête, de vomissements, de la déviation et de l'immobilité du dos. La malade est morte le 14 mai 1905. Diagnostic clinique : tabes dorsalis, spondylose rhizomélique.

L'histoire de la maladie signale que les viscères sont intacts, la colonne vertébrale est déviée en forme de courbe, dont la convexité est tournée en arrière ; limitation des mouvements de la colonne vertébrale et des articulations des épaules et du bassin. Crépitations dans l'articulation de l'épaule gauche. La pupille droite est plus dilatée que la gauche ; les pupilles ne réagissent pas à la lumière. Absence de réflexes rotuliens. Ataxie des extrémités inférieures ; la sensibilité, surtout la sensibilité musculaire, est affaiblie dans les membres inférieurs. Douleurs de l'abdomen et vomissements. La malade est morte au

milieu des symptômes d'une grande faiblesse générale et après avoir eu des crises de douleurs dans l'abdomen et des vomissements.

Les résultats de l'autopsie, faite par le prosecteur M. Voronine, sont les suivants : « Tabes dorsalis. Pericarditis chr. adhaesiva, obliterati cavi pericardii. Perihepatitis et perisplenitis chronica adhaesiva. Emphysema pulmonum. Spondylitis ankylopœtica. » Nombreuses nodosités de la grosseur d'un pois dans la rate.

Observation XII.

K. M..., 27 ans, laboureur, admis dans le service neuro-pathologique le 10 mars 1908 ; il se plaignait d'immobilité et de déviation de la colonne vertébrale, de douleurs et de difficulté des mouvements dans les articulations du bassin et de douleurs à chaque mouvement dans la colonne vertébrale. Il séjourna à l'hôpital pendant 7 semaines. Le début de la maladie remonte à 5 ans (Spond. rhizom. P. Marie).

Anamnèse. — Hérédité normale. Le malade se distinguait auparavant par une grande force physique et n'était jamais malade. Il nie avoir eu la syphilis ou la blennorrhagie. A 29 ans, sans aucune cause apparente, pendant un mois il eut une tumeur et une sensibilité douloureuse de l'articulation du genou gauche. A 24 ans, lors du service militaire, pendant les exercices gymnastiques, il ressentait une sensibilité douloureuse et une gêne dans l'articulation gauche du bassin ; ces sensations disparurent pour un temps mais réapparurent un an plus tard et se propagèrent a l'articulation droite du bassin. Quelque temps après, des douleurs et une difficulté des mouvements apparurent dans la région lombaire. Le malade passa trois mois à l'infirmerie et, pendant ce temps, sans qu'il ait ressenti des douleurs névralgiques aiguës, se développa, à l'insu du malade, une difficulté des mouvements de toute la colonne vertébrale, qui aboutit plus tard à une immobilité complète de la colonne vertébrale. Pendant une semaine environ, il ressentit des douleurs dans l'articulation de l'épaule gauche ; aucune douleur ni dans l'articulation de l'épaule droite ni dans toutes les autres articulations.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade est d'une constitution forte ; il a une bonne nutrition. La courbe de la déviation de la colonne vertébrale dans la région dorsale est à grand rayon. La lordose de la région lombaire est aplatie. La cage thoracique est enfoncée et reste immobile pendant la respiration. Il existe une immobilité absolue de la colonne vertébrale, sauf dans la région cervicale. L'amplitude des mouvements n'est pas limitée dans les articulations des épaules, dans les articulations des cuisses aussi bien que dans les autres articulations. La force du mouvement est diminuée et les mouvements sont douloureux dans l'articulation gauche du bassin. Absence d'exostose et de déformation des os. Le système musculaire est normal. Il existe des douleurs à chaque mouvement, au dos et aux articulations des hanches, ces douleurs sont plus fortes du côté gauche. Le système nerveux est normal.

Observation XIII.

N. Pr...,49 ans,portefaix dans une maison de commerce, admis dans le service neuro-pathologique le 1er février 1909. Il se plaignait d'une déviation accentuée et d'immobilité de la colonne vertébrale, d'une toux avec expectoration, de difficulté de la déglutition et d'une faiblesse générale. Il fut malade pendant 3 ans et mourut le 1er mars 1909. Il séjourna à l'hôpital pendant 29 jours.

Diagnostic clinique : Spondylose rhizomélique. Tuberculosis pulmonum.

Anamnèse. — Le père du malade était alcoolique. On ne trouve pas dans la famille d'affection comme celle dont souffre le malade. A 18 ans, il eut la syphilis, à 23 ans, l'urétrorrhée. De 18 à 30 ans, il est colporteur et à partir de 30 ans, il sert dans une maison de commerce comme portefaix. Il eut, il y a trois ans, une grippe et durant la maladie il ressentit des rétrécissements et une immobilité du cou. Sans que le malade s'en soit rendu compte, le dos commença graduellement à se cambrer et apparut l'ankylose dans les articulations de la cuisse gauche. Le malade continua d'exercer son métier de portefaix jusqu'au jour de l'entrée à l'hôpital.

Etat du malade avant son entrée. — Le malade est épuisé, a maigri, il a un teint pâle. Symptômes de la tuberculose pulmonaire. La cyphose de la partie dorsale de la colonne vertébrale forme une courbe régulière bien prononcée. La cage thoracique est aplatie et immobile pendant la respiration. La tête et toute la colonne vertébrale sont d'une immobilité absolue. Les articulations des hanches ont des mouvements limités, toutes les autres articulations des jambes et des bras sont intactes. Absence d'ostéophytes et de déformations osseuses. La région du pharynx est diminuée dans son diamètre antéro-postérieur. La cause probable de ce fait est la saillie des corps des vertèbres cervicales et un dépôt d'ostéophytes sur la face antérieure de ces dernières (Ainsi s'explique sans doute la difficulté de la déglutition, dont le malade s'est toujours plaint). Amaigrissement général de tout le système musculaire ; le système nerveux est normal. Après un séjour d'un mois à l'hôpital, le malade est mort de tuberculose.

Le compte-rendu de l'autopsie, opérée le 3 mars 1909 par le prosecteur de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky M Sineff porte : « Spondylosis zhizomelica. Ankylosis ossea inter processus spinosi et transversales columnae vertebralis. Tuberculosis chron. utriusque apicis pulmonum. Tuberculosis miliaris utriusque pulmonis. Tuberculosis laryngis, intestinorumque. Peritonitis chron. adhaesiva cum corpusculis oryzoideis multiplicibus. »

Observation XIV.

Pr. M..., 27 ans, marchand ambulant, admis dans le service pour les maladies nerveuses de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky le 23 février 1909. Le malade se plaignait d'immobilité complète du dos, d'une limitation des mouvements dans les articulations des épaules et dans les articulations du bassin, de douleurs à la colonne vertébrale et aux articulations affectées. Il est malade depuis 4 ans 1/2 (Diagnostic : Spond. rhizomélique).

Anamnèse. — Le père du malade a le dos un peu voûté, la mère souffre de

rhumatisme. Avant son service militaire, le malade jouissait d'une excellente santé. Dès l'âge de 13 ans, il était marchand ambulant à Moscou et portait un lourd éventaire de 2 pouds 1/2 environ sur la tête. Comme conscrit, il prit part à la guerre russo-japonaise et endura pendant toute une année le siège de Port-Arthur ; il n'a pas été blessé, mais durant le siège, il a dû souvent passer de longues heures tout trempé, avec les pieds humides, c'est alors qu'il ressentit pour la première fois une arthralgie et une certaine difficulté des mouvements et, plus tard, une limitation dans les articulations des hanches et celles des genoux ; deux ans après les douleurs apparurent au sacrum et six mois plus tard se manifesta une difficultés des mouvements dans la région lombaire, qui se propagea, dans l'espace de deux années, sur la région du thorax ; les trois derniers mois, il ressentait des douleurs et une limitation des mouvements dans l'épaule gauche, dans les articulations du cou, plus tard dans l'épaule droite et, enfin, dans les articulations temporo-maxillaires.

Le malade n'a pas eu la gonorrhée ; 9 mois avant son entrée à l'hôpital, il eut la syphilis.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade est robuste. La colonne vertébrale est d'une configuration normale, sauf dans la région lombaire où la lordose est aplatie. Les mouvements de la tête sont limités ; la colonne vertébrale est d'une immobilité complète ; il existe une limitation des mouvements et un bruit de frottement dans les articulations coxo-fémorales. Absence d'ostéophytes et de déformation des os ainsi que d'atrophie musculaire. Douleurs à la région lombaire, au cou, dans les articulations des épaules et du bassin, qui ne se ressentent qu'à l'occasion des mouvements. Le système nerveux est normal.

Observation XV.

N. G..., 27 ans, marchand, admis le 8 avril 1908 dans le service neuro-pathologique de l'Hôpital Staro-Ekaterininsky. Le malade se plaignait d'immobilité complète du dos, du cou et de la tête, d'une grande limitation des mouvements et de douleurs dans toutes les articulations des extrémités et dans les articulations des épaules. Il est malade depuis 5 ans. Diagnostic : Rhumatisme chronique ankylosant.

Anamnèse. — On ne trouve pas d'affection articulaire chez les ascendants. A 12 ans, pour la première fois, après un refroidissement, le malade eut pendant un mois et demi des tumeurs et des douleurs dans les articulations des genoux et dans les articulations du cou-de-pied. L'affection des mêmes articulations se renouvela encore trois fois, à 14, 17 et 20 ans. A 24 ans, il eut un chancre induré, la plaie n'était pas encore guérie quand apparurent des douleurs dans l'articulation de la hanche droite ; six semaines après, survinrent des douleurs dans l'articulation du genou droit et plusieurs mois après, dans l'articulation du cou-de-pied de la jambe droite. En un an, l'affection se propage successivement, avec des intervalles de quelques mois, aux articulations des genoux, du bassin et du cou-de-pied gauche. Puis, un an plus tard, les douleurs de la région lombaire s'accentuent et une lente propagation de l'an-

kylose se manifeste qui aboutit, en trois ans, à une immobilité complète de toute la colonne vertébrale. Quand le processus eut atteint les articulations des épaules, des douleurs et l'immobilité y apparurent. Le malade est alcoolique. Il y a trois ans, il eut, pendant un mois et demi, des hémoptysies.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade est de haute stature, il est pâle et maigre. La colonne vertébrale présente *une ligne droite*, les déviations physiologiques sont aplaties. La cage thoracique est enfoncée, les mouvements de la respiration sont limités, la respiration est d'un type mixte (abdominal et costal). Tout le tronc ainsi que la tête sont dans une immobilité complète. Grande limitation dans les mouvements articulaires des épaules ; les autres articulations des extrémités supérieures sont intactes ; ankylose des articulations des extrémités inférieures ; grande limitation de la motilité des articulations des hanches, des genoux et des articulations du coude-pied ; un bruit de frottement s'y entend ; limitation des mouvements et douleurs à leur occasion dans les articulations temporo-maxillaires. La région des petites articulations des deux pieds est enflée. Atrophie ou tension de quelques muscles de la région de l'épaule. Douleurs aux mouvements dans les articulations affectées.

Le système nerveux est normal.

Observation XVI.

A. S..., 19 ans, élève de collège, admis dans la clinique privée du Dr Kourdumoff le 19 mars 1902. Le malade se plaignait de douleurs dans les articulations des genoux et des coxo-fémorales qu'il ressentait à l'occasion des mouvements, et de douleurs dans le dos, dans les côtes et dans les muscles de l'épaule gauche. Il est malade depuis 6 ans (Arthrite et spondylite chron. rhum. ankylos.).

Anamnèse. — Le malade eut, dans l'enfance, la scrofule, un abcès à l'oreille, la rougeole et, trois fois, une fluxion de poitrine. A 12 ans, après un refroidissement survint une inflammation aiguë des articulations des genoux avec douleurs, tuméfaction et fièvre ; l'affection dura 6 semaines. Deux ans après, nouveau refroidissement suivi de la même tuméfaction fébrile qui se propagea déjà sur les articulations des genoux, des hanches et sur les articulations du cou de-pied. L'affection prit un cours chronique et il eut plusieurs paroxysmes avec les mêmes caractères. Il y a un an, apparurent des douleurs et une immobilité dans le rachis. La syphilis, la gonorrhée et l'alcoolisme sont exclus.

Etat du malade au moment de l'examen. — Le malade se tient debout, les pieds arqués dans les articulations des genoux et des coxo-fémorales, le corps penché en avant et du côté droit. Scoliose de la région dorsale. Immobilité de la région dorsale et lombaire du rachis ; le cou reste libre. Limitation des mouvements et douleurs aiguës pendant les mouvements dans les articulations du bassin et des genoux ; tuméfaction de ces dernières (plus marquée au genou gauche) ; douleurs dans l'articulation de l'épaule gauche et douleurs en ceinture. Absence de troubles objectifs de la sensibilité ; sensibilité douloureuse des apophyses épineuses des vertèbres ankylosées et du sacrum ; ri-

gidité des muscles dorsaux. Il s'agit dans ce cas de rhumatisme articulaire chronique, ayant débuté par des phénomènes aigus, qui s'est porté des articulations des extrémités inférieures au rachis dans la direction ascendante. Il est important de signaler une certaine amélioration subjective et objective dans l'état du malade après un traitement d'un mois ; un certain accroissement de mobilité du rachis doit être expliqué par un affaiblissement de rigidité des muscles dorsaux.

Sur les seize observations que nous venons de décrire, il s'agit 14 fois de la forme d'immobilité de la colonne vertébrale et des articulations décrite par M. le Professeur P. Marie, sous le nom de spondylose rhizomélique, et deux fois (obs. XV et XVI) d'ankylose chronique consécutive au rhumatisme articulaire, et qui rappelle beaucoup la forme précédente. En se basant sur les données de ces 14 observations (qui toutes sont des observations personnelles), sur les résultats des quatre autopsies et sur la littérature de la question, nous allons essayer d'esquisser un tableau de la spondylose rhizomélique, étudiée au point de vue de la symptomatologie, de l'étiologie, de l'anatomie pathologique, etc...

Nous nous arrêterons plus spécialement sur le diagnostic différentiel.

Symptomatologie.

1° Cette maladie se rencontre presque exclusivement dans *le sexe masculin* (13 hommes et 1 femme). La littérature ne signale, à notre connaissance, qu'un cas chez la femme (le cas de Gasne).

2° Le début de la maladie se fait *à un âge peu avancé* : 20 à 40 ans (9 malades de 20 à 30 ans, 4 malades de 30 à 40 ans, 1 malade de 49 ans).

3° *La durée* de la maladie est de dix ans et davantage.

4° *La profession* des malades est des plus variées : cordonnier, infirmier, marchand, rémouleur, garçon de restaurant, choriste, marchand ambulant, etc...

5° L'état général est bon.

6° *Les douleurs* et *l'immobilité de la colonne vertébrale, des articulations des hanches et des épaules* constituent les deux symptômes fondamentaux de la spondylose rhizomélique. Le rapport réciproque de ces deux symptômes constitue tout le tableau clinique de la maladie.

7° *Le début de la maladie* peut être : *a*) aigu ou subaigu et *b*), plus fréquemment il se fait lentement et insensiblement et a un cours chronique. Dans les formes aiguës (5 fois sur 14) la maladie commence immédiatement ou bien une ou quelques années après le moment funeste, par des douleurs aiguës dans toute la colonne vertébrale ou seulement dans une

de ses parties, le plus souvent dans la région sacro-lombaire avec irradiation des douleurs dans les articulations coxo-fémorales ; les douleurs commencent rarement dans la région du cou (obs. I, IV), dans les grandes articulations du bassin, des genoux (obs. III-VI). Il n'existe pas de phénomènes inflammatoires de tuméfaction, de rougeur de la peau ; il n'y a pas d'élévation de température. Les douleurs spécifiques, lancinantes et aiguës s'accentuent au moindre mouvement à tel point que les malades sont obligés de conserver une immobilité absolue de la partie affectée. Après quelque temps, quelques semaines ou quelques mois, les douleurs s'apaisent et les parties du corps, que le malade tenait immobiles à cause des douleurs (c'est le plus souvent la région sacro-lombaire avec les articulations coxo-fémorales), restent immobilisées, ankylosées. C'est de cette manière qu'apparaît le second symptôme de la maladie : l'ankylose.

Dans les formes subaiguës, le début de la maladie est le même, seulement les douleurs sont moins aiguës.

b) Dans les formes chroniques (9 cas), qui sont les plus fréquentes, la maladie commence lentement, insensiblement pour les malades, et se développe dans une période de plusieurs années ; le malade ne ressent qu'une gêne et de faibles douleurs, le plus souvent dans les mêmes parties de la colonne vertébrale que dans les cas de la forme aiguë. Dans les mêmes parties se développent, en même temps que les douleurs, une limitation des mouvements et, plus tard, une ankylose absolue. Les cas sont très rares où le processus de l'ankylose commence et se développe sans aucune douleur (Gasne, Spillmann et Etienne).

8° Le moment où le malade s'aperçoit de *l'immobilité objective* après l'apaisement ou la disparition des douleurs ne correspond pas au début de l'apparition de l'ankylose ; le début de ce processus ankylosant coïncide probablement avec le moment de l'apparition des premières douleurs. L'ankylose est le processus primitif et les douleurs ne sont qu'un symptôme de ce processus.

9° *La région principale de l'ossification* dans la spondylose rhizomélique est la colonne vertébrale et « les racines des extrémités », c'est-à-dire les articulations des hanches et des épaules.

Le mode de propagation du processus d'ossification le long de la colonne vertébrale peut se produire de bas en haut ou vice versa. Au cas où les douleurs et l'immobilité se propagent de bas en haut (onze cas) ces douleurs se manifestent dans la région sacro-lombaire et dans les articulations des hanches. Du moment où ces régions sont ankylosées, le processus d'ossification se propage très lentement, « en tache d'huile », le long de la colonne vertébrale, et, après avoir atteint la région dorsale, s'arrête pour longtemps. C'est à ce moment probablement que se produit l'ossification

de la cage thoracique. Longtemps après, quelquefois plusieurs années, les douleurs aiguës et l'immobilité apparaissent dans la région des épaules, comme elles sont apparues déjà dans la région du bassin. La colonne vertébrale dans ses parties cervicale et dorsale se soude avec la tête et les articulations des épaules. Le même processus de propagation se manifeste quelquefois, mais bien plus rarement, dans une direction opposée (trois cas) : il commence à la région du cou et des articulations des épaules, descend le long de la colonne vertébrale jusqu'à la région sacro-lombaire, s'arrête dans celle-ci pour quelques années souvent, et soude enfin la région du bassin et les articulations des hanches.

10° Après la première période de douleurs aiguës, les douleurs s'apaisent et dans le cours ultérieur de la maladie elles n'apparaissent que de temps en temps, comme des crises isolées. Au premier plan du tableau de la maladie ressort le second et le principal symptôme de la spondylose rhizomélique : *l'immobilité absolue de la colonne vertébrale.* La colonne vertébrale est immobile dans toute sa longueur, de la tête jusqu'au sacrum (dans 8 cas), ou bien elle n'est immobile qu'à la région dorso-lombaire (dans 6 cas).

11° La cyphose de la colonne vertébrale présente *une déviation antérieure en forme de courbe régulière et ordinairement de grand rayon.* La déviation ne se trouve le plus souvent qu'à la partie dorsale (8 cas), ou bien elle siège à la partie cervicale inférieure et à la partie dorsale supérieure (3 cas) ; il existe parfois une cyphose de la partie dorsale et lombaire (1 cas).

La configuration de la colonne vertébrale sauf la déviation en avant est normale ; dans un cas la cyphose s'est accompagnée d'une scoliose peu marquée, il n'y a pas de saillies postérieures des vertèbres.

12° Dans nos 14 cas, *la lordose lombaire physiologique est aplatie.*

13° Dans toutes les observations, *la cage thoracique* est enfoncée d'avant en arrière, elle est plate et immobile pendant la respiration ; le type de la respiration est abdominal.

14° *La région de l'abdomen* est divisée par un pli horizontal, qui passe à 3 centimètres au-dessus de l'ombilic, en deux parties : l'une, supérieure, qui est plate, et l'autre, inférieure, qui est rejetée en avant.

15° Il y a dans toutes nos observations une affection plus ou moins marquée des articulations des hanches et des épaules ; il existe une faible limitation des mouvements avec bruit de frottement ; il peut y avoir une ankylose complète ; les cuisses sont, pour la plupart, ankylosées en demi-flexion.

16° *La statique et la dynamique des malades* dépendent : de l'état de l'ankylose de la colonne vertébrale, du degré de sa propagation, de la diffi-

culté des mouvements ou de l'immobilité des articulations des hanches et des épaules, de l'intensité et de la localisation des douleurs. Les parties ankylosées sont soudées en un bloc osseux, « qu'il est plus facile de briser que de fléchir ».

17° Toutes les autres articulations dans les 14 observations (sauf les articulations des hanches et des épaules) restent à peu près intactes (excepté dans l'obs. VI où s'est manifestée une légère limitation des mouvements dans les articulations du coude, et dans l'obs. IX, où les mouvements des articulations des genoux ont été légèrement limités. Dans trois cas on trouve dans les antécédents personnels, des affections passagères des articulations temporo-maxillaires).

18° *Un bruit de craquement* se manifeste presque toujours dans les articulations ankylosées, qui ont encore conservé la possibilité du mouvement.

19° Un des symptômes caractéristiques pour la spondylose rhizomélique est *l'absence presque absolue de dépôts osseux et de déformations des os* (sauf une déviation cyphotique de la colonne vertébrale, qui a été signalée plus haut).

Chez deux de nos malades (obs. VIII et IX) on a observé un léger épaississement des extrémités internes des clavicules ; dans l'observation IX, les condyles des extrémités inférieures sont épaissis, dans l'observation XIII, il existe une saillie du corps des vertèbres cervicales à la région du pharynx et un dépôt d'ostéophytes sur la surface antérieure de ces dernières.

Dans toutes les autres observations, l'examen clinique n'a permis de déceler aucune exostose.

20° Non moins caractéristiques que l'ankylose sont, pour la spondylose rhizomélique, les *douleurs*. Au début de la maladie, les douleurs aiguës annoncent l'immobilité et du moment où cette immobilité s'est installée dans les parties où se ressentaient les douleurs, ces dernières disparaissent. Les douleurs ont leur maximum d'acuité dans les régions de la colonne vertébrale qui ne sont pas encore ossifiées.

Au cours de la maladie, il n'existe pas de douleurs spontanées ; les douleurs ne se manifestent qu'à l'occasion des mouvements.

21° Le toucher et la pression n'éveillent, dans les vertèbres et les articulations affectées, aucune sensation douloureuse qui aurait pu signaler la présence d'un processus osseux. On parvient quelquefois à trouver des points douloureux le long des apophyses épineuses des vertèbres et dans quelques points des articulations affectées, mais ils n'ont aucun rapport avec le squelette osseux.

22° Dans une des 14 observations (obs. XI) il y a un tabes, qui a été diagnostiqué pendant la vie de la malade et confirmé par les résultats de l'autopsie ; à l'analyse microscopique de la moelle épinière on a constaté :

une complète dégénérescence des faisceaux postérieurs (un état semblable a été décrit par le Dr Babinski).

Dans toutes les autres observations, le système nerveux, au point de vue clinique et anatomique, ne présente aucun trouble objectif dans la sphère sensitive ou motrice, sauf une faible exagération des réflexes tendineux.

23° *Troubles trophiques.* — Dans presque toutes nos observations, les troubles du côté des muscles sont manifestes : le plus souvent, ce sont de faibles atrophies simples et une rigidité des muscles de la région des épaules, du bassin et des muscles qui entourent « les racines des extrémités » ; on remarque quelquefois un amaigrissement des extrémités supérieures ou inférieures, *in toto* (1 à 3 centim.) (obs. I, II, VII) ; une atrophie avec épaississement des muscles longs du dos. Dans quelques cas on observe un tremblement fasciculaire, mais on n'a jamais observé de tremblement fibrillaire et de réaction électrique de dégénérescence. Tous les troubles atrophiques des muscles doivent être mis sur le compte de l'affection des articulations (Des convulsions myocloniques ont été décrites dans la spondylose rhizomélique par Levi et Follet).

(*A suivre.*)

ARTHROPATHIE AVEC FRACTURE SPONTANÉE

DU COL DU FÉMUR CHEZ UN CANCÉREUX PORTANT DES TUMEURS SECONDAIRES MÉTASTATIQUES MULTIPLES

PAR

G. CARYOPHYLLIS,

Professeur agrégé à l'Université d'Athènes.

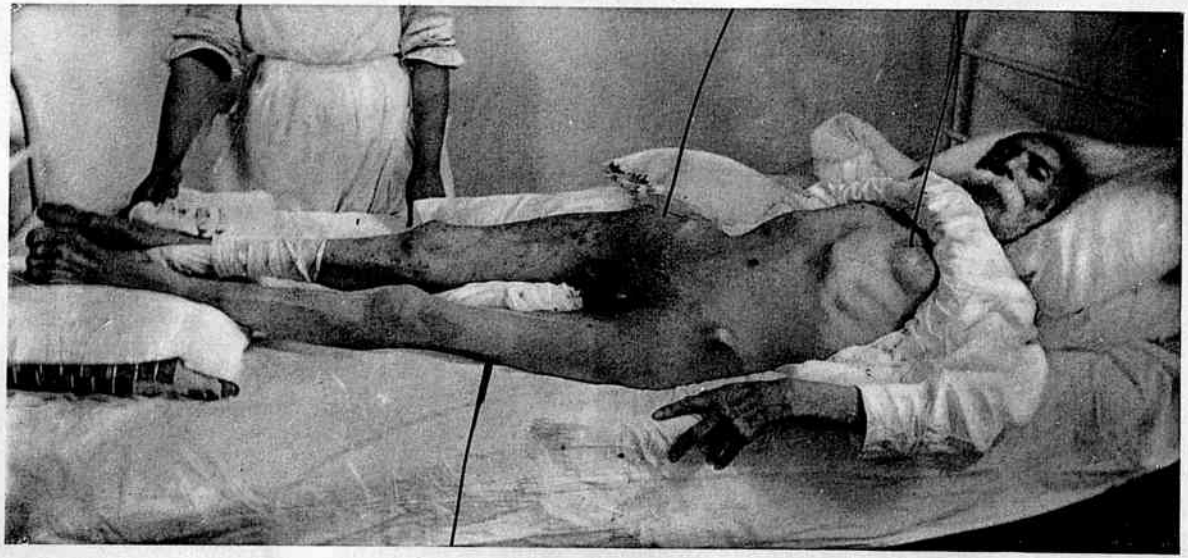
Il est depuis longtemps connu, surtout depuis les mémorables travaux de Charcot, que chez les tabétiques on rencontre très souvent des arthropathies et des fractures spontanées, qui ont un caractère tout à fait particulier d'indolence ; elles sont déterminées par un traumatisme insignifiant, ou surviennent sans aucun traumatisme, quelquefois même presque sans effort. Un malade de Charcot s'est cassé la jambe en tirant sa botte. A ces arthropathies et à ces fractures spontanées, on a reconnu une origine trophique centrale.

A une des séances de l'année dernière, à la Société de neurologie de Paris, à l'occasion d'une communication de MM. Barré et Flandin, la question a été suivie d'une discussion à laquelle ont pris part MM. Déjerine, Thomas, Girard, Gilbert Ballet, Babinski et P. Marie. Les opinions se sont partagées, s'il fallait oui ou non reconnaître, comme on le croyait jusqu'ici, une origine trophique centrale à ces lésions articulaires et osseuses et si elles sont toujours liées à une maladie de la moelle. Depuis les travaux de Charcot, on a rapporté des observations d'arthropathie et de fractures spontanées survenues aussi chez des malades syringomyéliques, chez des diabétiques, et chez des syphilitiques, qui n'avaient pas de maladie de la moelle.

Nous rapportons ci-dessous une histoire que nous croyons intéressante à plusieurs points de vue ; il s'agit d'un des malades de notre clinique, chez qui nous avons observé une arthropathie de la hanche droite avec fracture spontanée du col du fémur et disparition presque totale de la tête de l'os, ce qu'on voit très bien dans la radiographie de ce malade (voir pl. XX et XXI).

OBSERVATION. (Pl. XIX)

S. Koz., marié, pas d'enfants, employé à la Douane. Mère morte de cancer. Pas d'abus d'alcool. Rougeole à l'âge de 6 ans. Fièvre gastrique, comme il l'ap-



ARTHROPATHIE ET FRACTURE DU COL DU FÉMUR
Tumeurs métastatiques secondaires chez un cancéreux.

(Caryophyllis).

Masson & Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

pelle, à l'âge de 48 ans. Trois mois avant son entrée à notre clinique, étant allé, comme d'ordinaire, s'asseoir à un café, il sentit une très forte douleur dans son articulation coxo-fémorale droite et ne trouvant pas de repos, à cause de cette douleur, retourna chez lui à pied, mais avec beaucoup de difficulté et en s'appuyant sur sa canne. Quand il est arrivé à sa maison, et qu'il a voulu monter la première marche de l'escalier, la douleur est devenue très forte et il a même éprouvé un sentiment particulier, une sorte de craquement dans son articulation. Les jours suivants pourtant, malgré les douleurs qu'il ressentait dans son articulation malade, il sortait en boitant et en s'appuyant toujours sur sa canne pour s'occuper de ses affaires de douanier, et cela pendant un mois.

Après ce temps, les douleurs dans la hanche sont devenues tellement fortes, que le malade n'a pu ni sortir, ni marcher. Celles-ci apparaissaient à tout mouvement de son membre malade et même spontanément, de sorte que le patient passait des jours et des nuits sans pouvoir reposer. La température durant ce temps, ne s'est pas élevée à plus de 37° 5.

Il est entré à la clinique le 9 avril 1910, avec 38°, pouls 115, et un état général plutôt mauvais. Il souffrait de douleurs continues jour et nuit, ne lui laissant aucun repos ; amaigrissement marqué. Le membre inférieur droit est tout à fait immobile et, au moindre mouvement passif, le malade pousse des cris à cause des douleurs provoquées. Toute la région autour de l'articulation coxo-fémorale est œdématiée. Le grand trochanter est fortement porté vers le haut jusqu'à 5-6 centimètres de la crête iliaque correspondante. Au devant de l'articulation, à la région inguinale, on trouve une proéminence, au lieu du creux normal de cette région. Le membre droit est beaucoup plus court que le gauche. Il existe une atrophie très marquée de tous les muscles du membre malade. Mais surtout l'atrophie est grande aux muscles de la face antéro-externe de la jambe, où l'on remarque une cavité creuse au lieu de la proéminence normale des muscles de cette face. Les mouvements de tous les muscles innervés par le nerf péronier sont totalement abolis. Le pied droit est tourné en dedans et en bas (pied-bot paralytique) dans une immobilité absolue, le malade ne pouvant exécuter que quelques mouvements de flexion de doigts seulement.

La sensibilité se conserve presque partout intacte, les réflexes existent du côté sain. Il n'y a aucun signe de tabes (pas de douleurs fulgurantes, pas d'ataxie, pas de signe d'Argyll-Robertson). Le malade a parfois de la rétention d'urine, pour laquelle on est obligé de le sonder.

Sur la face antérieure de la cuisse gauche, à l'union de son tiers inférieur avec ses deux tiers supérieurs, il existe une tuméfaction oblongue, mesurant 12 centimètres de long sur 6 centimètres de large, adhérant intimement dans la profondeur à l'os, de consistance solide plutôt ; la peau est mobile sur cette tumeur, qui est douloureuse à la pression, et même spontanément ; le malade ressent des douleurs à cet endroit. Une autre tumeur de même nature, grande comme une pièce de 5 francs en surface et soulevant la peau, ayant une hauteur de 2 centimètres environ, se trouve placée sur les 4e et 5e côtes gauches,

exactement sous le sein ; elle adhère intimement aux côtes sous-jacentes, la peau est mobile sur elle ; elle est de consistance plutôt solide et douloureuse à la pression. Le malade ressent en outre des douleurs spontanées à cette région. Une troisième tumeur, beaucoup plus petite que les deux premières, grande comme une noix, se trouve située sur les 7e et 8e côtes droites et sur la ligne axillaire, ayant exactement les mêmes caractères que les deux autres.

Cœur. — Le second bruit, à la base, est dur et parcheminé.

Urine. — Un peu d'albumine, pas de sucre.

Poumons. — Rien d'anormal.

Appareil digestif. — Le malade présente des taches de muguet dans la bouche, sur la langue, s'étendant jusqu'au pharynx. Il a de la dysphagie, de l'anorexie, de la diarrhée alternant avec de la constipation. Pendant les derniers jours de son existence, le malade s'est plaint d'une forte douleur dans la région cervicale de la colonne vertébrale, de sorte que les mouvements de cette partie étaient douloureux et très restreints.

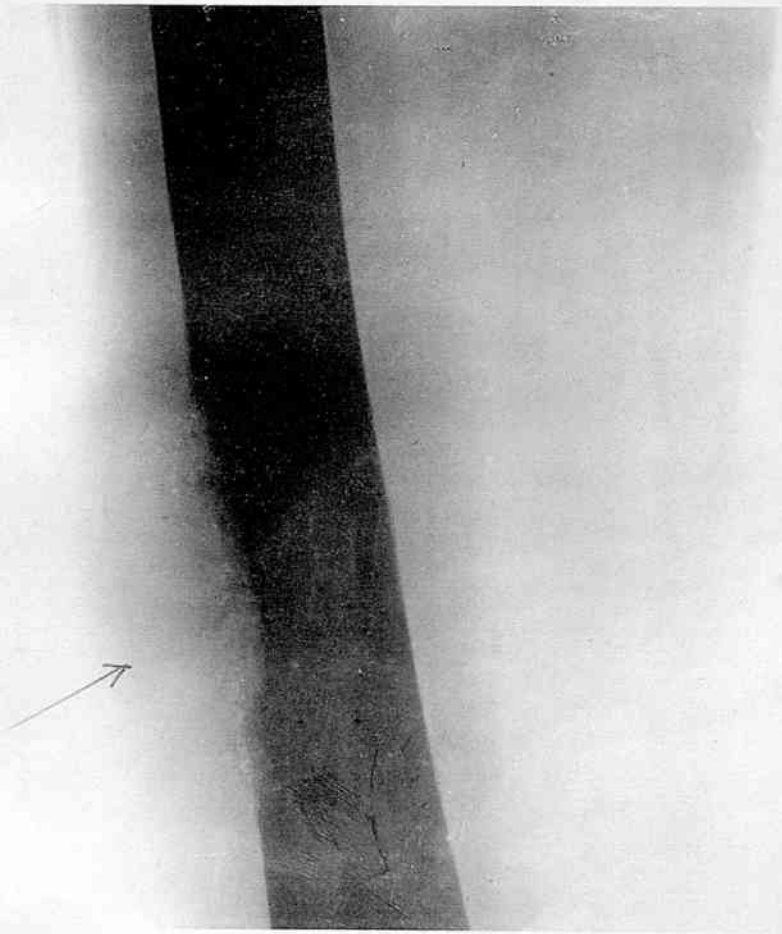
La réaction de Wassermann fut trouvée positive, malgré que le malade niait qu'il eût jamais contracté la syphilis.

Vu cette réaction positive et le manque de signes d'une maladie quelconque de la moelle épinière, nous avons porté tout d'abord le diagnostic : Arthropathie avec fracture du col du fémur probablement syphilitiques.

Les tumeurs, que le malade présentait dans les autres parties de son corps, furent considérées, provisoirement au moins, comme des gommes.

Nous avons par conséquent soumis le malade au traitement spécifique, et appliqué au membre fracturé l'extension continue. L'état du malade a paru s'améliorer au début, tant au point de vue local qu'au point de vue général ; il faisait quelques mouvements avec son membre inférieur droit, les douleurs ont été diminuées, la stomatite fut guérie, il mangeait bien, le sommeil était revenu. Mais cette amélioration n'a pas duré longtemps ; l'état du malade n'a pas tardé à empirer, celui-ci se cachectisa de plus en plus, la fièvre s'éleva de 37°5 à 38°5.

Ayant soumis le malade entre temps à l'examen radiographique (Pl. XX), nous avons dû rectifier, au moins pour la seconde partie, celle qui concernait les tumeurs osseuses de la cuisse gauche et de la poitrine, notre diagnostic. En effet si l'on veut bien observer parmi nos radiographies, celle de la cuisse (et celle des côtes était pareille), on n'y trouvera point les caractères décrits et mis en évidence par les observations de Hahn, Kohler, Kienböck, Halm, Deycke, etc., de l'ostéite syphilitique gommeuse, dans laquelle la néoformation spécifique, formée aux dépens du tissu osseux, qui paraît épaissi, se distingue par une zone plus claire, limitée par un cercle sombre. Ce qui caractérise ici le néoplasme osseux, c'est l'érosion de l'os fait par celui-ci, qui est très nette, l'os paraît comme rongé par la néoplasie, qui faisant une brèche, pénètre en lui.



TUMEUR MÉTASTATIQUE DE LA CUISSE GAUCHE CHEZ UN CANCÉREUX (*Caryophillis*).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris.

ARTHROPATHIE ET FRACTURE SPONTANÉE DU COL DU FÉMUR
CHEZ UN CANCÉREUX

(Caryophillis).

Masson & Cie, Éditeurs.

L'actinographie de l'articulation de la hanche (Pl. XXI) montre une fracture du col du fémur avec déplacement de celui-ci en haut vers la fosse iliaque.

La tête de fémur paraît atrophiée, ne se voyant presque pas dans la cavité cotyloïde ; peut-être aussi le col du fémur luxé est-il usé aussi à un certain degré.

La mort du malade est survenue le 13 mai 1910 dans une profonde adynamie. Après la mort, on a enlevé des morceaux de la tumeur de la cuisse et de celle située dans le sein droit, qu'on a soumis à l'examen histologique.

Ces tumeurs étaient constituées par un stroma de tissu conjonctif, infiltré par places par des cellules rondes, dans lequel étaient contenus des tubes pleins de cellules polygonales, disposées en plusieurs couches dont la plus externe est formée de cellules cylindriques. Beaucoup de ces cellules ont subi la dégénérescence granuleuse et muqueuse. Nous avons donc affaire à un épithélioma glandulaire. Malheureusement, n'ayant pu faire l'autopsie du malade, nous n'avons pas vu où était le siège primitif du néoplasme.

Il y a plusieurs questions à résoudre, croyons-nous, à propos de cette observation. D'abord l'arthropathie et la fracture spontanée qui sont survenues chez ce malade étaient-elles dues aussi à une métastase cancéreuse siégeant au col du fémur, qui, érodé par celle-ci, n'a pu, à cause de son affaiblissement, supporter le poids du corps à un moment donné et s'est fracturé et tout le reste n'était que la conséquence nécessaire de cette fracture? Ou l'arthropathie et la fracture spontanée n'avaient pas de rapport étiologique immédiat avec une métastase épithéliomateuse locale, mais elles sont survenues tout simplement chez un cancéreux cachectique, comme des lésions articulaires et osseuses analogues surviennent chez les tabétiques? Et la syphilis, quel rôle joua-t-elle là-dedans? Peut-on attribuer une origine myélitique à ces lésions ostéoarticulaires? Nous ne le croyons pas, puisque le malade n'a pas eu de signes de tabes évidents, ni d'autre maladie de la moelle. La paralysie du nerf péronier peut être expliquée par névrite autotoxique survenue chez un cancéreux cachectique, comme il n'est pas rare d'ailleurs de voir de pareilles névrites périphériques chez d'autres cachectiques, des tuberculeux par exemple.

On peut donc conclure que des arthropathies et des fractures spontanées peuvent être rencontrées non seulement chez des malades tabétiques et syringomyéliques mais chez d'autres qui ne souffrent point de la moelle épinière ; par conséquent ces lésions ne sont pas, comme on le croyait jusqu'ici, d'origine trophique centrale, exclusivement liées à une lésion des cordons postérieurs de la moelle.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

D'UN CAS DE

MALADIE DE DERCUM CHEZ UNE IMBÉCILE ÉPILEPTIQUE

PAR

L. MARCHAND,
Médecin de la Maison nationale
de St-Maurice.

et

H. NOUET,
Médecin de l'Asile
d'aliénés d'Evreux.

L'étiologie de l'affection décrite par Dercum sous le nom d'adipose douloureuse, est encore peu connue. La maladie débute le plus souvent après la ménopause. Guillain et Alquier (1), Le Play (2) insistent sur l'importance de ce facteur ; d'autre part, Sicard et Roussy (3), Sicard et Berkovitsch (4) ont noté l'apparition du syndrome de Dercum après l'ovariotomie. Il semble donc exister des rapports étroits entre la suppression de la fonction ovarienne et l'apparition de l'adipose douloureuse.

Les recherches anatomo-pathologiques, d'ailleurs très rares, n'ont pas encore apporté à l'heure actuelle de résultats très précis. Sellerni (5), dans une étude d'ensemble, considère que cinq fois sur cinq on relève dans cette affection des lésions des nerfs périphériques (névrite interstitielle), quatre fois sur cinq des lésions du corps thyroïde et deux fois sur cinq des altérations de l'hypophyse. Outre ces lésions, quelques auteurs ont trouvé des lésions des glandes surrénales. Pour MM. Hallopeau et Bourdet (6), il y a lieu d'attacher une grande importance aux troubles concomitants de la nutrition et de l'innervation du grand sympathique, ainsi qu'à celle des centres moteurs médullaires et des centres psychiques. Toutefois les lésions du corps thyroïde et celles de l'hypophyse semblent jouer un rôle prépondérant dans la pathogénie de l'adipose douloureuse.

(1) Guillain et Alquier, *Etude anatomo-pathol. d'un cas de mal. de Dercum*. Arch. de méd. exp. et d'Anat. pathol., 1906.

(2) Le Play, *Un cas de mal. de Dercum*. Soc. de Neurologie, 1905.

(3) Sicard et Roussy, *Deux cas d'adipose douloureuse, suite d'ovariotomie*. Soc. méd. des Hôp., 1903.

(4) Sicard et Berkovitsch, *Adipose douloureuse par insuffisance ovarienne*. Soc. méd. hôp., 1908.

(5) Sellerni, *Contrib. à l'étude de l'adipose douloureuse*. Th. de Paris, 1903.

(6) Hallopeau et Boudet, *Sur une variété lipomateuse de la maladie de Dercum*. Soc. française de dermat. et de syphiligraphie, décembre 1906.

LA SALPETRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

La seule observation dans laquelle on relève des lésions isolées de l'hypophyse est celle de Dercum et Mac Carthy (1). Le système nerveux dans ce cas était normal, à part quelques anomalies des circonvolutions du lobe frontal. Il existait de plus un épithélioma du corps pituitaire. Les capillaires des nerfs périphériques sous-cutanés étaient distendus ; les testicules présentaient manifestement un arrêt de développement. Le corps thyroïde était normal.

Bien plus communes sont les observations dans lesquelles on note une lésion de la glande thyroïde. Pour Ghelphi (2) la maladie de Dercum est sous la dépendance d'une dysthyroïdie. Fratti (3) et Gelphi (4) signalent la présence de symptômes basedowiens chez leurs sujets. Dans le cas de Guillain et Alquier (5) il existait des lésions scléro-graisseuses du foie et des reins, une hypertrophie avec sclérose assez développée du corps thyroïde et une hypertrophie considérable de l'hypophyse avec sclérose associée. De plus ce dernier organe présentait des alvéoles irréguliers, remplis de cellules basophiles accumulées sans ordre, comme les éléments d'un carcinome alvéolaire dans de véritables alvéoles conjonctifs (processus d'hypertrophie simple). D'autre part, dans les observations de G. Price (6) on trouve les lésions suivantes : dans le premier cas des lésions inflammatoires de la glande thyroïde et de l'hypophyse, dans le deuxième cas une prolifération du tissu conjonctif de la glande thyroïde et des lésions légères de l'hypophyse.

La lésion des surrénales n'est constatée que dans un cas, celui de Mac Carthy (7), et consistait en une hypertrophie. On a noté enfin dans plusieurs observations des lésions des nerfs périphériques et sympathiques ; cette lésion se trouve expressément notée par Dercum, Mac Carthy et G. Ballet (8). Taylor et Luce (9) ont observé un sujet atteint de névrite alcoolique chez lequel se développèrent des masses graisseuses douloureuses et plus tard des troubles mentaux. Le Meignen et Levesque (10) ont relevé

(1) Dercum et Mac Carthy, *Autopsie d'un cas d'adipose douloureuse.* American journal of Med. Sc., 1902.

(2) A. Ghelphi, *Syndrome de Dercum avec phénomènes basedowiens.* Bull. delle cliniche Milan, septembre 1904.

(3) G. Fratti, *Maladie de Dercum.* Gazz. degli Ospedali et delle Cliniche, 1907.

(4) Gelphi, *Loc. cit.*

(5) Guillain et Alquier, *Loc. cit.*

(6) G. Price, *Adipose douloureuse. Diagnostic et Pathogénie.* Philadelphie Soc. Neurol., 1908. The journal nerv. and ment. disease, mars 1909.

(7) Mac Carthy, Philadelphie Neurological Society, 230 et 1906.

(8) G. Ballet, *Adipose douloureuse.* Presse médicale, 1903, n° 28.

(9) E. V. Taylor et J. S. Luce, *Un cas d'adipose douloureuse.* Boston med. journ., février 1906.

(10) Le Meignen et Levesque, *Un cas de maladie de Dercum à rémissions passagères chez un homme.* Bull. méd., 28 avril 1906.

également des symptômes de névrite alcoolique chez un sujet atteint de maladie de Dercum.

Dans l'observation suivante, concernant une imbécile épileptique, atteinte d'adipose douloureuse généralisée, les lésions les plus accusées siègent au niveau du corps thyroïde ainsi que l'a montré l'examen histologique qui a porté sur les principaux organes et sur le système nerveux.

*
* *

L'observation clinique de cette malade a été publiée ici même par M. Prunier (1). Elle peut se résumer de la façon suivante :

H. P... est entrée à l'asile d'Evreux en 1870. Le certificat de transfert (Salpêtrière) porte le diagnostic d'imbécillité avec épilepsie et cécité. La cécité et l'épilepsie remonteraient aux premières années de l'existence. H. P... est internée depuis l'âge de 10 ans. Les accès épileptiques sont au nombre de 30 à 40 par an environ.

C'est en 1899, après la ménopause, à l'âge de 49 ans, qu'apparut le syndrome de Dercum. L'infiltration graisseuse a toujours progressé depuis cette époque.

Les joues et le menton sont recouverts d'une masse adipeuse, le cou est énorme, la poitrine et l'abdomen ainsi que la région fessière présentent une lipomatose diffuse.

Les seins sont très volumineux. Au niveau des membres, il existe une infiltration intense qui augmente progressivement de la racine vers l'extrémité pour s'arrêter brusquement aux poignets et aux chevilles. Les pieds et les mains sont normaux. Toutes les régions adipeuses sont très douloureuses à la pression. Le moindre contact amène chez la malade des mouvements de défense et provoque des cris de douleur.

La peau est sèche, rugueuse et presque totalement dépourvue de poils aux aisselles, au pubis. Les orteils ont une teinte asphyxique.

Les réflexes rotuliens sont normaux, ainsi que les différents appareils ; on ne note rien de particulier dans les urines.

Le poids du corps est de 80 kilogrammes ; la taille de 1 m. 38.

Tel était l'état de H. P... en 1907. Elle était alors âgée de 57 ans. Depuis cette époque jusqu'à sa mort, la situation ne s'est pas sensiblement modifiée. La malade est décédée à l'âge de 58 ans le 3 janvier 1909, à la suite d'une affection cardio-pulmonaire qui dura quelques jours et fut caractérisée par les symptômes suivants : toux, dyspnée, cyanose de la face, râles crépitants aux deux bases. A l'auscultation du cœur, les bruits étaient sourds, mal frappés. Le pouls était petit et irrégulier. H. P... mourut dans un accès de dyspnée.

Autopsie. — L'autopsie est pratiquée 24 heures après le décès.

(1) Prunier, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, mars-avril 1907.

Les poumons sont le siège d'une congestion très prononcée.

Le cœur pèse 250 grammes. Il présente une infiltration graisseuse considérable. A la coupe la moitié de l'épaisseur des parois ventriculaires est envahie de tissu adipeux. La valvule mitrale est sclérosée, déformée. Les valvules aortiques sont le siège d'un athérome très prononcé.

Les reins pèsent : le droit 145 grammes, le gauche 175 grammes. On ne note aucune lésion appréciable.

La rate est volumineuse ; son poids est de 275 grammes. Elle est de consistance très dure, scléreuse ; son tissu crie sous le couteau.

Le foie, du poids de 1.400 grammes, a un aspect normal. Dans la vésicule biliaire, on trouve six calculs composés de cholestérine.

Les ovaires sont très petits, scléreux. Ils pèsent chacun 5 grammes.

L'hypophyse est de taille et d'aspect normaux à la coupe.

La glande thyroïde est énorme : 172 grammes. Elle a conservé sa forme normale, l'hypertrophie est symétrique. A la coupe, elle présente un aspect grisâtre ; son tissu crie sous le couteau et prend par endroits un aspect cartilagineux. L'ensemble de la glande est atteint de sclérose très accusée.

Les nerfs périphériques (médian, radial) paraissent infiltrés de graisse.

Le tissu cellulaire sous-cutané est formé d'une masse adipeuse de couleur jaune, comparable à de la graisse de bœuf. Il n'existe pas de sérosité, mais seulement du tissu adipeux. Cette couche mesure au niveau des membres une épaisseur de 5 centimètres environ.

Cerveau. — Le crâne est très épais et résistant. On ne note rien de particulier à l'extraction du cerveau. Le liquide céphalo-rachidien se trouve en quantité normale. Les méninges molles sont épaissies par endroit. Le volume des ventricules latéraux est normal. Pas d'athérome des artères de la base. Sur les coupes vertico-transversales on ne note aucune lésion localisée. Le plancher du quatrième ventricule est normal. L'hémisphère droit est manifestement plus petit que le gauche, il pèse 400 grammes, le gauche 450 grammes, le bulbe et le cervelet 155 grammes.

Examen histologique. — L'examen a porté sur la deuxième ciconvolution frontale droite, sur les circonvolutions de la région motrice gauche. La pie-mère est adhérente au cortex et présente des épaississements. La substance corticale est d'une épaisseur moindre que chez l'individu normal, les circonvolutions ont une surface bosselée. Les vaisseaux sont sains. On note une prolifération névroglique très accusée et diffuse. Les fibres tangentielles sont totalement disparues, la strie de Baillarger elle-même est à peine indiquée.

Bulbe. — On ne trouve aucune lésion ; les cellules des noyaux des nerfs crâniens sont normales.

Cervelet.— Les circonvolutions sont peu développées ; on n'observe aucune lésion des éléments constituants.

Nerfs périphériques. — L'examen a porté sur le nerf médian et le sciatique poplité externe ; on note autour des nerfs, du tissu graisseux, mais cette disposition est normale. Le tissu conjonctif périfasciculaire, les gaînes lamelleuses

et le tissu intra-fasciculaire ne présentent aucune infiltration graisseuse ou hypertrophie. On ne relève aucune lésion des fibres myéliniques.

Rate. — Elle présente une sclérose très appréciable.

Reins. — On ne relève aucune altération des éléments parenchymateux et interstitiels.

Foie. — On ne note aucune lésion.

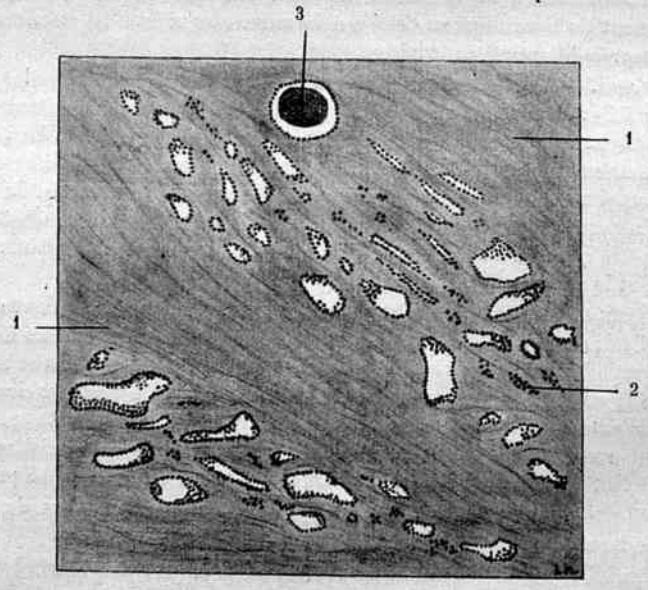
Tissu adipeux. — Ce tissu ne présente aucun caractère spécial.

Muscles. — Le tissu musculaire a une constitution normale.

Ovaires. — Les ovaires sont atteints d'une légère sclérose diffuse, la couche musculaire est très diminuée d'épaisseur. On ne trouve aucun ovisac.

Plexus choroïdes. — Ces organes sont normaux et contiennent quelques concrétions calcaires.

Glande thyroïde. — Elle est formée d'un tissu scléreux très dense dominant partout Par places les vésicules ont conservé leur forme normale et les cellules épithéliales ont conservé leur ordination régulière. Dans d'autres régions, il y a un bouleversement total des cellules épithéliales. Non seulement les vésicules ont perdu leur caractère régulier, mais on trouve éparpillées dans le tissu conjonctif extrêmement dense, des cellules épithéliales formant des groupes composés d'un nombre plus ou moins grand d'éléments (figure). Ces groupes sont tellement nombreux et confluents que le tissu revêt



Adénome de la glande thyroïde.

1, Tissu fibreux. — 2, Cellules épithéliales disséminées dans le tissu fibreux. — 3. Vésicule normale contenant de la matière colloïde.

la constitution et la physionomie de l'adénome. Dans d'autres régions de la

glande thyroïde, on observe des zones complètement séparées les unes des autres par un tissu scléreux très dense. Il s'agit de régions présentant les caractères du goître folliculaire enkysté. La coque du kyste est formée de tissu parenchymateux glandulaire refoulé et comprimé ; au sein du tissu fibreux on trouve de nombreux amas de cellules épithéliales provenant de follicules atrophiés. Le contenu du kyste est formé de tissu glandulaire dont les alvéoles sont irréguliers. Les vésicules sont d'autant plus dilatées par la matière colloïde qu'elles sont situées davantage au centre de ces régions enkystées.

*
* *

En résumé, chez une femme atteinte d'imbécillité congénitale et d'épilepsie, se développent, à l'âge de 49 ans, les symptômes de la maladie de Dercum. La malade meurt à l'âge de 58 ans. A l'autopsie on ne rencontre que des lésions portant sur la glande thyroïde et les ovaires. L'hypophyse examinée macroscopiquement ne présente aucune hypertrophie, aucune altération apparente. Les lésions des ovaires consistent en une sclérose diffuse avec disparition de la couche ovigène ; cette altération est commune chez les femmes qui ont passé l'âge de la ménopause et qui n'ont présenté cependant aucun trouble rappelant le syndrome de Dercum. Il est intéressant de relever que chez notre malade, il n'existait donc comme lésions importantes que celles de la glande thyroïde. Les autres organes, foie, reins, rate, etc... ne présentaient rien de particulier ; le système nerveux lui-même, à part les lésions corticales scléreuses déterminant l'imbécillité, était indemne ; les nerfs périphériques étaient normaux. On peut admettre que dans notre cas les altérations dystrophiques étaient bien sous la dépendance des altérations de la glande thyroïde ; peut-être l'insuffisance ovarienne est-elle venue surajouter son action au fonctionnement défectueux de la glande thyroïde.

Les lésions du corps thyroïde sont particulières ; elles ne consistent pas en lésions scléreuses banales, comme il est fréquent d'en rencontrer chez des sujets qui n'ont présenté aucun trouble d'insuffisance thyroïdienne (1) ; il s'agit d'un véritable tissu néoformé portant à la fois sur le tissu fibreux et sur les éléments épithéliaux, en un mot d'un véritable adénome. D'autres régions de la glande, divisées en ilots, présentent les lésions du goitre folliculaire enkysté.

(1) J. Ramadier et L. Marchand, *La glande thyroïde chez les aliénés*. L'Encéphale, n° 8, août 1908.

DE QUELQUES ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS (1)

PAR

le Professeur **R. WEBER** (de Genève).

M. V. Monakow, dans son ouvrage sur « l'état actuel de la question des localisations cérébrales » (p. 582, fig. 105 et 106) (2), décrit une tumeur ayant détruit presque totalement les voies optiques du lobe occipital gauche, sans produire d'hémianopsie. En examinant de plus près les deux dessins donnés de cette région, on remarque que sur l'un l'angle inféro-externe de Fli et la partie de ce faisceau qui tapisse la paroi inféro-interne du ventricule occipital sont conservés. Sur la figure suivante et plus rapprochée du pôle, c'est la région calcarine qui est relativement indemne. Si l'on tient compte du fait que les tumeurs refoulent fréquemment les faisceaux nerveux, en altérant la disposition sans les détruire complètement, on peut supposer que ces restes de la conduction optique ont suffi pour empêcher la production d'une hémianopsie nette.

Je dispose d'une observation analogue, plus compliquée cependant, car les deux lobes occipitaux furent envahis par des néoplasmes.

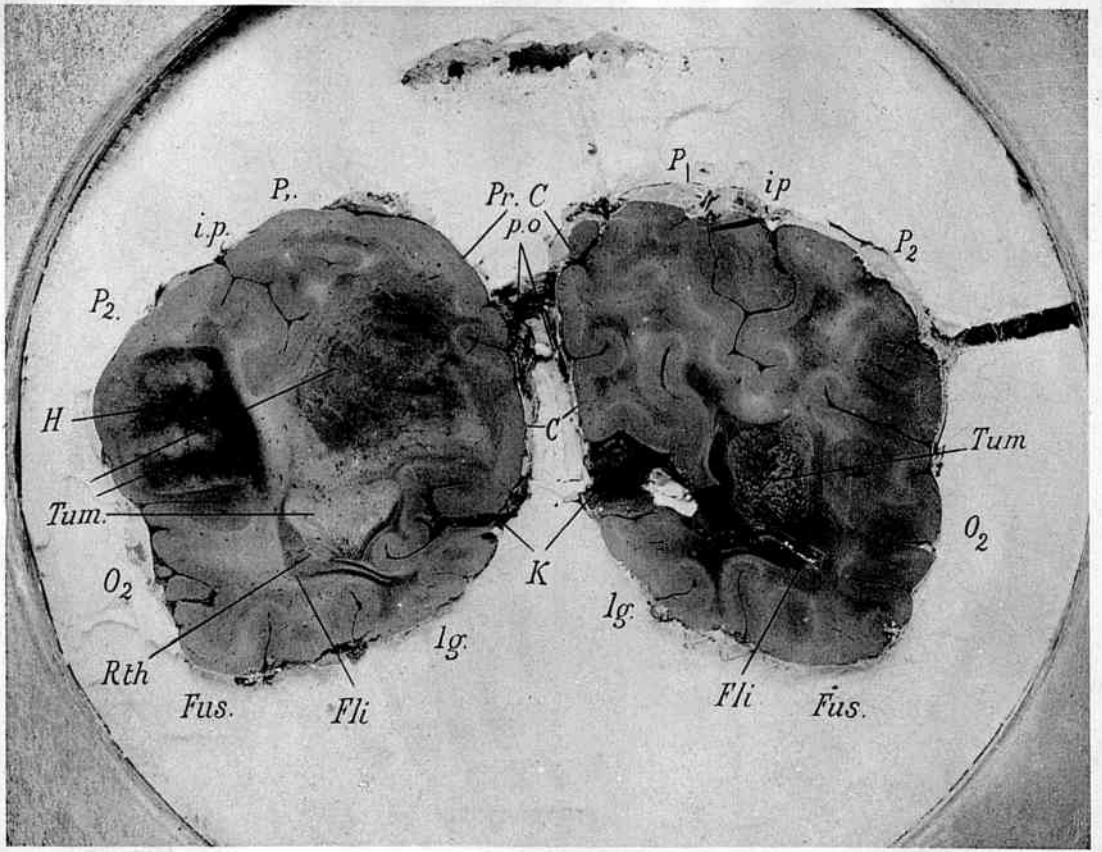
Observation XIII (Pl. XXII).

F. V., 54 ans, paveur, italien, n'a séjourné que trois semaines à l'asile, où il est décédé. Les renseignements qu'a pu fournir sa fillette sont fort incomplets. Pleurésie il y a 10 ans ; a « pris froid » il y a quatre mois et depuis lors n'a plus travaillé. Depuis *deux semaines*, début de la maladie mentale : « s'est mis à parler seul ». Le médecin appelé crut avoir affaire à un alcoolique et nous l'envoya avec ce diagnostic.

F. est complètement désorienté sur le temps et le lieu ; il n'est plus capable de raconter son passé de façon suivie. Puis son état s'améliore passablement ; il sait qu'il est à Bel-Air, se souvient de la visite de sa fille. Bientôt cependant l'obnubilation augmente de nouveau, changeant du reste d'intensité d'un jour à l'autre. Il se lève souvent de son lit, va aux portes.

(1) Voir Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1905, 1906, 1907, 1908.

(2) V. Monakow, *Ueber den gegenwärtigen Stand der Frage nach der Localisation im Grosshirn*, Wiesbaden, 1907.



ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS

(R. Weber).

Obs. XIII.

Au point de vue somatique, on note dès l'entrée la lenteur du pouls. La réaction pupillaire, diminuée d'ampleur et de rapidité, n'est cependant pas abolie.

Pas d'aphasie, ni de troubles de la vision, au début.

Neuf jours après l'admission, F. n'est plus capable de se tenir debout, il tombe en arrière. Les mouvements des bras sont ataxiques ; il ne sait plus retrouver son lit, dont il s'est à peine éloigné. On est frappé du fait qu'il regarde souvent à côté des personnes qui l'interpellent ; mais il reconnaît les objets présentés à environ 50 centimètres de distance et de tous côtés. Il localise mal la piqûre, ce qui est en partie dû à l'ataxie du bras, mais distingue la pointe de la tête de l'épingle. Pas de Stauungspapille, cinq jours avant le décès.

Puis la somnolence devient de plus en plus profonde et F. succombe en état de marasme provoqué en partie par les vomissements continuels.

L'autopsie révéla qu'il s'agissait d'une sarcomatose généralisée ; on trouva des noyaux néoplasiques dans le mésentère, la capsule surrénale droite, le tissu adipeux du rein droit, le pancréas, les ganglions bronchiques, les deux corps thyroïdes et diverses vertèbres (Prof. Askanazy).

La dure-mère est tendue, signe d'exagération de la pression intra-crânienne. La pie-mère est sèche, les espaces arachnoïdaux ayant été fermés autant que possible pour gagner de la place.

Les veines *ont creusé des espèces de canaux* dans les circonvolutions, ce qui prouve une fois de plus « l'énergie vitale », — si je puis dire ainsi — de la circulation sanguine ; de petites *destructions locales* du tissu cérébral permettent de maintenir la nutrition de l'organe dans sa totalité.

Les circonvolutions sont aplaties, plus à *gauche* qu'à *droite* ; les sillons sont fermés surtout dans les *parties postérieures* des hémisphères.

Au point de vue de la pression, le cerveau n'est pas comparable à un liquide ; certes, la *pression* est *augmentée partout*, mais elle l'est en *certains endroits* plus qu'*en d'autres*. Chez F., une « localisation » *in vivo* fut impossible ; par contre, une fois la dure-mère enlevée, on put ainsi prévoir que surtout les lobes occipitaux seraient le siège de néoplasmes, la masse la plus considérable serait sans doute à *gauche*.

On constata en outre qu'une tumeur de la grosseur d'une fève, sise dans la région de l'hypophyse, se continuait dans la substance osseuse de la selle turcique.

En ne tenant compte que des sarcomes macroscopiques, j'en ai compté 15, 9 à droite, 6 à gauche. C'est bien dans les lobes occipitaux qu'ils sont ou le plus grands, ou le plus denses. Le plus gros noyau est à gauche.

Le planimètre indique les rapports moyens suivants entre surface totale de l'hémisphère et tumeur :

Gauche 3 : 1. — Droite 8 : 1.

L'hémisphère gauche est plus grand que le droit.

La planche XXII et la figure 1 montrent ce qui est resté plus ou moins intact des faisceaux sagittaux : seulement la partie inférieure de Fli et de Rth., je la taxe à 1/3 au plus en longueur, alors que la largeur en est notablement réduite aussi.

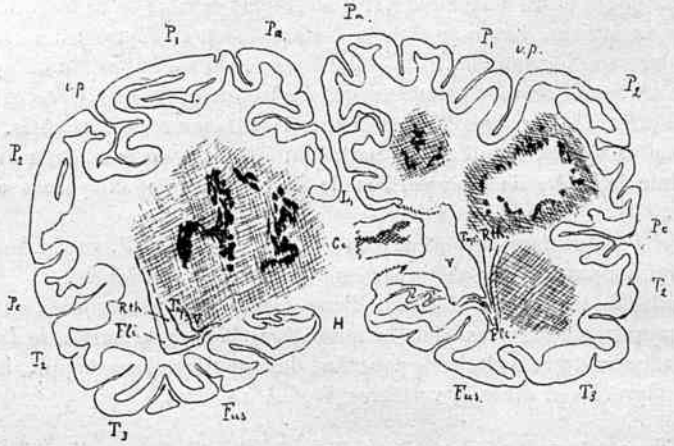


Fig. 1. (Obs. XIII).

Et ces restes ont suffi à éviter la production d'hémianopsie ; il est expressément noté dans l'observation que F. reconnaissait les objets dans toutes les directions du champ visuel.

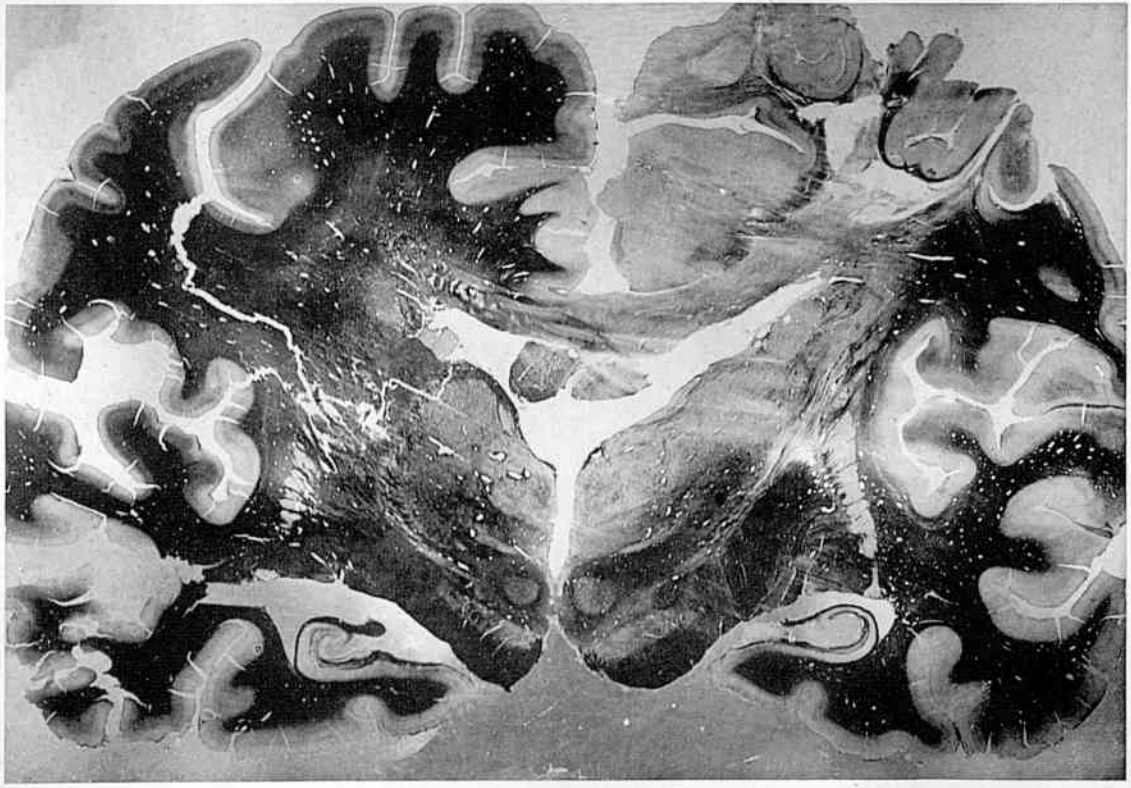
Tous ceux qui ont été appelés à soigner des malades atteints de tumeur cérébrale ont été frappés de leur *somnolence remarquable* : le patient paraît ne s'intéresser à rien, mais si l'on arrive à le réveiller, on est souvent étonné de la justesse de ses réponses.

Il me semble que les troubles visuels de F. ont eu un caractère absolument analogue. D'abord, il regarde « à côté » ; il faut revenir à la charge, fixer son attention ; une fois cela obtenu, F. voit et reconnaît les objets.

Il paraîtrait ensuite permis d'admettre qu'une *part très importante* dans la conduction des images optiques revient *au tiers inférieur des faisceaux* sagittaux qui longent la paroi extérieure de la corne occipitale pour se rendre à la calcarine.

Rth étant, dans notre cas, plus rapproché de la tumeur et lésé de façon plus intense que Fli, c'est bien à *ce dernier* que nous devons sans doute attribuer le rôle principal dans la vision. On ne peut que s'étonner de la puissance de résistance de ces faisceaux de projection.

Dans un cas précédent (obs. VIII), l'évacuation des ventricules avait servi à gagner de la place. Cette fois-ci, deux des tumeurs — la plus grande à gauche, une autre à droite — se sont *développées aux dépens du ventricule*, dans lequel elles ont fait irruption. Pratiquement, cela revient au même résultat, à condition cependant que le néoplasme ne fasse pas bou-



ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS

(R. Weber).

Obs. XIV.

chon, n'obstrue pas totalement le courant du liquide céphalo-rachidien.

Enfin, on serait tenté, chez F., de parler de « tumeur galopante » ; en réalité, nous ignorons avec quelle rapidité croissent ces néoplasmes ; ils peuvent avoir été latents, pendant une période assez longue, parce que disséminés et en partie intra-ventriculaires. Ce que je puis affirmer une fois de plus (voir obs. XI), c'est que ces cerveaux ne présentent pas les lésions anatomiques de la compression *chronique* ; ces semis multiples et simultanés — à en juger d'après les dimensions atteintes — de germes néoplasiques, conduisent bien avant à la mort.

Deux des 15 tumeurs sont très riches en substance colloïde ; ce ne sont point les plus grandes, ni les plus anciennes, à supposer qu'il y ait une certaine proportionnalité entre l'âge et les dimensions. Il semblerait donc ne pas s'agir ici simplement d'une forme de nécrose. Je ne trouve pas non plus d'explication dans leur topographie ; par contre, elles sont toutes deux riches en hémorragies d'étendue variable (fig. 1). L'épanchement sanguin, détruisant du tissu néoplasique, représenterait en quelque sorte un processus curatif. D'autre part, ces hémorragies pourraient expliquer les variations rapides des symptômes cliniques.

*
* *

On distingue, dans le tableau clinique de l'apoplexie, les symptômes initiaux des résiduels. Il serait fort intéressant de pouvoir faire de même dans les tumeurs cérébrales : séparer les phénomènes de la compression de ceux qui sont attribuables aux destructions occasionnées par le néoplasme. Ces derniers persisteraient après la décompression. Ayant soigné un malade qui survécut 6 ans à une trépanation, j'osais espérer arriver à quelque résultat dans ce domaine ; il n'en fut rien. Il s'agissait, en effet, d'une tumeur s'infiltrant dans la masse cérébrale et dont la marche envahissante ne fut nullement arrêtée par l'opération.

Observation XIV (Pl. XXIII).

J. L..., mort à 52 ans ; fut atteint d'une première crise épileptique à l'âge de 35 ans. La seconde ne survint que 4 ans plus tard. Un matin, à son réveil, J. veut se lever, mais il tombe immédiatement — car tout son côté gauche est paralysé — et reste 24 heures sans secours. Convulsions du bras gauche, flexion forcée de la main et des doigts à tel point que les ongles pénètrent dans la chair ; grimaces de la face. — D'abord les attaques sont quotidiennes, puis elles disparaissent pendant un mois, éclatent de nouveau et deviennent définitives.

La paralysie du bras gauche subit également des variations, mais les muscles s'atrophient.

Les crises sont précédées d'une aura sous forme de courant électrique dans la moitié gauche du corps.

Un traitement par le bromure — jusqu'à 10 grammes par jour — reste sans effet appréciable. — Ayant entendu parler de la trépanation, J. demande à y être soumis ; l'opération eut lieu en mars 1901. — A travers la dure-mère de la région rolandique, on ne sentit rien d'anormal ; c'est pourquoi on décida de l'inciser. Il s'ensuivit immédiatement une hernie considérable et irréductible. — De tumeur, pas de trace, en apparence du moins, et l'on dut se borner à suturer la peau aussi bien que possible.

L'opération eut pour résultat de délivrer J. de ses crises pendant environ 15 mois. Malheureusement, elles réapparurent ensuite et cette fois-ci s'accompagnèrent de symptômes mentaux des plus pénibles. — J. est très déprimé ; il s'accuse d'onanisme et sa maladie actuelle est la punition méritée de ce vice. Son corps est en décomposition, il est mort et n'existe plus qu'à l'état de « survie ». On le méprise « avec raison » et on le persécute. — C'est après une tentative de suicide qu'il fut conduit à Bel-Air, en décembre 1904.

L'hémiplégie gauche est complète ; les membres sont affectés d'une contracture que l'on peut encore vaincre cependant. La sensibilité à la piqûre est émoussée. Les moitiés droites des deux rétines sont hors de fonction. — Gâtisme périodique. — Hernie cérébrale dans la région pariétale droite.

J. est un dément ; cependant avec de la patience, on retrouve encore chez lui nombre de souvenirs et de vestiges des connaissances acquises autrefois. Son existence ultérieure fut bien misérable ; à diverses reprises il chercha à se détruire pour échapper à tous les maux qu'on lui infligeait en l'empoisonnant et en le torturant. — Au cours d'une crise, il buta contre l'angle d'une table, s'attira un décollement de la rétine gauche. — En 1905 sa fin parut imminente, mais à peine sorti de son état comateux, il se mit à insulter et à battre son entourage. — Ce ne fut qu'en avril 1907 et après plusieurs jours d'une somnolence profonde, qu'enfin il fut délivré.

Le tout premier enseignement qui se dégage de cette histoire est qu'on a rendu à J. un bien mauvais service en le trépanant. Reculer l'échéance fatale n'est un avantage pour le malade que lorsque les jours qui lui sont donnés sont supportables. Ce ne fut point le cas. Nous devons par tous les moyens possibles chercher à établir notre pronostic sur des bases plus sûres, afin d'éviter de pareilles erreurs. L'étude anatomique nous fournira quelques données à ce sujet.

Nous observons assez fréquemment chez nos hémiplégiques des phases rappelant la manie ou la dépression, parfois aussi des symptômes paranoïdes. Il est rare cependant qu'ils arrivent à l'intensité de ceux que je viens de décrire. Presque toujours, il me fut possible de démontrer que ces « organiques » avaient déjà été des natures pathologiques auparavant. J., par exemple, s'était séparé de sa famille, avait mené une vie excentrique et solitaire. D'autre part, les tumeurs cérébrales détruisent sans

doute moins que les affections d'origine vasculaire ; le malade est donc plus conscient de son état misérable et enfin, il souffre en général davantage, deux circonstances qui sont bien de nature à altérer son psychisme.

J. a porté sa tumeur cérébrale au total pendant 17 ans ; cette constatation n'est pas banale. La cause immédiate de la mort fut une pleuropneumonie, du reste peu étendue.

Il ne présenta jamais ici de ralentissement du pouls, n'eut pas de vomissements ; un observateur superficiel l'eût pris pour un simple hémiplégique.

Ce qui nous intéresse de l'autopsie est que J. avait en outre quelques angiomes dans la peau de la poitrine et au foie. Fausses côtes en majeure partie ossifiées.

Les bords du défect de l'os pariétal droit sont un peu irréguliers et émoussés. Les parties molles ne sont plus bombées mais au contraire déprimées en cet endroit.

Sous l'aponévrose épicrânienne, le couteau rencontre un tissu lardacé et fibreux qui pénètre à travers l'ouverture du crâne et est soudé au cerveau.

M. le professeur Askanazy, qui procéda à l'autopsie, fut immédiatement frappé de voir que le plancher de la fosse crânienne antérieure était un peu *concave*, et que les apophyses clinoïdes antérieures étaient effacées. La selle turcique était un peu aplatie et élargie ; la crête sphénoïdale très peu élevée.

La dure-mère a, dans la fosse antérieure, un aspect tendineux, avec des traînées fibreuses parallèles. Une fois la dure-mère basale enlevée, on constate que les apophyses clinoïdes postérieures sont pointues et tranchantes. Le fond de la selle turcique est aplati et rugueux.

Toute l'hypophyse est aplatie et l'infundibulum y a creusé à la partie postérieure une dépression de la grosseur d'un pois.

On voit donc qu'une tumeur de longue durée peut modifier la forme du crâne, même de l'adulte. Il est très curieux que le tissu en apparence le plus résistant de notre corps doive céder à une masse aussi peu solide que celle du cerveau.

Conformément à ces constatations, les bases des lobes frontaux sont proéminentes. Les parties postérieures des lobes frontaux et les antérieures des temporaux s'emboîtent les unes dans les autres. En dehors de cela, le cerveau paraît peu comprimé, sauf dans les régions occipitales.

Il s'agit donc probablement d'altérations osseuses de date ancienne, ayant débuté déjà avant la trépanatiou.

Relevons le fait remarquable que l'endroit de la trépanation, bombé pendant la vie, était déprimé après la mort. La cessation de la circulation doit en être la cause, sans toutefois que je puisse en expliquer le mécanisme. Peut-être l'ouverture de la boîte crânienne servait-elle de passage au liquide céphalo-rachidien et celui-ci s'est-il dispersé suivant la pesanteur après la mort.

Cette explication paraît d'autant plus probable que des parties profondes du cerveau étaient œdématiées, ce que démontrent fort nettement le poids de cet organe (1.645 gr.) et les dimensions peu communes de la protubérance (4, 5 cm. en largeur).

Ventricules. — Comprimés dans le tiers postérieur, ils sont au contraire un peu dilatés dans l'antérieur (G. > D).

Dans les plans correspondant à l'ouverture du crâne, le ventricule latéral est étroit, mais s'allonge loin (Pl.XXIII) vers celle-ci. A son extrémité se voient des fissures irrégulières dans le tissu qui, peut-être, communiquaient entre elles et donnaient issue au liquide ventriculaire.

Il y a donc eu d'abord évacuation, plus tard stase du liquide céphalo-rachidien ; mais elle ne s'est pas accentuée, celui-ci ayant trouvé un débouché par l'ouverture du trépan.

Coupes sériées. — Très tôt déjà, le lobe occipital droit se distingue du gauche. Les noyaux sont plus denses et plus grands dans la substance blanche, les vaisseaux y sont plus engorgés ; les espaces périvasculaires contiennent presque tous du pigment. Ces altérations sont plus fortes dans la moitié supérieure des coupes et bientôt on s'aperçoit que cela tient déjà à ce que la partie supérieure de Pa, Parc. et L. sont envahis par la tumeur.

Celle-ci dépasse en longueur le corps calleux ; formant une proéminence qui remplit le trou du trépan — endroit où elle est compacte et en partie fibreuse — elle s'infiltre sous forme de tissu glio-sarcomateux dans une grande partie de l'hémisphère droit (voir Pl. XXIII). A droite elle occupe avant tout : Cc., L_1, F_1, Fa, Pa, Thal. opt., C. i., N. R., la région de l'insula et jusqu'au lobe temporal, c. g. e, le pied du pédoncule. Elle n'a guère épargné que les parties les plus inférieures de Pa et Fa et la zone lenticulaire, envahissant sur certaines coupes, la moitié de la surface à droite.

Dans l'hémisphère gauche, elle a passé par contiguïté dans L_1, de là elle s'est étendue dans la zone blanche voisine de l'angle extérieur du ventricule latéral et le long du bord ventriculaire du Thal. opt.

Sauf au point de départ du néoplasme, dans la région centrale droite, où le tissu nerveux fut repoussé et en partie détruit, on retrouve partout des fibres nerveuses, altérées il est vrai, mélangées aux cellules sarcomateuses. C. g. e. à droite est transformé en une masse volumineuse, mais dont on ne reconnaît que difficilement la structure originale. C'est donc ici que se trouve la cause de l'hémianopsie constatée chez J.

La tumeur a envoyé un prolongement dans la C. A. à droite, et nous la retrouvons encore dans la région protubérantielle (1/3 sup.). Le trigone droit est sarcomateux dans sa partie antéro-supérieure. Il est dégénéré jusque dans le tub mam. plus petit à droite qu'à gauche.

Ce cas, qui par sa longue durée semblait devoir être utilisable au point de vue des dégénérescences secondaires, ne l'est guère en réalité, aussi bien parce qu'il y a peu de destructions totales, que parce que les mêmes faisceaux sont touchés en plusieurs endroits et de façon plus ou moins intense.

Je me bornerai donc à relever que, dans la moelle allongée, la pyramide droite est complètement dégénérée et que le ruban de Reil correspondant est nettement atrophié, surtout dans sa partie ventrale.

Si les modifications du crâne ont été relevées en détail, c'est que peut-être elles ont quelque rapport avec des dépôts calcaires remarquables, en différents endroits du cerveau, surtout : dans le pulvinar à droite ; dans la courbure du C. c. et de la couronne rayonnante, en dehors de l'angle du ventricule latéral des deux côtés et à droite dans la protubérance, entre les faisceaux de substance blanche.

Ce sont des amas, de formes variées, jaunes et réfringents au carmin, noirs au Weigert, entourés de tissu qui n'est pas du tout ramolli. C'est notre collègue, M. Askanazy, qui en établit la nature calcaire (1). Il y en a de punctiformes, d'autres rappellent des bâtonnets, parfois recourbés. Cela me donna l'idée qu'il pourrait bien s'agir de vaisseaux modifiés ainsi, et en effet, on peut voir dans le voisinage de ces foyers des capillaires qui se font immédiatement remarquer par leur réfraction spéciale : on dirait des vaisseaux en verre. Le fort grossissement démontre qu'ils sont composés de gouttelettes s. l. v. apposées les unes aux autres.

De pareils vaisseaux se rencontrent dans le Th. opt., les îlots postérieurs de N. L. à droite et L^1 à gauche (fig. 2).

Fig. 2. — Dépôts calcaires dans Th. opt. dr. (Obs. XIV).

Il est remarquable que les dépôts symétriques appartiennent au territoire de vascularisation des artères cérébrales antérieures dont la circulation aura sans doute été particulièrement gênée par la tumeur.

D'autre part, le néoplasme lui-même, au voisinage de l'ouverture du trépan, est riche en dépôts calcaires : on a quelque peine à se défendre de

(1) Askanazy, Centralblatt f. pathol. Anat., 1896.

l'idée, par trop simpliste sans doute, que le crâne ait été rongé en quelque sorte par le liquide où il baignait, et que ces masses aient été déposées en des endroits où la stase était particulièrement intense (D. > G.).

La même hypothèse s'appliquerait aux concrétions du pulvinar, amenées depuis la base et déposées dans les parois des artères terminales de ce noyau gris. Quoi qu'il en soit,ce phénomène était nouveau pour moi ; il doit être relativement rare, car il n'en est pas fait mention dans la littérature que j'ai pu parcourir. D'autre part, aucune des tumeurs observées jusqu'ici à Bel-Air n'avait eu pareille durée.

On peut mettre en parallèle avec le manque d'hémianopsie du cas précédent, le fait que J. ne fut pas apraxique ; ce qui reste du corps calleux suffit à empêcher la production de ce symptôme et plus tard la paralysie fut si forte qu'elle domina complètement le tableau clinique.

On sait que l'on a déjà cherché à expliquer les formes paranoïdes par une lésion anatomique de la substance blanche (Rémond et Chevalier-Lavaur, Encéphale, 1910).

Notre observation se prêterait particulièrement bien à pareille hypothèse, car l'écorce y est relativement très bien conservée. Mais d'une part, ceci est fréquemment le cas dans les cerveaux à tumeurs, tandis que le type paranoïde y est plutôt rare ; enfin, il nous paraît démontré par l'anamnèse que J. était déjà « persécuté » avant l'époque où débuta son néoplasme cérébral.

A bien des reprises déjà l'anatomo-pathologiste de notre Université, M. Askanazy, nous a fait remarquer combien rarement les tumeurs cérébrales font des métastases lointaines alors que fréquemment elles en sont elles-mêmes.

Les deux cas ci-dessus illustrent cela de façon frappante : Obs.XIII, sarcomatose de divers organes ; métastases multiples au cerveau ; mort en quelques semaines.— Obs.XIV,glio-sarcome de la périphérie du cerveau ; durée 17 ans, point de métastase. Il n'est pas improbable que la compression exercée par la boîte crânienne, l'influence beaucoup moindre des mouvements corporels sur le cerveau et peut-être aussi l'organisation particulière de la circulation lymphatique cérébrale jouent un rôle important dans l'explication de ce fait.

Je ne puis m'empêcher de critiquer ici en quelques mots l'opération faite sur J. Elle a prolongé son existence, il est vrai, mais ce fut une existence indigne d'être vécue. Eût-on pu le prévoir ? Il est probable que oui. — Une ponction faite soigneusement eût démontré la nature de la tumeur, fixé le pronostic et suspendu l'intervention. — L'aliéniste qui, plus tard, eut à empêcher la réussite des diverses tentatives de suicide de J. fit

son devoir « réglementaire », mais en réalité il fut inhumain et par conséquent, son traitement ne fut pas « médical ».

Certes, J. était devenu bien dément et son horizon se bornait presque à son bien-être, du reste fort relatif, comme on l'a vu. Cependant jamais, sauf tout à la fin de son existence, il ne présenta la lenteur de réaction, la difficulté associative des tumeurs cérébrales. Ces symptômes sont donc sans doute à mettre au compte de la pression exagérée. — Voyant le vaste domaine envahi par le néoplasme, on ne peut que s'étonner du capital intellectuel qui était resté à J. — N'oublions toutefois pas qu'il n'y avait pas de destruction complète étendue et que l'hémisphère gauche n'était que peu lésé. Les voies du langage en particulier, par lesquelles nous avons pris l'habitude de penser, fonctionnaient et permirent ainsi la conservation de bon nombre de phrases usuelles qui sont plutôt des automatismes que des produits de réflexion.

S'il est peut-être vrai que l'on a une tendance à exagérer la démence des aphasiques, il est encore beaucoup plus certain que l'on en attribue trop peu aux aliénés qui ont gardé l'usage de la parole.

Résumé. — Une tumeur décomprimée par trépanation produit à peu près la symptomatologie d'un foyer de destruction d'origine quelconque.

Ces 14 néoplasmes cérébraux nous ont appris à connaître les modes suivants de « faire place ».

1° La surface du cerveau s'applique aussi étroitement que possible à la face interne du crâne, réduisant à un minimum les espaces normalement ouverts entre les méninges.

2° Les sillons se ferment et l'hémisphère où siège la tumeur empiète sur l'espace réservé à son jumeau.

3° Comme conséquence de 1 et 2 : les lobes (p. ex. frontaux et occipitaux) se tassant, prennent une forme massive ; leurs bords médians sont plaqués l'un contre l'autre. A leur périphérie, les circonvolutions sont recourbées à angle droit, laissant juste de la place aux vaisseaux.

4° Evacuation plus ou moins complète des ventricules.

5° Développement du néoplasme dans l'espace ventriculaire, ce qui pratiquement aboutit au même résultat que 4.

6° Perforation spontanée du crâne ;

7° Dans des cas de tumeur spécifique, le ramollissement de certaines régions « compense » le développement de gommes dans d'autres.

8° Destruction de tissu dans la tumeur même, par dégénérescence colloïde, ce qui permet tout au moins un maximum d'adaptation de la forme.

9° Destruction de tissu nerveux, ce qui sans doute est la dernière ressource, une fois les autres épuisées. La substance blanche en souffre plus que les masses grises.

10° Enfin, dans des cas très chroniques, on peut observer, même chez l'adulte, des modifications de la configuration de la boîte crânienne.

Dans les cas de tumeur d'un seul hémisphère et surtout à partir du moment où le courant ventriculaire rencontre un obstacle, on constate que les ventricules sont inégalement dilatés ; le plus grand est *opposé* au néoplasme.

Les ventricules qui normalement servent sans doute de lacs lymphatiques et de coussinets pour adoucir les chocs produits par les mouvements brusques, deviennent alors un danger pour le tissu cérébral. Ils favorisent la généralisation de la pression exagérée suivant une formule telle que par exemple hémisphère + tumeur + petit ventricule = hémisphère + grand ventricule. L'hémisphère épargné par la tumeur est maltraité par la pression du liquide.

Les néoplasmes métastasiques à semis multiples, peuvent prendre une allure quasi foudroyante. On n'y retrouve pas les altérations histologiques de la compression chronique.

A la réunion de la Société neurologique suisse, en avril 1910, à Genève, j'ai pu, en choisissant parmi les 14 observations publiées dans l'Iconographie, fournir des exemples et des coupes à l'appui de ces conclusions.

En même temps, ces projections démontrèrent que, suivant le siège de la tumeur, les effets généraux peuvent être précoces ou tardifs. Ils sont précoces lorsque le néoplasme fait obstacle au courant du liquide céphalo-rachidien, allant du III^e^ au IV^e^ ventricule et de là, par le trou occipital, au canal rachidien. Tout en admettant que ce courant puisse en partie être alimenté par sécrétion des plexus choroïdes, il me paraît certain également que ce liquide céphalo-rachidien a pour tâche d'emporter les déchets de la nutrition des régions profondes des hémisphères. S'il ne la remplit plus, l'accumulation de ces produits usagés — outre qu'elle met obstacle à la nutrition normale — pourrait produire une sorte d'intoxication. Ceci doit être pris en considération avant d'affirmer la présence et l'action de substances toxiques sécrétées par les néoplasmes.

Au point de vue opératoire, il est peut-être permis à un aliéniste de fournir les remarques suivantes :

I. Les tumeurs à retentissement général précoce (voisinage de l'Aqueduc, du IV^e^ ventricule, du trou occipital) forcent le malade à se présenter tôt au médecin ; à celui-ci à penser alors déjà à cette possibilité et à en assurer le diagnostic. Elles pourront alors être opérées — naturellement si leur situation le permet — avant d'avoir atteint de grandes dimensions et le résultat pourra être favorable.

II. Les néoplasmes à siège indifférent — dans ce sens — sont souvent négligés pendant longtemps par le patient, preuve en soit la malade de

notre observation X qui se rend en clinique hémiplégique et à peu près aveugle. Pourtant cette tumeur eût été parfaitement opérable puisque facilement accessible et bien délimitée.

Les rôles sont donc renversés ; du fait que le néoplasme est d'abord plutôt bénin, on le néglige ; lorsqu'on voudrait opérer, les destructions du tissu cérébral sont déjà trop avancées. Même si le chirurgien réussit, le résultat est plutôt pitoyable : cela me semble confirmé par la présentation de malades que fit M. Krönlein, de Zurich — un chirurgien de qui je n'ai pas à faire l'éloge — à la Société suisse de neurologie (Courr. f. schweiz. Aerzte, n° 10, 1910) ; les parésies s'atténuent, il est vrai, mais il n'y a plus restitution complète. L'un des patients, opéré il y a 14 ans, est resté quasiment hémiplégique et ses crises épileptiques n'ont pas disparu.

Dans notre observation XIV, une ponction avec extraction de tissu eût sans doute démontré la nature sarcomateuse du néoplasme et l'inutilité d'une intervention chirurgicale : ce moyen de diagnostic ne devrait jamais être négligé. La ponction des ventricules peut être également très utile au chirurgien : elle diminuera la tension et facilitera son travail. Deux remarques s'imposent toutefois :

1° Du fait que la ponction ventriculaire donne un résultat négatif, il faut se garder de conclure à une pression non exagérée. En effet, les ventricules peuvent avoir été évacués, ou être le siège de la tumeur. L'opérateur qui ouvre alors la dure-mère se trouvera en présence d'un prolapsus cérébral irréductible.

2° Les ventricules pouvant être l'un de dimensions réduites (côté de la tumeur) ; l'autre dilaté (côté opposé), il peut y avoir avantage à ponctionner ce dernier.

Dans les cas de néoplasmes qui mettent obstacle au courant ventriculaire, la ponction lombaire peut déranger l'équilibre hydrostatique des cavités crânienne et rachidienne au point de mettre la vie en danger (Obs. IX).

Quant à la décompression par trépanation, en tant qu'opération palliative, elle ne fait parfois que prolonger une vie qui est plutôt un supplice. Mieux vaut la mort.

INJECTIONS MERCURIELLES ET HÉMIPLÉGIE

PAR

RENÉ CHARON et **PAUL COURBON**

Médecins de l'Asile d'aliénés d'Amiens.

Le tissu cellulaire en raison de l'extrême richesse des capillaires sanguins et lymphatiques qui prennent part à sa constitution, présente au suprême degré les conditions nécessaires à la fonction physiologique de l'absorption.

Magendie le premier démontra l'existence de cette propriété pour le tissu sous-cutané ; mais l'expérience a prouvé depuis, que les parties profondes de la nappe cellulaire, enfoncées entre les faisceaux musculaires, possèdent un pouvoir absorbant supérieur à celui de la couche superficielle. Un liquide injecté dans l'épaisseur du muscle est plus rapidement absorbé que si l'injection a été faite sous la peau.

Cela se comprend aisément si l'on songe que, d'une part les capillaires intramusculaires sont plus gros, comme il est aisé de le constater par la plus grande abondance des hémorragies après piqûre dans le muscle même et que d'autre part, l'élasticité et la contractilité des fibres musculaires exercent sur le liquide introduit une pression qui facilite sa pénétration à l'intérieur des vaisseaux.

Il est donc tout naturel qu'on ait eu l'idée d'appliquer à la thérapeutique cette donnée physiologique, et de s'adresser au tissu cellulaire pour suppléer à la défaillance du tube digestif.

La médication hypodermique a en outre l'avantage de permettre l'introduction directe dans le torrent circulatoire de l'agent médicamenteux. Elle lui évite ainsi toutes les combinaisons plus ou moins neutralisantes que peuvent lui faire subir les ferments digestifs, et elle le soustrait aux effets destructeurs de la fonction antitoxique du foie. Absorption plus complète du remède et rapidité plus grande de son action sont donc les principaux bénéfices de cette méthode.

Aussi, afin d'en généraliser l'emploi, s'est-on efforcé de trouver pour chaque corps, des solutions ou des suspensions dont l'injection ne soit ni caustique ni douloureuse, la douleur et la causticité productrice de kys-

tes, d'abcès, d'hémorragies et de sphacèles étant les seuls obstacles qui s'opposent à son application.

En étendant la dilution de certaines substances comme le chlorhydrate de quinine, dont l'injection à la dose de 0,50 centigrammes pour 1 centimètre cube, est intolérable, tandis qu'à la dose de 0,50 centigrammes pour 5 centimètres cubes, elle est parfaitement supportée, en augmentant au contraire la concentration de certaines autres, comme le recommande Lévy Bing (1), pour le biiodure de mercure qui est, prétend-il, d'autant plus indolore que le véhicule dissolvant est moins considérable, en modifiant la composition chimique de certains agents thérapeutiques comme le prescrit Manquat (2) pour l'argent dont le sel électrargol est préférable au collargol, on est arrivé à rendre utilisables par la voie hypodermique la plupart des médicaments.

Mais, du fait qu'une solution donnée présente toutes les conditions physiques et chimiques nécessaires pour être injectée, il ne s'ensuit pas forcément que son absorption soit faite par n'importe quel tissu. A côté du remède à administrer, il faut tenir compte de l'organisme auquel il est destiné. Et de même que, chez certains sujets, l'intolérance digestive oblige à renoncer à l'ingestion, il en est d'autres dont le tissu cellulaire est rebelle à l'injection.

Il en est ainsi dans toutes les affections du tissu cellulaire, c'est-à-dire dans tous les œdèmes séreux ou adipeux, quelle qu'en soit la cause : œdèmes rénal, cardiaque, cachectique, mécanique, inflammatoire, infectieux, tonique ou nerveux, myxœdème, maladie de Dercum, etc.

A côté de ces cas, où l'infiltration même du tissu donne de son état pathologique une preuve évidente, il en est d'autres encore où, malgré une apparente intégrité, il se trouve en imminence morbide. Cette diminution de sa vitalité retentit fatalement sur ses fonctions physiologiques, et toute tentative de mise en œuvre de celles-ci risque d'être infructueuse ou même néfaste. On connaît, par exemple, les insuccès et les dangers des injections sous-cutanées chez les cirrhotiques, alors même qu'il n'y a aucune infiltration au niveau où l'on pratique la piqûre.

Semblables conditions d'intolérance sont réalisées dans chaque segment du corps dont un obstacle quelconque vient entraver l'innervation. Le tissu cellulaire, comme tous les organes de ce territoire, est frappé dans sa nutrition et subit par là même une atteinte d'impotence fonctionnelle plus ou moins considérable. Tout travail à lui imposé est désormais un

(1) Lévy, Bing, *Les injections mercurielles intra-musculaires dans le traitement de la syphilis*, 1909, p. 17.

(2) Manquat, *Principes de thérapeutique raisonnée et pratique*, 1909, p. 276.

surmenage et peut, s'il est répété, produire la désorganisation des éléments anatomiques.

C'est le fait que nous avons constaté chez notre malade. Des injections de biiodure de mercure à dose habituellement inoffensive, ont provoqué une vaste gangrène de la fesse hémiplégiée où elles furent pratiquées.

OBSERVATION.

B ... Charles, chiffonnier, âgé de 29 ans, entre à l'asile d'Amiens le 17 juin 1910, avec le diagnostic : confusion mentale hallucinatoire et aphasie.

Ce que l'on connaît de ses antécédents héréditaires n'offre rien à signaler. Il est marié et père de 2 enfants en bonne santé.

Lui-même n'avait jamais été malade, mais se livrait, depuis plusieurs années, à de nombreux excès alcooliques. Il buvait chaque jour plusieurs absinthes, et force verres de vin ou de liqueurs.

Depuis un an environ, sa conduite paraissait anormale. Il accomplissait avec irrégularité son métier de chiffonnier, avait des colères terribles, et tenait par moment des propos dépourvus de sens. Mais sa femme mettait tout cela sur le compte de l'ivresse, qui de plus en plus semblait être continuelle, fait peu étonnant vu l'intempérance habituelle de son mari.

Elle ne le considéra malade qu'au début de février, une paralysie complète du côté droit, l'ayant en quelques jours rendu incapable de marcher et de parler. Aussi, le conduisit-elle à l'hôpital, où, à la suite d'un traitement ioduré, les troubles moteurs s'améliorèrent.

Il y était en traitement, lorsque dès la fin du mois de mai, la docilité et la passivité, dont-il avait fait preuve jusque là, firent place à une turbulence de plus en plus accentuée. Il ne tenait pas en place, errait au hasard, frappait ses voisins, poussait par instants des cris de terreur, cassait les carreaux, et ne cédait ni devant les prières, ni devant les menaces. Aussi, le considéra-t-on comme aliéné, et il fut transféré à l'asile.

A son entrée, il présente une obnubilation très marquée de l'intelligence. Il est impossible d'obtenir le moindre renseignement ; il répond par gestes désordonnés et sans aucune signification aux questions qu'on lui pose, tantôt éclatant de rire, tantôt menaçant, le plus souvent mimant des grimaces absurdes. Il ne parle pas, pousse de petits cris inarticulés. Les demandes concernant son nom, son âge, sa profession, son état civil, sa famille, la date, le lieu ne provoquent aucune réaction intelligente de sa part. Cependant, il exécute les ordres simples : levez le pied droit, tirez la langue, prenez le porte-plume, etc...; ce qui prouve que, malgré le trouble mental et l'aphasie motrice, il entend la signification des mots prononcés devant lui ! donc aphémie sans aphasie sensorielle.

A certains moments, son regard prend une expression terrifiée ; il bondit de son lit, lance des cris d'effroi et boxe des êtres imaginaires ainsi que les infirmiers qui s'approchent de lui.

L'examen somatique révèle un état cachectique, une inégalité pupillaire,

avec abolition du réflexe lumineux du côté gauche myotique, un tremblement marqué de la langue et des lèvres, une exagération des réflexes rotuliens, surtout à droite, une hémiparésie droite intéressant le facial inférieur et les membres, sans trouble sensitif, ni trophique appréciable, une incontinence des sphincters.

Ce malade présente donc le syndrome de confusion mentale avec accès hallucinatoires pantophobiques, hémiparésie droite et aphasie motrice.

Ces dernières constatations chez un homme de 29 ans firent penser à la syphilis et prescrire le traitement mercuriel : injections quotidiennes de 1 centigramme de biiodure de mercure dans 1 centimètre cube d'eau distillée.

L'interne chargé de les appliquer opéra alternativement sur les deux fesses. La première injection eut lieu le 24 juin. A la date du 4 juillet on notait une amélioration de l'état général : disparition du gâtisme, et des accès hallucinatoires ; mais le 10 juillet, c'est-à-dire le lendemain de la 17e piqûre, on constatait une large ecchymose de la peau de la fesse droite, qui avait ainsi reçu 8 centigrammes de biiodure. On suspendit aussitôt les injections.

Les jours suivants, la fesse ecchymotique était soulevée par un hématome

douloureux, perceptible à la palpation et d'un volume recouvrant tout l'os coxal. Insensiblement, la surface cutanée se racornit, et le 14 août un placard noirâtre de 11 centimètres sur 11, sonore à la percussion, indolore, et limité par un sillon à pus fétide, était constitué.

Le 24 août ce lambeau mortifié était éliminé sans hémorragie laissant une vaste ulcération de 13 centimètres sur 13 au fond de laquelle les faisceaux du

muscle grand fessier apparaissent déchiquetés et baignant dans un liquide purulent et nauséabond. Pendant toute la période d'élimination, la température ne dépassa pas 38°4 et l'état général fut excellent : appétit et embonpoint marchèrent de pair.

Cette eschare a été traitée par les douches d'air chaud quotidiennes et par des pansements secs. L'application pneumothermique a été intermittente par suite du dérangement de l'appareil et l'évolution du processus réparateur eut une marche oscillante avec les applications d'air chaud. Pendant leur administration, la cicatrisation était rapide ; elle se ralentissait au contraire pendant leur interruption. A l'heure actuelle, la perte de substance est complètement réparée.

Au point de vue mental, le malade est dans le même état de confusion. Son aphasie et son hémiparésie ne sont pas modifiées. Il n'a plus d'accès hallucinatoires, ne gâte plus, et a conservé l'embonpoint acquis depuis son entrée.

L'apparition d'une gangrène cutanée à la suite des injections mercurielles, pour être très rare, n'en est pas moins signalée à propos de la plupart des sels de mercure (1). Mais les cas où le processus gangréneux a atteint une aussi grave extension, ne se sont produits qu'avec le bichlorure et le biiodure.

Pour le sublimé, nous rappellerons l'observation de Raconicéanu (2) où la gangrène nécessita l'amputation du membre et celle de De Amicis (3) suivie de mort par gangrène du dos, après injection faite entre l'angle de l'omoplate et la colonne vertébrale.

Quant au biiodure, ce sont toujours les solutions huileuses qui causèrent pareilles complications. Il en fut ainsi chez cette malade de Fournier (4), qui, à sa 20e piqûre, eut un hématome avec sphacèle considérable et paralysie des extenseurs du pied. Ce fut encore 1 centimètre cube d'huile contenant 1 centigramme de biiodure qui causa l'eschare de 13 centimètres de largeur sur 8 de longueur et 5 centimètres d'épaisseur que présenta Brocq (5) à la Société de dermatologie.

Par contre, les solutions aqueuses de ce sel sont généralement considérées comme exemptes de tout accident local (6). C'est pourtant d'une telle solution que l'on s'est servi pour notre malade. Mais on ne saurait s'étonner qu'une substance inoffensive pour un organisme dont l'innervation est normale, ait provoqué des désordres dans les tissus hypotrophiés d'une fesse hémiplégiée. Aussi, l'abstention de toute pratique mercurielle hypo-

(1) Fournier, *Traitement de la syphilis*, 1909, p. 186.
(2) Raconicéanu et Brocq, Société de Dermatologie.
(3) De Amicis in Fournier, *loc. cit.*, p. 187.
(4) Fournier, *loc. cit.*, p. 171.
(5) Brocq, Société de Dermatologie, avril 1908.
(6) Fournier, *loc. cit.*, p. 173.

dermique, dans la moitié paralysée du corps d'un hémiplégique, doit-elle être de règle.

Est-ce à dire que cette médication puisse être appliquée sans danger sur l'autre moitié du corps réputée saine? A cette question concernant le mode d'administration du mercure aux hémiplégiques, dont la maladie a souvent pour cause la syphilis, il ne nous semble pas qu'on puisse répondre par l'affirmative.

On peut en effet poser en principe, comme le disent Brissaud et Souques (1), « que le côté sain des hémiplégiques n'est jamais complètement sain ». Toutes les fibres du faisceau pyramidal, organe dont la lésion conditionne l'hémiplégie, ne s'entrecroisent pas avant de se terminer autour des centres moteurs et trophiques que sont les cellules radiculaires de la moelle. Une partie d'entre elles ne subit pas cet entrecroisement : ce sont les fibres pyramidales homolatérales de Déjerine dont le nombre varie pour chaque individu. Leur dégénérescence explique les troubles pathologiques du côté non hémiplégié, et ceux-ci sont d'autant plus perceptibles, que le nombre des fibres homolatérales du sujet est plus considérable.

La motricité du côté valide est toujours atteinte, comme l'ont montré Pitres (2) et Dignat (3), mais il faut pour s'en rendre compte un examen minutieux, dont Faure (4) a exposé les détails. On peut dire qu'il en est de même pour la trophicité : l'état hypotrophique des parties non hémiplégiées est latent, mais il suffit que l'occasion se présente pour le rendre manifeste.

Les ulcérations cutanées bilatérales ne sont pas rares. Dans certains cas mêmes, la perturbation des actes nutritifs semble prédominer sur les régions réputées saines. Charmeil et Tibierge (5) ont vu les éruptions se limiter au côté non hémiplégié et respecter l'autre. Il en fut de même pour les érosions d'une variole observée par Raviart et Tonneil.

On peut en conclure que si les troubles trophiques sont les plus fréquents dans la moitié du corps paralysée des hémiplégiques, l'atteinte portée à la vitalité de leurs tissus est générale.

Peau, tissu cellulaire, et muscles du côté valide, sont en état de moindre résistance et pour ces organes ainsi débilités l'injection de substances

(1) Brissaud et Souques, *Hémiplégie*, in Traité de médecine Charcot et Bouchard, 1904, t. IX, p. 62.

(2) Pitres, *Leçons*, 1882-83.

(3) Dignat, Thèse de Paris, 1884.

(4) Faure, *Etude sur les phénomènes observés du côté sain chez les hémiplégiques*, Th. Lyon, 1893.

(5) P. Marie, *Hémiplégie*, in Traité de médecine Brouardel et Gilbert, 1901, t. VIII, p. 503.

aussi énergiques que les sels mercuriels, est toujours susceptible de prendre les proportions d'une véritable effraction.

Nous pensons donc que, chez de tels malades, il est prudent de recourir à un autre mode d'administration du mercure, que celui des injections hypodermiques et intra-musculaires.

La certitude d'éviter les complications parfois redoutables de la gangrène nous semble justifier l'abstention d'une méthode, qui, suivant les propres paroles du professeur Fournier (1), « n'est pas une médication qui puisse être dite particulièrement, ni puissamment active, et ne mérite pas d'être considérée comme supérieure à toute autre, en tant qu'intensité thérapeutique ».

(1) Fournier, *loc. cit.*, p. 180.

BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE
INTERNES EN MÉDECINE

LE TRIUMPHE
DE TRÈS HAULTE ET PUISSANTE DAME VÉROLLE

AVEC LE POURPOINT FERMANT A BOUTONS

ET LA

FÊTE DES FOUS DU MUSÉE DE BLOIS

PAR

M. TRÉNEL.

Au Musée de Blois (1) existe une série d'estampes données comme représentant une fête des fous sous Henri III.

Comme nous le verrons, il paraît bien s'agir d'une fête des fous, mais d'une espèce particulière : en réalité, c'est là une monstre ou triomphe de la Gorre de Rouen, de la Vérole. L'époque indiquée nous paraît inexacte, ainsi que nous le justifierons plus loin ; les dessins ne datent pas de Henri III, mais sont vraisemblablement très antérieurs et remontent à 1539, aux temps héroïques de l'histoire de la syphilis, en plein règne de François Ier (2) : les détails de certains costumes le démontrent. Henri III n'aurait peut-être pas permis cette exhibition ; car il n'aimait pas qu'on plaisantât sur sa vérole, comme le prouve une historiette de Tallemant des Réaux, dans laquelle il disgracie un personnage qui s'était permis une raillerie un jour que « le roy suait la vérolle à St-Cloud » (3).

Les estampes qui se font suite sont imprimées sur une sorte de parchemin, nous a-t-il semblé, et collées bout à bout sur une poutre longue de 4 mètres trouvée dans les démolitions du faubourg du Foix, à Blois. Chacune porte sa signature permettant le classement. Elles sont encadrées d'une bordure de fleurettes.

Nous n'avons pu être renseigné exactement sur les circonstances et la date

(1) Nous nous faisons un agréable devoir de remercier M. Belton, conservateur du Musée de Blois, de l'obligeance avec laquelle il nous a renseigné et nous a facilité l'examen et la reproduction des estampes.

(2) L'année de l'aventure de la Belle Féronnière, d'après Cabanès, *Cabinet secret de l'histoire*, T. I.

(3) Tallemant des Réaux, *Historiettes*, T. I. (VIII. — Desportes).

de cette trouvaille ni sur son entrée au Musée de la ville. Les mémoires de la Société des sciences et lettres du Loir-et-Cher n'en font pas mention. L'exemplaire en serait unique ; il n'en existe pas de fragments à la Galerie des Estampes de la Bibliothèque Nationale.

Les estampes sont d'une qualité moyenne : néanmoins les personnages ne manquent pas d'un certain mouvement et le dessin est bon. Mais ce qui en fait l'intérêt pour nous, c'est que plusieurs personnages représentent au vrai les « verollez très précieux comme dit maistre Alcofribas Nasier en ses Pantagruelines hystoires » et comme ceux-ci « entre eulx de telle guerre de parler se plaisent et font feste, aussi leur a-t-on faict nouvellement mettre en pourtraict le triumphe de celle qui les a vaincus, affin qu'ils soy recognoissent ».Et certes il n'y a point qu'eux qui reconnaissent la vérole : l'exécution est si exacte sur certains visages que le médecin n'hésite pas dans le diagnostic. D'ailleurs chaque personnage est souligné d'un couplet (1) où il se décrit lui-même sans circonlocution.

Est-ce une fantaisie d'artiste, une suite d'images satyriques comme il en existe d'autres de la même époque, ou bien la représentation d'une mascarade qui aurait eu lieu réellement ? La question est résolue par l'existence d'un précieux ouvrage du XVI^e^ siècle dont il ne subsiste que trois exemplaires et que le bibliophile Jacob (2) et de Montaiglon ont étudié : *Le Triumphe de très haulte et puissante dame Verolle, royne du puy d'Amours, nouvellement composé par l'inventeur des menus plaisirs honneste*, MDXXXIX.

Cet ouvrage (3) est illustré d'une série de petits bois qui sont semblables, presque identiques aux estampes de Blois (4).

L'iconographie de la syphilis est pauvre en documents datant de l'époque de son apparition (5). Chéreau (6) ne cite pour la période toute primitive que la gravure de Grünbeck (ou Grünepeck) (1496) où sont représentées deux femmes et un homme montrant une éruption confluente de pustules syphilitiques, et celle de Steber (1497) représentant deux hommes et une femme. La première a été reproduite par Ricord. Cette

(1) Ces couplets sont les mêmes que ceux du Triumphe dont nous parlons plus loin sauf des variantes typographiques sans importance. Ils sont très incomplets.

(2) Bibliophile Jacob, *Curiosités de l'histoire des mœurs au moyen-âge*, 1858. *Le mal de Naples*. Cet article est reproduit dans ses *Recherches historiques sur le mal de Naples*, 1883.

(3) L'original unique se trouve à la Bibliothèque Nationale, Y, 4464 A.

(4) Ces bois ont été reproduits par Nass (*Curiosités médico-artistiques*), mais,nous semble t-il, d'une façon un peu schématisée en ce qui concerne les visages des personnages que l'auteur avait défigurés d'une manière évidemment volontaire.

(5) Comme ouvrage d'histoire de la médecine le plus récent sur la syphilis, signalons A. von Notthaft. *Die Legende von der Altertums Syphilis*, 1908 (voir France médicale, 1907, p. 443).

(6) Art. *Syphilis*, Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales, p. 274.

rareté des images nous a engagé à étudier médicalement le Triumphe, tentative justifiée parce que l'auteur dit en propres termes (1) qu'il a voulu représenter « les diverses sortes de verollez qui y sont les ungs boutonnants, les autres refondus et engressez, les autres pleins de fistules lachrimantes, les autres tous courbés de gouttes nouées, les autres estantz encore aux faulxbourgs de la verole bien chargez de chancres, pourreaulx, filletz, chaudes-pisses, bosses chancreuses, carnosités superflues et autres menues drogues que l'on acquiert et amasse au service de dame Paillardise ».

*
* *

Montaiglon a édité le Triumphe dans la Bibliothèque Elzévirienne (2), et plus tard l'a reproduit en fac similé (3) avec les gravures. Sa savante préface nous servira de guide. Mais il ne paraît pas qu'il ait connu, du moins à cette époque, les estampes de Blois car il n'y fait aucune allusion.

Le Triumphe se compose d'une lettre-préface, de deux poèmes donnés comme de Jean Lemaire, puis d'une série de strophes ou dictons se rapportant à chacune des gravures dont la suite forme le Triumphe. C'est cette dernière partie qui nous intéresse plus particulièrement. L'auteur l'annonce d'une façon curieuse dans une lettre supposée ainsi intitulée :

Martin d'Orchesino à Gilles Meleanc son amy et cousin, salut.

Après avoir rappelé que « les anciens Romains avaient de coutume, ... de recevoir en la cité avec gros honneur et triumphe leurs capitaines. . . . . », il déclare que « quant je considère quels ils ont estez, ne méritent qu'on en face sinon bien petit d'estime, fors par advanture celluy d'une grand dame nommée Verolle, laquelle, issant en gros équipage du Puy d'Amours, son royaulme et pays, a couru et faict ses fors exploitz de guerre par tout le monde, et a vaincu à peu de gens jusques à aujourd'huy plus d'ennemis que ne feirent oncques tous les plus excellents capitaines qui furent jamais ».

L'auteur du Triumphe est inconnu. La bibliographie de la syphilis du Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales, indique Dorchesino comme auteur de l'ouvrage d'après la lettre-préface. Montaiglon repousse

(1) *Le Triumphe...* (Epilogue).

(2) Recueil de poésies françaises des XV^e^ et XVI^e^ siècles, morales, facétieuses et historiques. A. DE MONTAIGLON, t. IV, Jannet, Paris, 1856.

(3) *Le Triumphe,....* A. DE MONTAIGLON, Paris, Willem, 1874.

Notre ami G. Durante nous a signalé une réplique du Triumphe bien connue des Bibliophiles : *Le Triumphe de Haulte Folie*. Lyon, Antoine Volant, petit in-8° goth. 24 f. sans date. Réédité en fac-similé par A. de Montaiglon (Willem) sur l'exemplaire unique de la Bibliothèque municipale de Versailles. C'est une réimpression de la plupart des bois du Triumphe avec adjonction de quelques autres sans intérêt médical, accompagnés de dictons moraux.

cette paternité : « On écarte, dit-il, avec autant de facilité la supposition que ce soit une traduction de l'Italien. Martin d'Orchesino a beau avoir été catalogué par Duverdier (éd. Rig. de Juv., t. V, p. 39) pour avoir composé en vers ce triomphe, c'est un masque, et je n'ai dans les bibliographes italiens trouvé personne qui le connaisse comme auteur. » De même, pour lui les bois ne seraient certainement pas italiens.

Par contre Montaiglon rapporte et discute longuement une opinion bien séduisante pour un médecin. C'est que l'auteur du Triumphe serait Rabelais (1). Les arguments en faveur de cette opinion sont d'abord matériellement que le sujet, la forme et le style sont bien rabelaisiens (tellement que Montaiglon qui n'ose accepter l'hypothèse admet que c'est au moins un pastiche de Rabelais) ; ensuite que l'imprimeur Juste était son libraire ; enfin chronologiquement que Rabelais était à Lyon en 1538, médecin du grand hôpital.

Plus exactement encore, d'après Cabanès, Rabelais était à Lyon au mois d'avril 1538, puisque Dolet dans le 5e Livre des *Carmina* a imprimé en son honneur une pièce de vers sur le pendu qui avait servi de sujet pour ses leçons anatomiques (2).

C'est même vers cette époque, rappelons-le en passant, qu'il fut révoqué de son poste de médecin par les consuls. Cela est réjouissant, Rabelais médecin, révoqué ! Cette hostilité envers les médecins date donc de loin. On n'a aucune peine à se représenter le consul qui révoqua Rabelais et dont l'histoire a conservé le nom : ce Durand devait être quelque personnage bouffi d'orgueil, insolent, rageur et braillard, animé, comme cela se voit, d'une haine innée contre les médecins. Cette espèce, hélas ! existe toujours.

Il est à supposer que cette révocation ne fut que la constatation d'une situation de fait et que Rabelais écœuré d'avanies répétées dont de tels gens sont prodigues, s'était sans doute retiré : il fut d'ailleurs remplacé au rabais, ce qui complète le tableau. Il est consolant pour des médecins en butte aux injures de tyranneau de l'espèce du conseiller recteur, de savoir que cette docte tête, comme l'appelait Guillaume Budé, que ce précurseur de Vésale, eut à souffrir des agissements de quelque petit esprit.

Le Triumphe ne serait point, on le sait, le seul ouvrage qu'on se soit plu à attribuer à ce grand maître, ni même les seules images. « Les songes drôlatiques de Pantagruel » en sont un autre exemple (1565). Mais cette série de bois (3) est très postérieure à la mort de Rabelais (1553).

(1) Le bibliophile Jacob déclare avoir été le premier à faire cette attribution.

(2) Cabanès, Chronique médicale, 1896, p. 237 ; *Rabelais praticien* ; Le Double, *Rabelais, anatomiste et physiologiste*, Paris, 1899 ; Le Double, *Le Dr Rabelais. Congrès rabelaisien de Chinon* (Bibl. de la Faculté de médecine, 57.136).

(3) Les songes drolatiques de Pantagruel où sont contenues plusieurs figures de

Il y a longtemps déjà que Champfleury a tenté de démontrer qu'ils sont attribuables à Breughel (1) et il réfute l'opinion de Lacroix qui considère une phrase d'une lettre de Rabelais comme prouvant qu'il est dessinateur.

Si Rabelais a inspiré l'une et l'autre série d'images les vrais auteurs en restent ignorés, malgré les suppositions que fait Montaiglon au sujet du Triumphe.

Le Triumphe est accompagné dans sa seconde édition (2) d'un singulier opuscule intitulé *le Pourpoint fermant à boutons*, intéressant au plus haut degré, au point de vue médical, car il renferme une foule de renseignements cliniques et thérapeutiques. Il ne peut, à notre avis, avoir été écrit que par un médecin. Montaiglon le trouve trop inférieur pour l'attribuer à Rabelais ; force est de s'incliner devant son autorité, mais l'hypothèse est tentante. Dans les nombreuses citations que nous en ferons, on trouvera certainement un subtil parfum rabelaisien, et telle enfilade d'épithètes ne serait pas déplacée dans la bouche de Panurge ; voire, n'y a-t-il pas une petite strophe annonçant que l'ouvrage se vend à Angers ; Anjou et Touraine avoisinent, mais si comme il semble, le Pourpoint date de 1533, il y avait longtemps que Rabelais avait quitté le pays et le monastère de Fontenay-le-Comte où il s'attira les foudres ecclésiastiques par ses études et occupations profanes.

Nous ne dirons rien des deux contes allégoriques en vers de Jehan Lemaire ; ils sont fort ennuyeux. Nous n'y noterons qu'une singulière origine de la vérole. Amour étant ivre s'est trompé d'arc ; il a pris celui d'Atropos : Volupté s'étant par malheur piquée en quelque endroit avec une des flèches, il lui est venu soudain une enflure : c'est de là qu'est née la vérole :

Sur un coussin, ou depuis se vient seoir,
Volupté gente, et se met au cul nu
Sans y viser, sur l'arc de fer cornu
Et sur un traict plein de poisons mortelles.
Si se picqua et receut douleur telle
Qu'elle gecta ung hault cry et aigu.

Vénus lance dans le fossé de son château les flèches empoisonnées, et pour « les poyson curer et nettoyer » y fait jetter des fleurs et du miel. Mais l'eau, si elle s'éclaircit, reste

l'invention de maistre François Rabelais : et dernière œuvre d'iceluy, pour la récréation des bons esprits. A Paris, par Richard Breton, Rue St-Jacques, à l'Escrevisse d'argent. MDLXV. *Réimpression*, par M. E. T. Paris, Tross, 1869. — Nass a écrit un article sur les Songes dans ses *Curiosités médico-artistiques*.

(1) Champfleury, *La caricature au moyen-âge. La caricature sous la Réforme*.

(2) *Le Triumphe...* Avec *Le Pourpoint fermant à boutons*, 1540, on les vend à Paris, en la rue Neufve Nostre-Dame, à l'enseigne de l'Escu de France, par Alain Lotrian (Bibliothèque nationale. Y, 4464, B, petit in-8°).

Plaine de mort et poyson serpentine...

et qui en boit est pris d'une horrible maladie.

*
* *

Le Triumphe proprement dit se compose d'une série de vignettes, chacune accompagnée d'une strophe. Ce sont ces vignettes qui ont leur réplique dans les Estampes de Blois. Ces estampes sont-elles la reproduction ou le programme d'une mascarade qui aurait eu lieu réellement ? La qualification de fête des fous est exacte car plusieurs personnages sont coiffés du capuchon à oreilles d'âne terminées par des grelots, l'emblème bien connue, à bords

Décoppés et en lanbiaus

comme les chaperons de la ballade (1) et les personnages ont bien, dans les estampes de Blois agrémentées de quelques teintes plates,

Pourpoinctz rouges, tannez et noirs,

décrits dans le Pourpoint. (Ces teintes ont été sans doute ajoutées à la main, à moins que ce ne soit là un essai d'estampe en couleur.)

Le mot de Triomphe est le terme consacré pour désigner les fêtes des fous et les mascarades qui leur succédèrent, tels les Triomphes de l'abbaye des Conards (2) et les Chevauchées de l'Asne exactement contemporains.

Or quel sujet mieux que la vérole se prêterait à une mascarade, et que ces malades croûteux et dépilés, victimes de « cette quinte espèce de vérole, nommée la Pellade, en grec *ophiasis*, moyennant laquelle on change de poil et de peau » (Pantagruel, L. V, ch. XXI), car « une chose qui a étonné tout le monde, c'est la chute des cheveux et des autres poils du corps ; cela donne un air ridicule », écrit Fracastor.

Au temps de la Renaissance on n'était pas bien délicat sur le choix des

(1) *Ballade sur la mode des haulx bonnets*, Montaiglon, Recueil des poésies françaises du xv^e^ et xvi^e^ siècle, p. 331.

(2) Recueil des actes et depesches faites aux hauts jours de conarderie tenus à Rouen depuis la dernière sepmaine janvier de jusques au mardi gras suyvant pénultième jour de febvrier 1540, avec le triomphe de la monstre et ostentation de magnifique et très glorieux abbé des Conardz, monarche de Conardie. Rouen, in-4, de 19 pp.

Les *Triumphes de l'abbaye des Conards*, sous le resveur-en-décimes Fagot, abbé des Conards, conten. les criées et proclamations faites depuis son advenement jusques à l'an présent : plus l'ingénieuse lesine qu'il ont conardement montrée aux jours gras en l'an 1540 : plus le Testament d'ouinet ; plus la Litanie, l'antienne et l'oraison faicte en ladite maison abbatiale en l'an 1580. Rouen, Nic. Dugord, in-8° de 56 pp.

plaisanteries. Et puis, les défilés de vérolés n'étaient pas chose sortant de l'ordinaire. Les villes avaient vu plus d'une fois les pèlerins traversant la France pour se rendre au couvent de Saint-Méen ou Saint-Main réputé pour guérir la lèpre et la vérole qu'on confondait au début de la pandémie ; ces pèlerins loin de cacher leur maladie la signalaient à tous par deux grandes mains d'étoffe qu'ils portaient l'une sur la tête, l'autre sur la poitrine, par allusion en forme de rébus au nom du saint, ainsi que le raconte Astruc (1) d'après le traité de la vérole de Gaspard Torelli.

Le sous-titre de la partie du poème qui a trait à nos images, paraît bien indiquer que la mascarade eut réellement lieu.

« *Le Triumphe vérolique commence à marcher par ordonnance de ranc en ranc ainsi que verrez, le tout bien en ordre.* »

Et d'Orchesino écrit qu'il a « sollicité ung sien souldart mon familier et voisin, lequel suyvait en son renc de bien près le chariot triumphal, qu'il luy pleust me mander succinctement la raison de tout l'ordre d'icelluy triumphe vérolique. Le dit Souldart non seullement me l'a envoyée par escript, mais pour me faire plaisir... a convenu avec ung excellent maistre peintre (2) et par luy m'a fait le tout diligemment pourtraire et depeindre ».

Enfin le titre du Triumphe est suivi de l'annonce suivante : *on les vend à Lyon chez François Juste devant Notre-Dame de Confort.* Ce pluriel ne s'appliquerait-il pas à la collection des grandes estampes, car il ne se rapporte pas au titre. Il est probable que les grandes images se vendaient couramment. En cas de succès, les éditeurs étaient même obligés de se défendre contre les contrefaçons. C'est ce que prouvent les privilèges donnés aux éditeurs des Chevauchées de l'Asne (3), autre mascarade Lyonnaise dont on possède le programme de plusieurs années successives.

Peut-être les images étaient-elles distribuées pendant la marche du cortège par certains figurants : cela paraît presque prouvé d'après une phrase

(1) Astruc, *Traité*, L. I, Ch. I, p. 12.

(2) Montaiglon regrette justement que ce nom soit ignoré. Il ne croit pas que les dessins soient de Claude Corneille, de Lyon, il cite sous toutes réserves le petit Bernard.

(3) *Privilège.*

Il est permis à Guillaume Testefort, Pierre Ferdelat et Claude Bouillaud, imprimeurs, d'imprimer ou faire imprimer ; et exposer et faire exposer en vente la présente Chevauchée, ensemble les dictons par eux jouez, ledict jour de la chevauchée, avec defences à tous Imprimeurs et autres, de n'imprimer ou faire imprimer, vendre ou faire exposer en vente icelle Chevauchée sans la permission des dessusdicts durant le temps et terme de quatre mois, et ce sur peine aux contrevenants, de confiscation desdites chevauchées, et d'amende arbitraire. A Lyon le XVIII de novembre 1578. — Signé : de Mondelot (*Chevauchée de l'Asne*).

des Chevauchées de l'Asne ; il y est dit clairement que les strophes explicatives étaient offertes au public (ou vendues ?), peut-être avec illustrations ; « *S'ensuit l'exposition des Drolles, marchant devant ledict Seigneur de la Coquille, à l'occasion desquelles estoyent baillez les susdictz Huictains imprimez* ».

* * *

Arrivons au Triumphe « en pompe esmerveillable et jamais non ouïe ».

D'abord le *Hérault* ; après lui, le *Seigneur de Verdure* est le protagoniste obligatoire d'une fête des fous : c'est le 1er mai, la fête du vert.

Pour le triumphe commencer,
Je suis le seigneur de verdure ;
Des premiers me veulx advencer,
Car sans moi jeunesse ne dure ;
Combien que la peine soit dure
Quand le puy d'amours est ouvert,
Soit en temps chault, ou de froidure
Jamais l'on ny est pris sans verd.

Dans le dernier vers n'y aurait-il pas un mauvais calembour faisant allusion, en même temps qu'au printemps, à certaines onctions de pommades vertes que le Hérault évoque dans une strophe citée plus loin et dont le Pourpoint ne manque de parler : « Les ungans, les huylles, les unctions universelles et particulières, universelles par tout le corps, particulières aux pieds et aux mains, et aux joinctures, d'oygnements diversicolorez, noirs, marguinez, gris, vers, blancs, cendrez, tennez, rouges, jaulnes, qui rendent le patient en couleur de sansue couvée en plume de loriot, piverré comme le ventre d'une lamproye ; Recipe ungentum Apostolorum, Egyptiacum, de Agripa, gratia Dei... », etc. Nous faisons grâce de l'énumération d'ailleurs bien curieuse.

Puis vient *Malheur* conduisant le char de la *Gorre de Rouen*. Pourquoi de Rouen ? On n'en ignore : la réputation de la « vérolle de Rouen » était faite. Il est oiseux de rappeler que Rabelais la vante comme « bien fine » ; mais sans doute pour lui celle de Paris n'y cédait en rien : on se souvient de ce qu'il dit des murs de la capitale bâtis à la mode de Panurge, d'où « distille de ce benoist fruict de grosse vérole, menu comme pluye » (Pantagruel, l. II, ch. XV).

D'Orchesino écrit que la gorre a « trayné après son curre triumphal plusieurs grosses villes par forces prinses et réduictes en sa subjection, mesmement la ville de Rouen, capitale de Normandye où elle a bien faict des

BIBLIOTHÈQUE LA SALPÊTRIÈRE

siennes, comme l'on dict, et publié ses loix et droitz diffusément ». La première épidémie de syphilis (1525) y fut en effet des plus graves. La syphilis actuelle n'y a pas démérité : il y a peu d'années C. Nicolle donnait une fréquence dans cette ville d'un syphilitique sur sept malades dans sa statistique. Montaiglon cite le vieux proverbe : « Crotte de Paris et vérolle de Rouen ne s'en vont qu'avec la pièce (1) ». Le nombre des paralytiques généraux que nous avons observés à l'asile Saint-Yon laisse à penser qu'il en est encore de même aujourd'hui.

Rappelons que le premier ouvrage médical français sur la vérole est d'un médecin rouennais Bethencourt (2). On sait que les spécialistes de Rouen étaient alors réputés, et le furent longtemps. C'est encore à l'un d'eux que Mathurin Régnier (3) vint en 1613 demander sa guérison, et c'est à Rouen qu'il mourut en l'hôtellerie de l'Ecu d'Orléans. Il y était allé, écrit Tallemant des Réaux (4) « pour se faire traiter de la vérolle par un nommé Le Sonneur. Quant il fut guery, il voulut donner à manger à ses médecins. Il y avait du vin d'Espagne nouveau. Ils luy en laissèrent boire par complaisance ; il en eut une pleurésie qui l'emporta en trois jours ».

Quant au terme de gorre ou grande gorre, c'est le nom vulgaire de la vérole qui en a eu tant :

> Si a encore d'autres noms plus de quatre.

Mais ce nom est peut-être plus spécialement venu du Nord de la France. Jean Lemaire dit de Belges, de son pays natal (aujourd'hui Bavay en Hainaut) était bien placé pour l'affirmer,

> Mais le commun quand il la rencontra
> La nommait gorre ou la vérolle grosse
> Qui n'épargnoit ne couronne ne crosse.
> Ainsi (5) l'ont dit, les flammens et piquars.

Nous rapprocherons de ces vers la phrase de la chronique de Mélinet (6). « Lors commença à avoir son cours en Haynaut et Marche une sorte de mésellerie, très horrible et abominable maladie, nommée grosse Pocques, grosses véroles, grosse gaulre. »

D'autre part, le mot gorre est couramment employé dès 1496 dans les

(1) Sorel, Francion, l. X.

(2) Jac. A. Betrencourt, *Nova pœnitentialis quadragesima* (Parisiis, 1527, in-8).

(3) Œuvres complètes de Régnier, Ed. Jannet, 1874.

(4) Tallemant des Réaux, *Historiettes*, t. I (VIII, Desportes).

(5) Variante : Pocques. Le Dr Crinon nous disait dernièrement que le mot pocques est encore usité couramment en Picardie.

(6) Melinet, *Chronique*, CCLXXXVI, Michaud (dans Godefroy).

curieuses archives de Besançon éditées par le Pileur (1), où il semble donné comme un mot nouveau : « A causes davoir à pansser et à curer les malades de la maladie que l'on dit la gorre. »

Les dictionnaires de Godefroy et de Lacurne donnent les orthographes : gorre, gore, goire, gourre, gaulre, et expliquent le terme de la façon suivante : élégance de la pompe, vanité, luxe, faste, braverie, débauche (2). On comprend dès lors facilement la déviation du sens. L'étymologie reste néanmoins douteuse ; l'origine serait-elle le mot Scorra ? Le bibliophile Jacob est tenté de l'admettre, mais cela paraît peu justifiable au point de vue linguistique. C'est Grunepeck qui a employé ce dernier terme dans son *Tractatus de pestilentiali scora* (1496) : « Originem insuper hujus sordis, quam mentagoram alii, Scorram seu plantam noctis ceteri, vocitare solent. »

Et plus loin il donne les vers suivants dans son Eulogium Sebastiani Brandt, où il décrit sans nul doute le chancre induré :

> Scorram, Galle vocas a Scor (3) quod Græcus oletum
> Dicit, impurum rancidulumque sonat.
> Hic Thimius dici posset, si rupta cruorem
> Verruca daret : at siccior illa sedet.

La Gorre de Rouen, pour en revenir au Triumphe, a un emplâtre en losange sur la joue gauche. Comme emblème professionnel, c'est caractéristique, car « les plaies se arrestent au visage », mais c'est insuffisant. Peut-être trouverons-nous d'autres attributs ? La femme qui figure la Gorre est assise sous un dais en forme de tente. Ne serait-ce point par hasard la reproduction du dispositif consacré pour les fumigations au cinabre et à l'arsenic (4) ? « On échauffoit un cabinet bien clos pour servir d'étuve, où l'on dressoit une espèce de pavillon, nommé communément l'*Archet*. C'était là qu'on plaçait le malade nud, ou en camisole, assis ou

(1) Le Pileur, *La prostitution du XIII^e^ au XVII^e^ siècle*. Paris, Champion, 1908.

(2) Cette orthographe permet-elle de supposer comme étymologie ou comme ayant une commune origine le vieux mot goron (cochon) : d'autant plus qu'il présente les formes gorron, goron, gourron (Godefroy), analogues à gore, gorre, gourre.

Nous trouvons une autre orthographe encore dans Olivier de la Marche : « Pendant que le Roy se tenait à Paris le signeur du Lau estoit le mignon du Roy, et s'habilloit pareil de lui : et se faisoyent parmy Paris grandes guorres et grans festeyements. » (Mémoires. Ed. Petitot, t. 2, p. 229). Remarquons de plus qu'Ol. de la Marche est un Français du Nord.

(3) Σκωρ Stercus, Oletum, Merda (Thesaurus d'Estienne).

(4) Noter l'emploi de l'arsenic : la médication en ce moment à l'ordre du jour a des précédents. Le Pourpoint cite l'arsenic en bonne place. Il cite encore l'onguent à la céruse et à l'orpiment. Les actuels protagonistes des arsenicaux ont eu de lointains précurseurs.

debout, la tête couverte ou découverte, suivant les forces. On mettoit à ses pieds un réchaud plein de braise, et par un trou fait exprès, on y jettait à diverses reprises quelques trochisques ou tablettes de parfum ; en sorte que le malade demeuroit exposé depuis les pieds jusqu'à la tête, à la fumée qui s'en exhalait, jusqu'à ce qu'il suât abondamment » (1).

Une tente de ce genre recouvre le tonneau où se fait étuver l'*Espaignol affligé du mal de Naples*, d'une estampe de la Bibliothèque Nationale (2).

Ce sont là les limbes d'où le Hérault évoque les « amoureux malheureux »

> Sortez, saillez des limbes ténébreux.
> Des fourneaulx, chaux, et sépulchres umbreux :
> Où pour suer de gris et verd on gresse
> Tous verollez ; se goutte, ne vous presse :
> Nudz et vestuz faut delaisser vos creux
> De toutes pars.

Après la Gorre de Rouen viennent les Tabourins et Fifres, le Cappitaine des gens de pied, le 1er ranc, le 2e et 3e ranc, le Port'Enseigne, le 4e, 5e et 6e ranc, les Poursuyvans, le Scelleur, les Lacquais, la Chancellerie, le Chancellier du Puy, Souvenir amoureux, la Goutte, la Diète, les Boucz qui traînent le chariot de Vénus, Vénus, Volupté, Cupido, les Larrons clandestins, le Seigneur, les Refondeurs, les Faiseurs de nouveau cuyr, Dame Vérolle, le Bagage.

Les *tambourins* ont tous trois au-dessous du genou au bas de leurs chausses un bourrelet à crevés comme dans les costumes contemporains des soldats suisses et allemands (Montaiglon). Tous ces personnages ont à leur haut de chausses de singuliers appendices à la mode de Panurge sans doute, qui voulait « une braguette longue de quatre pieds, et carrée et non ronde ». ...(Pantagruel, liv. II, ch. XV) ou des Frères Fredons de l'Isle des Esclots qui « avaient la braguette de leurs chausses à forme de pantoufles (Pantagruel, liv. V, ch. XXVII) ». Ce fut une mode indécente tournée en ridicule dans les caricatures des *Songes drôlatiques* ; on peut se demander si elle ne fut pas inventée par quelque personnage obligé de porter un pansement très spécial pour certaine affection telle que ces phimosis représentés à chaque page des Songes drôlatiques. « Et disoit souvent que le monde n'avoit encores cogneu l'émolument et utilité qui est de porter grande braguette ; mais le temps leur enseigneroit quelque jour, comme

(1) Astruc, *Traité des maladies vénériennes*, Edition de Louis, liv. II, ch. VIII, p. 183.

(2) Reproduite par Cabanès, *Les indiscrétions de l'histoire*, I, p. 100. Le tonneau est figuré dans Ambroise Paré.

toutes choses ont été inventées en temps » (Pantagruel, liv. II, ch. XV).

Le *cappitaine des gens de pied* a son bas de chausse gauche rabaissé pour montrer sa jambe entourée d'une bande roulée à la partie inférieure et formant un croisé à la partie latérale interne du mollet (fig. 1). Nous trouvons une quantité de pansements dans ces images et à une assez grande échelle pour avoir une idée nette des méthodes du XVI[e] siècle. De plus le Pourpoint en donne une description bien détaillée, tout à fait intéressante : « lesquelles gourmes, playes, ulcères, il faut couvrir, envelopper, empoupeliner d'emplastres, d'oignements, de cataplasmes, d'huyles, de toiles cirées, de linges simples et doubles, de pannes, de blanchet eschardé et brisé, et les lyer de seinctures de blanchet et de compresses garnies de cotton et de laine à tout le suif... » et ailleurs, « les charpis, les tentes, les esponges, les mouelles de jonc, de lyège, de boys pourris, pour détirer et abolir l'humidité des plaies ».

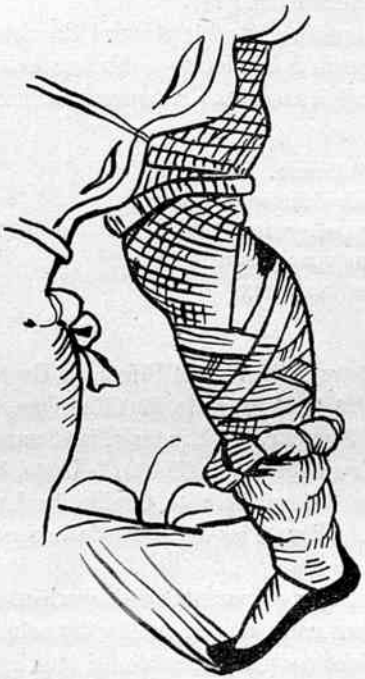


FIG. 1

Dans le *premier rang*, le premier soldat a la main gauche en écharpe et sa chausse droite est fendue pour laisser voir les tours de bandes qui lui enveloppent le mollet. Le troisième soldat a la jambe droite enveloppée comme l'a le capitaine, et aussi le troisième soldat du troisième rang (fig. 2).

Au *deuxième rang* les figures sont couvertes d'emplâtres losangiques ; l'un des soldats s'appuie sur une potence ; ses deux jambes sont pansées, mais le dessin du Triumphe ne permet pas de voir exactement comment ; son bras droit est soutenu par son bâton emblématique plutôt qu'il ne le soutient ; son voisin a le bras en écharpe, la main tout à fait tombante. Ce sont eux que nous avons fait représenter en un fac-similé de l'estampe de Blois beaucoup mieux détaillée que les figures de Triumphe (1). Re-

(1) Les dessins reproduits d'après l'original (fig. 1, 2, 3, 4) sont dus à l'obligeance de M. Germain Debré.

Fig. 2. — Le 2e Rang.

marquez le premier figurant qui entr'ouvre la bouche pour expirer « la alaine courte, puante, punaise », une bouche édentée, car on sait que la syphilis (à moins que ce ne soit le traitement) en fait, « les dents noires, jaulnes, dorées, pourries, qui branslent ès machouères, comme les toylles de ung moulin à vent » (*Le Pourpoint*). Ces « troys véreux combatants » ont leur bonne part

Et sont plus rougneux que vieilz chiens.

Mais le *troisième rang* qui les raille n'a rien à leur envier.

Nous avons assez bon couraige
Se n'estoit que jambes nous faillent,
Et ses emplastrez au visage....

Ils ont en effet la face couverte d'emplastres ; l'un d'eux a la jambe entourée d'un double tour de bandes, et sur l'Estampe de Blois le nez du deuxième est quelque peu effondré (fig. 3).

Le *porte-enseigne* a aussi des emplastres aux jambes et sa figure paraît déformée. Mais c'est dans l'estampe de Blois qu'il est particulièrement intéressant. Il a, à n'en pas douter, le *nez en lorgnette*. Est-ce une reproduction au naturel ou un faux-nez de carnaval. C'est assez difficile à dire : comme on peut le voir sur notre fac-similé (fig. 4), quelques traits parais-

Fig. 3

sent figurer soit des emplâtres sur un nez effondré, soit des bandelettes destinées à retenir un nez postiche. Nous préférons la première explication, car ne dit-il pas lui-même

Au puy d'Amours vray Portenseigne
Je me puis dire en double sorte ;
Mon nez, ma joue en donne enseigne,
Aussi l'estendart que je porte :

Et d'ailleurs cette « bonne trongne » comme chante le quatrième rang, n'est-elle pas beaucoup mieux décrite que nous ne saurions le faire, et surtout de façon plus pittoresque dans le Pourpoint : « Les yeux leur demeurent rouges et esraillez qui filent la cyre et sont de couleur de tête de pyvert, de pied de canard et de bec de sygoigne, aussi le nez remuselé, raccourcy, pressé comme figue de vieulx cabas, où a souvent ung esgout comme une canelle à laver les mains, qui est en façon de pertuys de flute d'Allemant, rond comme un poys. »

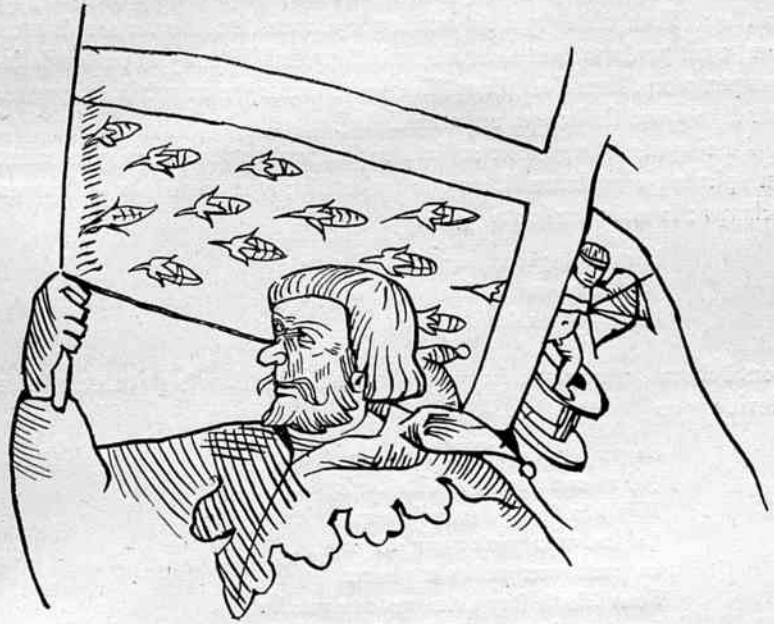


Fig. 4. — Le Portenseigne.

Le drapeau mérite une mention (fig. 4); suivons la description héraldique de Montaiglon. « Il est chargé d'une croix cantonnée au premier d'un puits et aux autres quartiers de quatre flammes évidemment au naturel et qui représentent le feu sauvage. Peut-être sont-ce de même des flammes qui terminent les bâtons de la compagnie. » Dans l'estampe de Blois ces emblèmes ne sont évidemment pas des flammes, mais plutôt quelque plante officinale caractéristique dont nous ne saurions deviner le nom (1).

(1) Ou bien peut-être des glands. Sauval ne dit-il pas d'après Fernel : « Ce n'était

Nous ajouterons que du puits sort un amour les yeux bandés et l'arc tendu, allégorie facile à expliquer. On sait que l'amour est toujours aveugle, mais les poursuyvants de la gorre de Rouen ont négligé à leur damne le précepte :

Si vous voulez parler brayes nettes
Ne chevauchez point sans lunettes.

Dans l'estampe de Blois le *quatrième rang* montre des emplâtres, une jambe pansée et un nez effondré. A n'en pas douter le personnage doit avoir un de ces « palais, auquel souvent s'y forme le chancre qui fait ung pertuis ou deux soulz les naseaux et les cartilages dudict palays, qui font parler le patient en homme qui a huyé le loup en trompette percée et nasarder en hault boys de Poyctou » (Le Pourpoint). C'est ainsi que parlait le roi François Ier qui, s'il avait eu la chance de conserver son fameux nez, avait perdu sa luette comme nous l'apprend Mézeray et parlait de façon peu compréhensible. Dans l'image du Triumphe on voit à ce rang un bandage spiral du bras et un autre de la jambe.

Au cinquième le premier soldat a le pied nu entouré d'un pansement en spirale qui ne laisse libres que les orteils ; et son voisin a le bras en écharpe ; la main tombante

Les poursuyvans tours de malheurs,
Possedans comme lon peult veoir
Les benefices des doulleurs

sont à cheval, couverts de longues robes, mais rien dans la gravure ne laisse deviner que

En poursuyvant le jeu d'aymer
Qui au commencer semble doulx,
Mais à la fin ce n'est qu'amer ;
La preuve se peult veoir par nous.
La goutte aux jambes et genoux
Nous faict le Puy d'Amours comprendre,
Lecteurs, jeunes, vieulx, saiges et foulx,
Ainsi vous en puisse il prendre.

Et, nous savons par le Pourpoinct qu'à ces pauvres malades incapables de marcher, « il faut y avoir... la petite mulle privée ne allant que le pas. . les grandes mouffles au lieu de poupis, les robes à haut collet... la féminine fourrée lasche... »

qu'ulcères sur eux et qu'on aurait pris pour du gland à en juger par la grosseur et la couleur... » (*Antiquités de Paris*, III-XIV, p. 27).

LA CHANCELLERIE.

La chancellerie.

Icy eſt la chancellerie
De ce triumphe magnificque,
D'ont la vereuſe ſeigneurie
En a belle lectre autenticque:
Qui bien au long ſon faict praticque
Et veult a la fin regarder,
Il trouuera par la replicque
Que heureux eſt qui ſen ſcait garder.

LA FÊTE DES FOUS DU MUSÉE DE BLOIS

(M. Trénel)

Masson & Cie, Editeurs

Le *scelleur* quoiqu'il dise
Que mon état ne peut celer

ne nous montre dans l'une ni l'autre gravure rien de caractéristique. Mais il porte une sorte de longue spatule décorée de l'image du Puits, un de ces penonceaux, dont parlent les Chevauchées de l'Asne. Montaiglon suppose que c'était là son sceau fait en relief et frotté de craie qu'il appliquait par plaisanterie — ou pour désigner à la malignité publique les vérolés supposés — sur les assistants qu'il pouvait atteindre :

...se aucun se celle
Ou est de noz biens recelleur,
De mon scel fault que je le scelle.

L'hypothèse de Montaiglon est, d'après ces vers, des plus plausible, car on ne se faisait pas faute au bon temps, de stigmatiser publiquement les gens. Dans les Chevauchées de l'Asne (1) où l'on tournait en ridicule les maris battus par leurs femmes les autorités devaient prendre des précautions pour leur éviter cette avanie :

« Et depuys, la dicte Chevauchée fut prolongée jusques au Lundy quatrième de novembre, pour la difficulté qui fut lors, pour obvier à ce que les pauvres Martyrs, ayans esté en telle sorte battuz et mutillez par leurs femmes, ne fussent nommez par noms et surnoms, comme de coustume est de faire audictes Chevauchées. »

Les laquais sont bien lotis ; se traînant avec des béquilles en potences, les jambes entourées de bandes en spirales ou croisées, ou couverts d'emplâtres, ils mènent péniblement l'*âne de la Chancellerie* (Pl. XXIV). Celui-ci est « chargé d'un petit étal ambulant à jour en forme de gibet carré et au cadre supérieur duquel sont suspendus divers objets, de petites potences, peut-être des bouts de parchemins avec des formules et des sonnettes pour tinter en marchant. C'est à un pareil échafaudage que les vendeurs de fausses reliques devaient suspendre leurs chapelets » (Montaiglon).

Nous ne croyons pas que l'interprétation de Montaiglon soit entièrement exacte. Sur l'estampe de Blois, les plus grandes dimensions de l'image permettent de mieux voir les détails : il y a bien une série de potences ; mais ce que Montaiglon regarde comme des sonnettes nous paraît être de ces sachets curatifs qu'on employait alors, ou bien et plutôt, des ventouses ou de ces scarificateurs d'alors, à 18 roues tranchantes dont le dessinateur a figuré, semble-t-il, comme des gouttelettes de sang

(1) Recueil faict au vray de la Chevauchée de l'Asne, faicte en la ville de Lyon : Et commencée le premier jour du moys de septembre mil cinq cens soixante six : avec tout l'ordre tenu en icelle. A Lyon, par Guillaume Testefort. *Réimpression*, B. D. P. Lyon, 1879 (Bernet). Editée de nouveau par Scheuring. Lyon, 1862, in-8°.

qui en tombent. Les scarifications étaient très employées, ainsi que ne manque pas de le dire le Pourpoint : ... « les nouets apéritifs, instractés en l'orifice du longaon (1), après les seignées de hault et de bas, des lancettes, des ventouses, des sansues, aussi l'égoust des scarifications... »

Le *Chancelier* ne se fait remarquer que par les mauvais jeux de mots qu'il débite. Mais le *Souvenir amoureux*

Garny de boytes et spatulles

a en effet une longue robe couverte de ces emblèmes et il en tient un exemplaire en main ; ce sont les boîtes aux « unganz doulx, frais, stupéfactifz, discatifz, repertifz, dissolutifz, infrugatifz, attractifz, consolidatifz, nutritifz, résolutifz, molificatifz et de douleurs sedatifz », dont nous avons relevé plus haut le commencement de la liste interminable qu'en donne le Pourpoint.

La *Diette* tient d'une main un objet oblong, où, dans l'estampe de Blois, sont marquées 3 petites rondelles, de l'autre, une fiole à demi pleine. Elle lève cette fiole et paraît l'examiner à la façon des Médecins aux Urines (2). Nous retrouvons ces trois rondelles ou pilules représentées dans une miniature de la Bibliothèque Nationale.

Viennent ensuite le *Char de Vénus* traîné par des boucs, *Volupté*, *Cupido*, *les Larrons clandestins*. Ceux-ci démolissent le Puits d'amour.

A propos du Puits d'amour, Montaiglon remarque que le mot est orthographié Puy et viendrait alors de *Podium* comme dans le terme géographique (Puy-de-Dôme), et signifierait saillie, mamelon. On voit que le fond de son idée, qu'il hésite à exprimer, est que le mot a le sens de *Mons Veneris*. Or dans la gravure de Blois, l'orthographe est bien Puys, ce qui est mieux en rapport avec les armoiries du drapeau et la scène des larrons. Rappelons d'autre part que jusque sous François Ier le mot Puy a désigné des confréries littéraires (le Puy de Dieppe par exemple d'après Petit de Julleville).

Le *Seigneur du puy d'amour* tient en main un bouquet de fleurs. Il est traîné par deux femmes, sans doute en costume professionnel. Le bouquet est évidemment symbolique ; il sort de semblables fleurs du puy d'amour, démoli par les larrons clandestins, et la Volupté de l'édition du Pourpoint d'Adam Lotrian, antérieure au Triumphe, porte une gerbe identique. Nous n'avons pu reconnaître quelle fleur, médicinale évidemment, est là représentée. Le Pourpoinct cite maintes espèces, la bour-

(1) « Longano et longanon, c'est, en latin, le nom du gros intestin » (Montaiglon).

(2) H. Meige, *Les Urologues*. Archives générales de médecine, mai-juin 1900 ; *Le Mal d'Amour*. Nouvelle Iconographie, 1897, 1 à 5 ; Ch. Nicolle, *Les Urologues normands*. Revue médicale de Normandie et La Médecine et l'Art en Normandie, 1903, Rouen, Lestringant.

LE BAGAGE.

Le bagage.

De ce Triumphe icy eſt le bagage
(Comme on peult veoir) acouſtré pauuremẽt.
Garde toy bien d'en eſtre, ſy es ſage,
Sy a iamais ne veux ſouffrir tourment:
Car ceulx, a qui oſte l'entendement
Venus l'infecte, & les reduict a elle,
Comunement ſont de noſtre ſequelle,
Submiz a mal, & priuez de plaiſir:
Parquoy ne doibz ſuyure Deeſſe telle,
Sy de ſain viure as vouloir, & deſir.

LA FÊTE DES FOUS DU MUSÉE DE BLOIS

(M. Trénel).

Masson & Cie, Éditeurs.

rache, violette, civette, et parle même d'un bouquet « de mesnues pensées entrelardé de soulcy et garny de passerage », mais ceci n'a rien de médical et n'est qu'une série de très faibles jeux de mots (1).

Un mot des *Refondeurs* (2) et des *Faiseurs de nouveau cuyr* qui ne nous paraissent pas être comme le veut Montaiglon, des médecins, mais des étuveurs et masseurs à en juger par les couplets qu'ils débitent. D'ailleurs pendant longtemps les soins aux syphilitiques furent abandonnés aux chirurgiens et barbiers ; bien des médecins considéraient cela comme au-dessous de leur dignité. Les relevés faits par Le Pileur dans les registres d'Avignon et de Besançon le montrent bien (3). C'est sans doute en raison du mépris où étaient tenus ceux qui faisaient métier de soigner les syphilitiques qu'Epistemon revenant des enfers dit y avoir vu, entre autres morts déchus de leurs grandeurs terrestres, « le pape Sixte, gresseur de vérole » (Pantagruel, L. II, Ch. XXX).

Le *Char de Dame Vérolle* bien gorgiase est traîné par deux personnages aux jambes entourées de bandages. Le Pourpoint donne pour la vérole une liste de synonymes qui n'ont point cours en clinique (4) et dont un petit nombre se trouvent aussi dans Rabelais.

Dans les *Bagages* (Pl. XXV) abondent les nez effondrés, les jambes bandées (remarquer le deuxième personnage portant un croisé du genou), les pansements de tête, minerves, croisés de l'œil. Tous les personnages sont béquillards, couverts d'emplâtres sur la face, les bras, la poitrine, les jambes. Il est regrettable que la figure de l'enfant porté avec sa mère sur un âne soit peu distincte, il eût été intéressant de voir dès cette époque la représentation d'une syphilis héréditaire. La mère est couverte d'emplâtres, a un bras amaigri et bandé porté en écharpe, le pied pansé aussi. Il est bien fâcheux que cette planche qui montre un si grand nombre de figures n'existe pas à Blois ; le fini de l'estampe et son grand format en auraient fait un document médical des plus précieux.

*
* *

Comme le Triumphe, l'estampe de Blois date de la troisième période

(1) Les plantes dont il est parlé çà et là dans le Pourpoint sont : bourrache, cinnamone, bryone, fenouil, gayac, salsepareille, girofle, rue, laurier, moutarde, passerage, pensée, plantain, poirée, romarin, staphisaigre, sureau. Il n'y a à retenir que la salsepareille et le gayac. C'est de gayac qu'est fait le sommier des orgues de la Reine de Quinte-Essence dont elle s'accompagne en chantant ses chansons qui guérissent toutes les maladies.

(2) Rabelais emploie, avec un jeu de mot plaisant, le terme de « femme refondue ». Pantagruel, L. V. Ch. XXI.

(3) Le Pileur, *La Prostitution du XIII^e^ au XVII^e^ siècle* (Bibl. de la Faculté de médecine, 60.818).

(4) Aubert, dans son article *Sur quelques vieilles expressions sur la vérole* (France médicale, 1908, p. 306) n'en parle pas ; non plus que la Chronique médicale (*passim*).

de la maladie, suivant la division historique qu'en a donnée Astruc (1) ; « cette période s'étend de 1526 à 1540 et est marquée par un certain adoucissement de la maladie ». On a eu très grand peur, mais maintenant on se reprend quelque peu ; on la chante comme Jean Droyn d'Amiens (2), comme Fracastor, Jean Lemaire et tant d'autres ; on peut bien s'en moquer et en faire la mascarade.

Cette atténuation de la vérole affirmée par Fracastor n'était pas une illusion comme l'écrit Chéreau. La maladie a suivi la loi générale de toutes les maladies infectieuses, quitte à présenter des recrudescences. Remarquons en passant que le Triumphe (1539) est contemporain du poème de Fracastor (1530).

Il n'y a pas lieu de s'étonner que la béquille soit l'emblème le plus important du Triumphe. Les malades sont bien affaiblis, mais de plus, il est d'hier ce symptôme nouveau, le bubon décrit par Nicolas Massa (1532) et dont Antoine Lecoq nous apprend qu'on l'appelle poulain (Panurge dit : poulains grenés. Pantagruel, l. V, ch. XXX), parce que ceux qui en sont attaqués marchent en écartant les jambes comme s'ils étaient à cheval ; aussi plus d'un a besoin de béquille pour s'aider, et est obligé de porter « chausses de mariniers, larges et fendues par devant » ; « des chausses à la marinière pour mieux soulager les rognons », dit aussi Rabelais.

La plupart des figures ont une expression douloureuse : « ils tordent la gueule », comme Panurge « contrefaisant ceux qui ont eu la vérole » ; il n'y a pas lieu de s'en étonner : « On voit depuis environ vingt ans, dit Fracastor, moins de pustules et plus de tumeurs gommeuses, tout au contraire des premières années. Les pustules, lorsqu'il en paraît, sont plus sèches, et les douleurs, lorsqu'il en survient, plus cruelles. »

Nous ne nous étonnerons pas de l'importance donnée à la goutte dont le nom revient continuellement et qui figure en bon rang dans le cortège.

Nous rencontrons dans Rabelais trace de ce rapprochement que l'on faisait de son temps de la goutte et de la syphilis. Dans le répertoire des livres que Pantagruel trouve dans la magnifique librairie de Saint-Victor (Pantagruel, l. II, ch. VII), en bonne place, bien avant d'autres ouvrages médicaux, comme le *Cacatorium medicorum*, le *Campi clysteriorum par S. C.*, le Baisecul de chirurgie, le Tirepet des Apothicaires, entre les Péta-

(1) Rappelons cette curieuse division en quatre périodes sans doute bien artificielles,
1re Période de 1494 à 1514 : Description de l'ensemble des symptômes,
2e Période, 1514-1526 : Apparition des exostoses et de la carie des os et des verrues ou poireaux des parties génitales.
3e Période, 1526-1540 : Adoucissement de la maladie, chute des poils, bubon.
4e Période, 1540-1550 : Description de la gonorrhée.
5e et 6e périodes, 1610 : Tintement des oreilles et description des vésicules cristallines.

(2) Voir sa ballade (1512) dans l'article du bibliophile Jacob, p. 309.

rades des bullistes, copistes, scripteurs, abbréviateurs, référendaires et dataires, compilés par Régis et les *Maneries ramonandi fournellos*, par M. Eccium, il cite l'Almanach perpétuel pour les goutteux et vérolés, malheureusement sans nom d'auteur. Mais sans doute, en beau joueur, Rabelais, auteur de nombreux almanachs (1) se moque ici de lui-même. Ailleurs, il accorde aux syphilitiques ce qu'on ne considère plus que comme l'apanage des rhumatisants, l'influence des conditions atmosphériques sur leurs douleurs : « Et ainsi comme vous, vérolés, de loin à vos jambes ischiatiques et à vos omoplates sentez la venue des pluyes, des vents, du serain, tout changement de temps » (Pantagruel, l. V, ch. IX). Enfin il affuble les goutteux des mêmes épithètes et les place au même rang que les vérolés, car il met sous leur invocation, de même sorte, son tiers livre au début de son prologue : « Bonnes gens, beuveurs très illustres, et vous goutteux si précieux... »

Le Pourpoint met aussi au compte de la vérole les « gouttes nouées ». « Aussi, ne fault laisser les douleurs, les enflures des mains et des piedz dont il faut avoyr battons à pommettes et à potances. »

Malgré l'autorité de Rabelais, nous croyons qu'il ne s'agit pas là de syphilis. Si pour quelques-uns de nos poursuyvants, comme par exemple ceux que Germain Debré a copiés pour nous avec une absolue fidélité sur l'Estampe de Blois, on peut admettre qu'il s'agit peut-être de monoplégies ou d'hémiplégies syphilitiques, nous ne voyons pas très bien à quelle lésion spécifique on peut attribuer ces bras en écharpe et ces démarches pénibles ; le rhumatisme syphilitique si rare, aurait-il été plus fréquent au XVI^e^ siècle ? Les douleurs ostéocopes suffisent-elles pour justifier cette abondance de béquilles, nous ne le croyons pas, quoiqu'elles fussent bien connues.

> Les ungs sont pris à la nassette,
> Les autres par le tibia.

Nous ne croyons pas non plus que ce soient elles qui rendent

> Podagres et emmantelez,
> La potence en la main contrite.

Pour les pansements de la main, il ne peut guère s'agir d'*onyxs* bien que souvent soient « les ongles rompus, fendus, retirez, raccourcis, noirs et gris et tennez », ni de *psoriasis palmaire* qu'on peut reconnaître dans la description du Pourpoint« La grille, la broche chaude et le farcin entre les doygts et au creux des mains,dont elles sont dures et esperses,raboteu-

(1) Sauf la Pantagruéline Prognostication on n'a que des fragments ou des titres ; mais on suppose que la série s'en étendait de 1533 à 1550 (L. Moland).

ses et farcineuses et rudes comme la peau d'ung chien marin, en coulleur et forme de la pelure d'un vieil formage. »

Les malades passés à l'étuve sous l'archet étaient aussi toujours bien épuisés ; mais cela n'explique pas tous ces éclopés. Nous croyons qu'il s'agit plutôt d'arthrites blennorragiques.

La chaude-pisse paraît avoir pris une virulence extrême à l'époque. Si parmi les auteurs du temps quelques-uns comme Béthencourt, Vigo avaient reconnu que la blennorragie soit une maladie *sui generis*, la plupart à la suite de Bernard Tomitan, n'y voyaient qu'un symptôme de la vérole, et plus tard Ambroise Paré lui-même, si judicieux, après avoir hésité semble-t-il, s'était rattaché à cette théorie (1). Sydenham la regardait comme « une espèce d'issue par où le virus cherche à s'échapper ».

Le rhumatisme blennorragique a dû être extrêmement fréquent ; on sait combien ces arthrites sont douloureuses. L'auteur du Pourpoint le savait bien : « car quant le souvenir leur vient, il leur fait tortre la gueulle, rechigner, maugréer, despiter, jurer, blasphémer, se donner au diable. » Leur localisation fréquente au poignet, au genou, au cou-de-pied explique d'une façon très satisfaisante la plupart de nos images.

Notons que le Pourpoint distingue les goutes froydes et les goutes chauldes, et ailleurs des gouttes nouées. Il connaît même la talalgie.

Mille malheurs meschans en sont venus,
Desquelz font foy et ample tesmoignage,
Goutte ès tallons et bouttons au visage.

Cette dernière est en général gonococcique ; les gouttes chaudes le sont sans doute aussi ; il est probable que les gouttes froides se rapportent plutôt à des arthrites tuberculeuses, froides en effet, et les gouttes nouées au rhumatisme chronique. On a là un exemple de la confusion extrême qui existait alors.

Quant aux emplâtres et aux autres pansements, à eux s'appliquent très bien les vers de Jean Lemaire (2) :

Mais en la fin, quand le venin feust meur,
Il leur naissait de gros boutons, sans fleur,
Si très hydeux, si laidz et si enormes,
Qu'on ne vit oncques visages si difformes
N'onc ne receut si très mortelle injure
Nature humaine en sa belle figure.

(1) Toute l'histoire de la blennorragie est à lire dans l'excellente Thèse de Roucayrol (Paris, 1907-1908) qui est pleine d'enseignements (Très importante bibliographie). Voir aussi Wickersheimer, *La médecine et les médecins en France à l'époque de la Renaissance*, Paris, 1906.

(2) Jean Lemaire, *Premier conte en vers* (Le Triumphe).

Au fronc, au col, au menton et au nez
Onc ne vit tant de gens boutonnez,
Et, qui pis est de ce venin nuysible,
Par sa malice occulte et invisible
Allait chercher les veines et artères
Et leur causait si estranges mistères,
Dangier, douleur de passion et goutte,
Qu'on n'y sçavoit remède, somme toute,
Fors de crier, souspirer, lamenter,
Plourer et plaindre et mort se souhaiter
Ne ne sceut oncques lui bailler propre nom
Nul médecin, tant eust-il de renom.

*
* *

Force nous a été tout au long de notre article de multiplier les citations et nous n'avons guère fait qu'un travail de marquetterie ; mais, pour terminer nous ne saurions manquer de donner comme dernière citation le rondeau très joliment troussé de l'auteur du Pourpoint, et qu'il aurait pu dédier aux avariés passés, présents et futurs.

A cinq cens dyables la vérolle
Et l'ord vaisseau où je la prins !
Je n'ay dent qui ne branle ou crolle.
A cinq cens dyables la vérolle !
La goutte si me rompt et rolle
Et suis d'ulcères tout esprins.
A cinq cens dyables la vérolle
Et l'ord vaisseau où je la prins.

Le gérant : P. Bouchez.

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

HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE RÉCENTE A FOYERS MULTIPLES

PAR

A. SOUQUES.

L'hémorragie du cerveau est généralement unique. Il est rare d'en rencontrer deux foyers et tout à fait exceptionnel d'en trouver davantage. Je ne parle pas ici de foyers hémorragiques d'âge différent. On trouve assez souvent, en effet, une hémorragie récente coexistant avec un ou deux foyers ocreux, visiblement anciens. Je veux seulement parler de foyers récents et contemporains. Par contemporains, je n'entends pas apparus au même moment ; j'entends apparus à la même époque, c'est-à-dire à quelques jours ou quelques semaines de distance, sans offrir de traits différentiels qui permettent de les distinguer chronologiquement, en un mot paraissant du même âge.

J'ai eu l'occasion d'en observer deux cas dont l'histoire clinique est obscure et présente des lacunes. Ce sont des curiosités, des trouvailles d'autopsie. En voici le résumé :

OBSERVATION I (Pl. XXVI).

Cor..., 64 ans, journalier, entre bien portant le 20 mars 1909, à l'hospice d'Ivry.

Trois semaines plus tard, le 10 avril, il est brusquement pris, pendant la nuit, d'une crise convulsive qui le fait conduire à l'infirmerie. Examiné à 6 heures du soir, il est immobile, les yeux ouverts, dans un demi-sommeil, et ne répond pas aux questions posées. La tête est fortement penchée sur l'épaule gauche et les yeux en déviation extrême vers la droite, avec de petites secousses de nystagmus, très rapides. Les membres inférieurs sont raides, surtout le droit, les réflexes rotuliens vifs et égaux des deux côtés ; il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Le réflexe cutané plantaire se fait, à gauche, en flexion avec des mouvements de défense ; à droite, mouvement de défense avec, par moments, extension de tous les orteils difficile à différencier de l'ensemble des mouvements de défense, si bien que le signe de Babinski paraît douteux. La contracture est très marquée dans les deux membres inférieurs.

La sensibilité n'est pas abolie : le malade retire les jambes quand on les pique mais retire moins la droite que la gauche.

Aux membres supérieurs, la contracture est plus marquée à gauche qu'à droite et les réflexes tendineux paraissent normaux. Le malade élève constamment le membre gauche en dirigeant sa main vers la partie droite du champ visuel, comme pour saisir un objet placé en haut et à droite.

Il n'y a pas de paralysie faciale apparente ; on ne peut faire tirer la langue au malade.

Pendant l'examen, il présente à plusieurs reprises des contractions grimaçantes dans la partie droite du visage ; en même temps, le membre supérieur droit s'agite d'une façon non rythmique. Le membre inférieur, découvert dès le début de la crise, ne participe pas aux phénomènes jacksonniens.

Le malade perd ses urines. La température est à 38° et le pouls à 96. Il n'y a rien du côté des poumons.

11 *avril*. — Dans la nuit, dit le veilleur, il a eu des crises convulsives dans lesquelles la face et le membre supérieur, du côté droit, auraient seuls été agités.

Le malade est dans le même état de demi-sommeil, ne répondant pas aux questions. La tête n'est plus inclinée sur l'épaule gauche, comme hier soir, mais le visage regarde à droite et les yeux sont déviés à droite avec petites secousses de nystagmus transversal. Pupilles égales et réagissant bien à la lumière. Le côté droit du corps est fortement contracturé ; les réflexes rotuliens sont égaux, mais la contracture diminue l'amplitude de celui du côté droit. Pas de clonus, pas de signe de Babinski. Pendant l'examen on note encore quelques secousses dans le côté droit de la face et dans le bras correspondant. La main gauche s'élève comme hier et se dirige vers la droite.

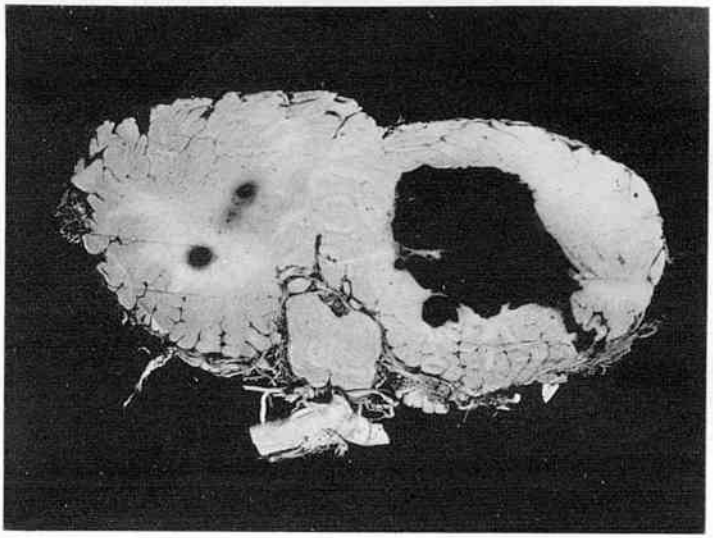
Une ponction lombaire montre un liquide clair, hypertendu, avec leucocytose abondante et polynucléose prédominante. Température : 39°.

12 *avril*. — Il n'y a plus de mouvements convulsifs. Rien à la face. Pas de déviation conjuguée de la tête et des yeux, pas de nystagmus.

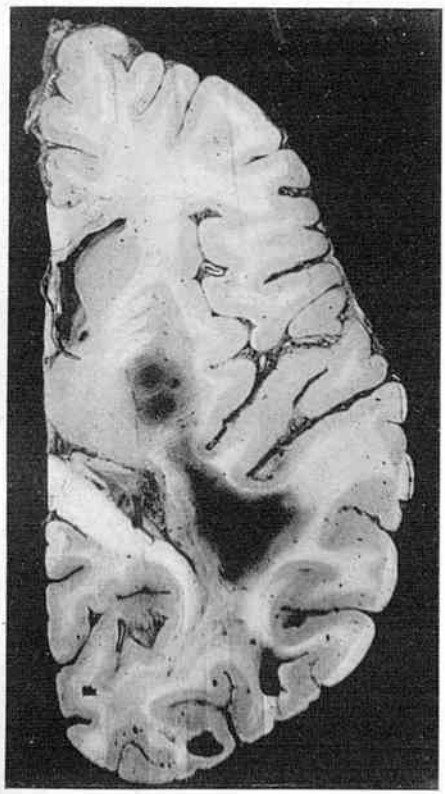
L'hémiparésie droite est nette : les membres de ce côté retombent lourdement sur le lit ; il n'en est pas ainsi à gauche. Il y a encore un certain degré de contracture, à droite. L'excitation de la plante du pied provoque le retrait du membre, à gauche ; à droite, ce retrait reste faible, à cause de la contracture. A gauche, flexion très nette des orteils ; à droite, pas d'extension, mais assez souvent immobilité, le plus souvent flexion légère. Les réflexes rotuliens paraissent égaux des deux côtés. Dans les urines, grande quantité d'albumine.

Le malade est toujours dans le demi-sommeil, ne répondant pas aux questions posées et n'exécutant aucun des ordres simples qui lui sont donnés.

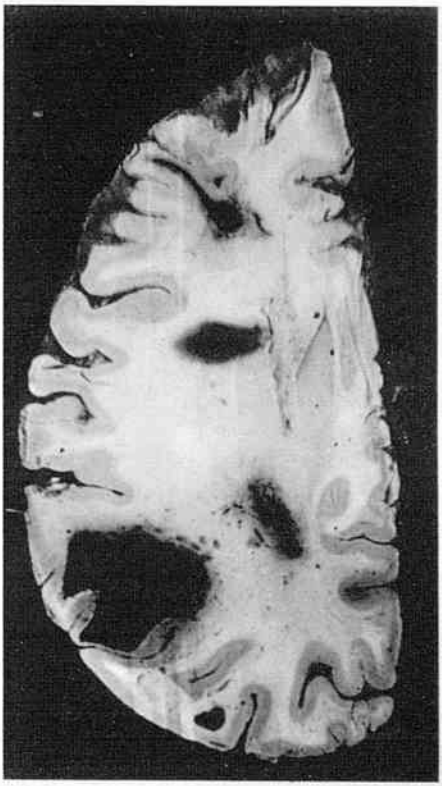
A 11 h. 1/2, nouvelle crise convulsive dans le membre supérieur droit ; pas de secousses au membre inférieur qui est seulement raidi. De nouveau, la tête s'incline sur l'épaule gauche, la face regardant à droite et les yeux se déviant de ce côté. Pas de mouvements convulsifs dans les muscles de la face. La main gauche se dirige toujours vers la droite, comme à la recherche d'un objet imaginaire. Température 37°5, ce matin.



3



1



2

HÉMORRAGIES CÉRÉBRALES RÉCENTES A MULTIPLES FOYERS

Obs. I

(A. Souques).

1. Hémisphère droit. Coupe passant par le tiers supérieur de la couche optique (4 foyers).

13 *avril*. — Il y a chez le malade une raideur généralisée très prononcée (membres supérieurs et inférieurs, nuque, trismus invincible). Pas de signe de Kernig, pas de Babinski, pas de photophobie.

Le malade est sorti de sa torpeur ; il ne présente plus de déviations de la tête ni des yeux. Il prononce quelques phrases : « Vous êtes bien gentil, je vous remercie beaucoup. »

Température 36°9, pouls 80. Le malade a été à la selle pour la première fois depuis son entrée à l'infirmerie. Il n'a pas eu de vomissements.

21 *avril*. — Depuis quelques jours que le malade est sorti de la torpeur, il est gâteux et paraît très affaibli intellectuellement.

On voit au niveau du membre supérieur droit des secousses assez lentes (70 à 80 à la minute) qui amènent un léger déplacement des doigts et de l'avant-bras. Quelquefois deux ou trois secousses se succèdent rapidement, puis le rythme redevient régulier et plus lent. Rien à la face ni au membre inférieur. Le malade a une espèce de stéréotypie : si on lui lève le bras ou la main, il répète ce mouvement trente fois, quarante fois de suite, et même davantage.

30 *avril*. — Il quitte l'infirmerie, la température étant redevenue normale depuis le 13 avril, avec une petite et courte poussée le 20 avril au soir (38°5).

1^er^ *août* 1909. — Le malade est ramené à l'infirmerie, après avoir présenté dans sa salle des convulsions. Il est dans le coma complet, sans déviation de la tête. Il y a hémiplégie gauche, avec réflexe rotulien exagéré et Babinski positif de ce côté. A droite les réflexes sont normaux.

2. — Coma moins profond ; mêmes signes d'hémiplégie gauche.

3. — Le malade présente dans le membre supérieur droit des mouvements convulsifs déplaçant les divers segments du membre. Ces mouvements persistent toute la matinée puis disparaissent. Dans l'après-midi, nouvelles convulsions dans le membre supérieur droit. Rien à la face ni au membre inférieur. Le coma est absolu.

4. — Le malade meurt à 11 heures du matin, sans avoir présenté d'autres phénomènes convulsifs.

La température avait atteint 38°9, le 2 ; 39°7, le 3 août ; le 4 août, avant la mort, elle était à 39°.

Autopsie. — L'autopsie n'a porté que sur le système nerveux central. Pas de sang dans le crâne. Il y a sur l'hémisphère droit trois petites hémorragies méningées, sous-arachnoïdiennes, très circonscrites, indépendantes l'une de l'autre et sur l'hémisphère gauche une hémorragie méningée, sous-arachnoïdienne, diffuse, occupant la majeure partie de la face externe, c'est-à-dire le lobe temporal et les régions adjacentes des lobes frontal, pariétal et occipital.

En outre, il existe dans l'un et l'autre hémisphères du cerveau de nombreux foyers d'hémorragie contemporains, que les coupes horizontales permettent de bien apercevoir.

Dans l'hémisphère droit, une coupe horizontale passant au-dessous du genou et du bec du corps calleux montre une petite hémorragie dans la région pariétale postérieure. Une coupe à un centimètre au-dessous fait voir quatre foyers distincts : un dans la capsule interne, un plus volumineux situé en arrière

de celui-ci et deux dans la région occipitale (Pl. XXVI, I). Une coupe passant à un centimètre au-dessus de la précédente révèle un foyer d'hémorragie très ancien, jaune ocre (région frontale) et quatre foyers récents dont l'un est le prolongement du plus volumineux des foyers sous-jacents et dont les trois autres sont nouveaux : l'un, antérieur, en plein centre ovale, et les deux autres postérieurs (Pl. XXVI, II). Enfin une coupe passant au-dessus de la précédente, à un centimètre environ, montre un second foyer ocreux d'ancienne hémorragie et trois foyers récents de petit volume (lentille) indépendants des foyers du plan sous-jacent.

Dans l'hémisphère gauche, sur une coupe horizontale faite au-dessous du genou et du bec du corps calleux, on relève une petite hémorragie récente au niveau de la substance blanche du lobe occipital. Une coupe rasant le bord supérieur du corps calleux montre cinq petits foyers récents d'hémorragie. Enfin une coupe passant à un centimètre au-dessus fait voir un foyer ocreux d'ancienne hémorragie et deux foyers récents hémorragiques du volume d'un petit pois dans la partie moyenne du centre ovale.

Il faut noter qu'on ne voit aucune communication entre les foyers hémorragiques intra-hémisphériques et les hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes, ni dans l'un ni dans l'autre hémisphère. Ces foyers ne communiquent pas davantage avec les ventricules. Ils siègent tous dans la substance blanche des hémisphères et beaucoup sont sous-corticaux.

Au niveau du cervelet (Pl. XXVI, III), une coupe transversale décèle trois foyers récents : l'un volumineux dans l'hémisphère droit et deux tout petits dans l'hémisphère gauche. Il y a, en outre, dans ce dernier hémisphère une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne, circonscrite et tout à fait indépendante des foyers intra-hémisphériques.

Enfin, sur la face postérieure de la moelle, il existe une hémorragie sous-arachnoïdienne, née sur place, occupant la moitié inférieure de la région dorsale et la partie voisine de la région lombaire. Les région cervico-dorsale et lombo-sacrée sont indemnes. Pas de foyer intra-médullaire.

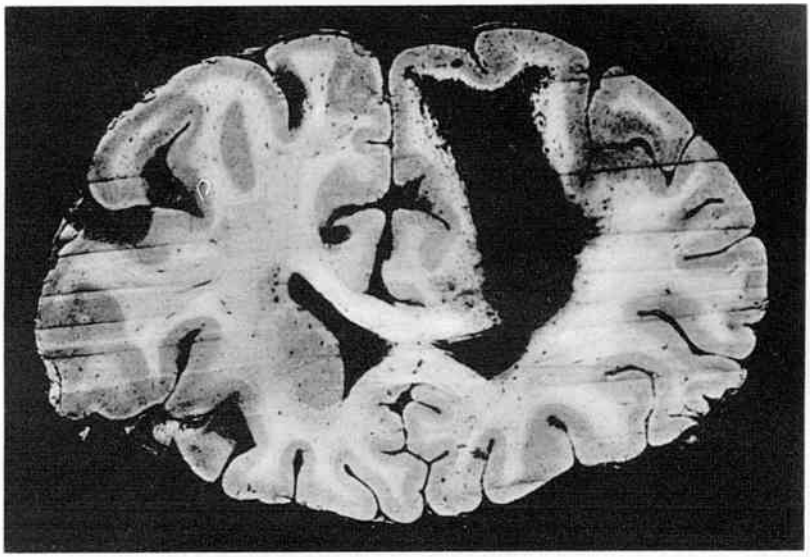
Athérome très notable des artères de l'hexagone de Willis, et assez nombreuses petites lacunes dans les noyaux centraux des deux hémisphères.

Observation II (Pl. XXVII et XXVIII).

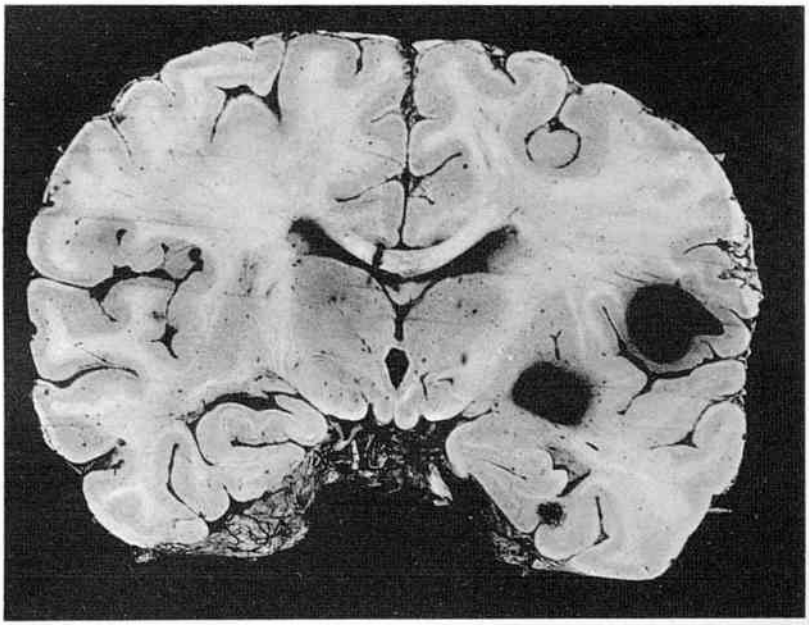
Deman.., 68 ans, jardinier, admis depuis trois ans à l'hospice d'Ivry, était depuis cette époque gâteux et ne bougeait pas de son lit. Il remuait bien ses membres et parlait facilement. Il est conduit à l'infirmerie, le 3 juin 1910, parce qu'il ne mange plus et a des étouffements.

On le trouve couché dans son lit, ne faisant aucun mouvement spontané, plongé dans un demi-coma dont il ne sort qu'en entr'ouvrant les yeux, quand on s'approche de son lit ou quand lorsqu'on l'interroge, pour y retomber aussitôt après. Il ne répond, du reste, que par monosyllabes à quelques questions qu'il comprend avec peine.

La motilité n'est pas abolie. Il essaie de faire les mouvements qu'on lui ordonne, mais ces mouvements sont incomplets et très lents. Quand il entr'ouvre



4

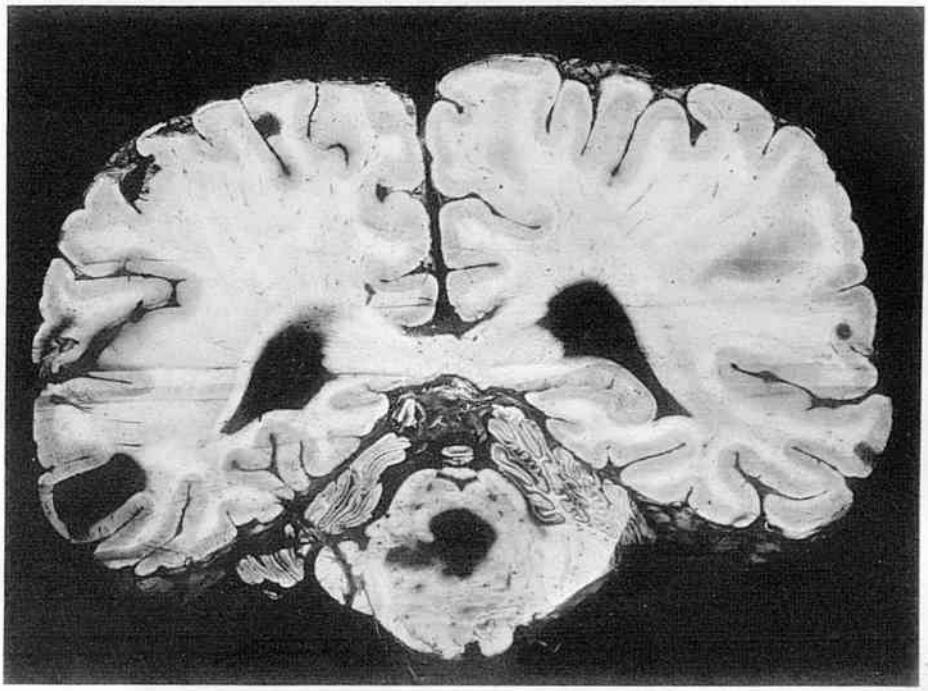


5

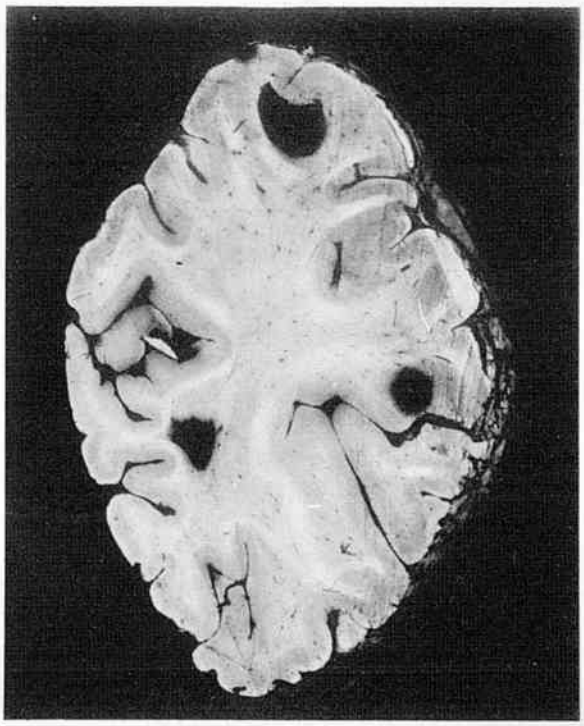
HÉMORRAGIES CÉRÉBRALES RÉCENTES A MULTIPLES FOYERS

(A. Souques).

4. Obs. II. Coupe frontale.
5. Obs. II. Coupe passant par la tubercule mamillaire.



6



7

HÉMORRAGIES CÉRÉBRALES RÉCENTES A MULTIPLES FOYERS

(A. Souques).

6. — Obs. II. Coupe passant par la région pédonculo-protubérantielle.

7. — Obs. II. Coupe vertico-transversale de la région pariéto temporale droite.

les yeux, ceux-ci ont une direction à peu près fixe, regardant toujours en haut, et les paupières restent sans clignement. Si on lui parle, il regarde son interlocuteur d'un regard inexpressif.

La sensibilité n'est pas abolie : le malade réagit quand on le pince.

La face est pâle et maigre ; il n'y a d'œdème nulle part.

En plus de ce demi-coma, ce qui frappe chez cet homme, c'est un rythme très net de Cheyne-Stokes, avec pauses respiratoires de 25 à 30 secondes. Une saignée de 400 grammes, faite trois jours après son entrée, a fait disparaître ce rythme pendant quelques heures seulement, mais une ponction lombaire et une nouvelle saignée, faites plus tard, n'ont eu aucune action sur cette dyspnée.

L'examen somatique montre qu'il n'y a chez ce malade ni paralysie ni contracture proprement dites. Rien de net à la face. Il remue également les membres des deux côtés et serre assez fortement le dynamomètre. Les réflexes tendineux rotuliens, achilléens, olécrâniens paraissent un peu plus brusques et plus forts à droite qu'à gauche. Les réflexes abdominaux existent, et le signe de Babinski est impossible à affirmer en raison des mouvements de défense faits par cet homme.

Incontinence des sphincters et commencement d'eschare à la région sacrée.

Le cœur est gros, le deuxième bruit vibrant, claqué, donnant presque la sensation d'un souffle ; le pouls régulier à 72 ; les artères très dures, la pression artérielle exagérée (21 au Potain), les urines claires et albumineuses. Pas de bruit de galop. Pas d'œdèmes.

Deux ponctions lombaires, pratiquées le 11 et le 13 juin, montrent un liquide clair, sans éléments cellulaires, sans hypertension.

Le malade reste pendant près de trois mois à l'infirmerie, sans présenter de modifications appréciables (le Cheyne-Stokes à la longue était moins net). En août, la somnolence augmente peu à peu. Puis le cœur faiblit, le pouls devient rapide, irrégulier, inégal, la respiration fréquente et embarrassée. Et le malade meurt, le 18 août 1910, sans œdème, sans fièvre ni hypothermie.

Autopsie. — Le cœur est volumineux ; son hypertrophie porte surtout sur le ventricule gauche. Les reins sont petits, granuleux, avec petits kystes à la surface ; leur décortication est difficile. Sur une coupe, la substance corticale est très réduite.

Le cerveau ne présente aucune lésion appréciable à sa surface ; il n'y a pas d'hémorragie sous-arachnoïdienne, sauf en un point du pôle frontal où il en existe un petit foyer communiquant avec un foyer intra-hémisphérique. Mais dans l'intérieur des hémisphères on constate un grand nombre de foyers hémorragiques récents. Une coupe vertico-transversale, à 3 centimètres en arrière du pôle frontal, montre un foyer volumineux (volume d'une grosse noix) détruisant la substance blanche de la première frontale (Pl. XXVII, IV) depuis l'écorce jusqu'au ventricule latéral et fusant en avant sous l'arachnoïde pour former la petite hémorragie méningée dont il vient d'être question. Sur une coupe, passant à 3 centimètres en arrière de la précédente, on note la limite postérieure de ce foyer. Sur cette même coupe, on aperçoit quatre petits foyers du volume d'une lentille (deux dans chaque hémisphère). L'un occupe le pôle temporal.

Une coupe passant par les tubercules mamillaires (Pl. XXVII, V) montre deux foyers du volume d'une noisette : l'un dans la région pariétale inféro-externe, l'autre dans le noyau lenticulaire de l'hémisphère droit. Sur une coupe passant par la protubérance apparaît un gros foyer intra-pontique, que l'on retrouve diminué de volume, sur un plan situé à 2 centimètres en arrière, en même temps que se montre un nouveau foyer, situé dans la substance blanche du lobe temporal (Pl. XXVII, VI). Enfin la figure VII montre de nouveaux foyers dans la substance blanche de la partie postérieure du lobe pariétal droit.

Il existe de nombreuses petites lacunes dans les noyaux gris centraux. Pas d'athérome des gros vaisseaux de la base.

Dans ces deux observations l'hémorragie est remarquable par le nombre de ses foyers. Dans la première, on peut en compter 28 récents (et 3 anciens) occupant le névraxe : les hémisphères cérébraux, le cervelet, les espaces sous-arachnoïdiens de l'encéphale et de la moelle. Dans la seconde, on en relève 11. Dans l'un comme dans l'autre cas, c'est un nombre minimum : les coupes ayant été assez espacées, plusieurs foyers ont pu passer inaperçus ; d'autre part, il n'a pas été tenu compte de certains d'entre eux ayant les dimensions d'une tête d'épingle.

Leur volume est très variable : il va d'une grosse noix à un pois. Il est généralement petit, et cela explique pourquoi la plupart d'entre eux ne ne sont manifestés par aucun signe clinique appréciable et ont permis une longue survie.

Comme siège, ces foyers occupent la substance blanche ; la plupart sont immédiatement sous-corticaux et ont cependant peu de tendance à envahir les espaces sous-arachnoïdiens.

L'histoire clinique est très obscure. Le diagnostic n'a pas été fait : dans le second cas on a pensé à de l'urémie, dans le premier à un simple foyer de ramollissement cérébral ou d'hémorragie méningée. Il faut bien dire que rien ne pouvait faire soupçonner ces foyers hémorragiques disséminés. Ces deux malades ont présenté, comme trait commun, la longue évolution qui a duré ici plus de trois mois et là près de quatre. Ils étaient l'un certainement et l'autre probablement brightiques. Et c'est là une notion de première importance, étant donnée la fréquence de l'hémorragie cérébrale dans le mal de Bright. Des lésions vasculaires très disséminées, portant sur des artérioles de tout petit calibre, et une hypertension artérielle permanente paraissent les conditions principales de ces hémorragies à foyers multiples et contemporains.

TUMEUR OBLITÉRANT L'AQUEDUC DE SYLVIUS HYDROCÉPHALIE VENTRICULAIRE

PAR

L. ALQUIER et B. KLARFELD.

On admet généralement que l'oblitération de l'aqueduc de Sylvius suffit pour déterminer l'hydrocéphalie de 3 premiers ventricules cérébraux, mais les faits probants sont encore peu nombreux. Le hasard des autopsies nous a mis en présence de deux petites tumeurs dont la comparaison semble bien significative à cet égard : toutes deux mesurent environ 1 centimètre de diamètre, et occupent la partie inférieure des pédoncules cérébraux, dans la région de la calotte, mais l'une située latéralement, respecte l'aqueduc, et ne détermine ni hydrocéphalie ventriculaire, ni cliniquement, le syndrome d'hypertension intra-crânienne ; au contraire, la 2e située sur la ligne médiane, semble obturer l'aqueduc : les trois premiers ventricules sont fortement distendus, la malade avait présenté le syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Voici, plus en détail, les deux observations.

Observation I.

Femme admise à la Salpêtrière, à l'âge de 29 ans, pour douleurs rhumatoïdes sans déformations articulaires. 20 ans plus tard, à l'âge de 49 ans, elle vint mourir à l'infirmerie, d'une crise d'asystolie avec dyspnée, cyanose, gros œdème des membres inférieurs, stase pulmonaire ; l'auscultation révélait une grosse insuffisance mitrale. Au 6e jour de l'admission à l'infirmerie, elle fit une hémiplégie droite complète, bras, jambe, face, avec hypoesthésie de toute la moitié du corps, orteil indifférent, sans exagération nette des réflexes tendineux. Enfin, la malade semblait atteinte d'aphasie, ne pouvant articuler que les mots : « docteur « et « médecin » quoique semblant bien comprendre ce qu'on lui disait, et exécutant les ordres qu'on lui donnait : tirer la langue, mettre l'index gauche sur le nez.

Le lendemain, apparition brusque, à l'aine droite, aux genoux et à l'abdomen, d'une éruption purpuriforme à vésicules confluentes, devenues presque aussitôt croûteuses. Mort deux jours plus tard.

Cette femme avait, en outre, une atrophie des membres supérieur et inférieur

gauches, dont tous les segments présentaient, à l'autopsie, une diminution de volume d'un tiers au moins, en comparant avec leurs homologues ; pied gauche en varus équin. D'après les renseignements que donnait la malade, cette atrophie serait survenue à l'âge de 3 ans, les quatre membres auraient été paralysés, au début.

Aucun symptôme ne permettait de penser à une tumeur cérébrale.

L'autopsie, pratiquée par nous-mêmes, donna les résultats suivants :

1° Maladie mitrale, cœur chiffon, foie muscade de 1230 grammes, reins décolorés, mous de 155 grammes, rate cardiaque très petite et très dure, pesant seulement 60 grammes, enfin l'éruption pétéchiale des derniers jours.

2° Ramollissement récent, rose, du noyau lenticulaire gauche, empiétant sur les faisceaux blancs des capsules externe et interne.

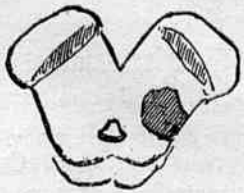


Fig. 1. Obs. I.— Position de la tumeur (figure schématique).

3° Sous le tubercule quadrijumeau inférieur gauche, est un petit psammome calcifié, étoilé, de 1 centimètre de diamètre environ (fig. 1) : provenant des méninges de la fente de Bichat, il se creuse une loge dans la calotte pédonculaire, respectant complètement l'aqueduc de Sylvius. Les méninges crâniennes et les plexus choroïdes n'offrent aucune lésion macroscopique, les ventricules ont leurs dimensions habituelles, le droit est cependant un peu plus grand que le gauche sans cependant que l'on puisse parler de distension véritable.

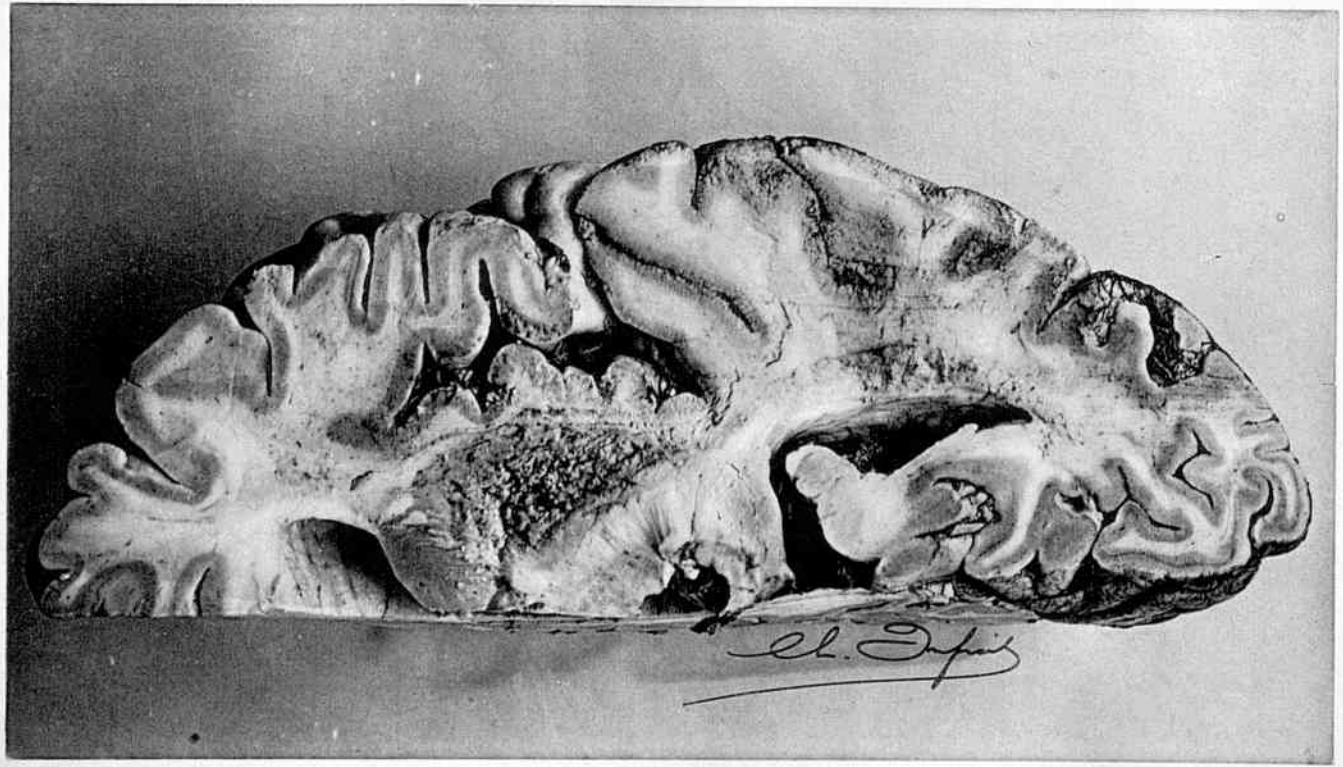
Observation II.

Femme de 25 ans, admise dans le service de M. le Professeur Raymond pour syndrome d'hypertension intra-crânienne, avec le diagnostic de tumeur cérébrale. Deux ans auparavant, trois mois après la naissance de son deuxième enfant, elle avait commencé à souffrir d'une céphalée continue avec des paroxysmes, violente surtout la nuit, localisée habituellement aux régions frontale et occipitale droites. Presque au même moment, survenaient le matin, des vomissements sans nausées, de liquide glaireux, bilieux, sans aliments. Ces vomissements n'ont duré que 2 ou 3 mois.

L'année suivante, la céphalée sembla s'atténuer sous l'influence d'un traitement mercuriel : elle est nettement moins forte depuis 6 mois.

La vue a continué à baisser progressivement : un an avant l'entrée, il y aurait eu de la diplopie et de l'hémiopie intermittentes, ces troubles n'ont pas reparu depuis.

L'examen, pratiqué à l'entrée, ne révéla pas de troubles moteurs, en particulier, pas d'ataxie ou d'asynergie ; intégrité des réflexes et de la sensibilité, sauf



Obs. I

ABSENCE D'HYDROCÉPHALIE VENTRICULAIRE

Foyers lacunaires multiples dans le noyau lenticulaire.

(Alquier et Klarfeld).

un peu d'hypoesthésie sur le côté droit de la face, pour la piqûre surtout, avec intégrité du réflexe cornéen. La percussion crânienne est douloureuse dans la région fronto-pariétale droite.

L'examen ophtalmoscopique est dû à M. Dupuy-Dutemps : quelques jours après l'entrée, atrophie papillaire double plus accentuée à gauche, avec contours papillaires flous : l'atrophie est consécutive à une stase dont les signes (saillie papillaire, dilatations veineuses) ont complètement disparu.

L'œil droit compte les doigts à 1 m. 50, le gauche voit seulement passer la main. Pupilles larges, à réactions très faibles : strabisme divergent probablement fonctionnel et dû à l'amblyopie. Champ visuel normal à droite, très rétréci à gauche. Cet état n'est pas modifié à un nouvel examen, pratiqué environ un mois après le premier.

Un mois après l'entrée à l'hôpital, on notait un peu d'hypoesthésie à la piqûre sur tout le côté droit du corps, avec intégrité des sensibilités profondes. A gauche, très légère exagération des réflexes tendineux, sans le signe de Babinski, mais, avec une légère flexion de la cuisse sur la jambe. La malade subit une large trépanation et succomba le jour même.

A l'autopsie, cerveau énorme avec circonvolutions aplaties, légèrement œdématiées. Les méninges crâniennes sont absolument saines, aussi bien sur la convexité qu'à la base. Les trois premiers ventricules cérébraux sont le siège d'une hydrocéphalie assez considérable (Pl. XXIX), avec état lisse et intégrité macroscopique de leurs parois, les plexus choroïdes ne semblent pas non plus altérés. Au contraire, le 4e ventricule est normal, nullement distendu. Il en est de même pour le canal de l'épendyme, par contre, il semble que les gaines radiculaires des nerfs spinaux présentent à un léger degré, la distension signalée par Lejonne dans d'autres faits de tumeur cérébrale.

La tumeur de 1 centimètre environ de diamètre, légèrement aplatie cependant, de haut en bas, et un peu allongée transversalement, est située en pleine calotte pédonculaire, sous les tubercules quadrijumeaux inférieurs, à peu près sur la ligne médiane, qu'elle déborde de chaque côté, davantage à gauche toutefois. Elle semble obturer complètement l'aqueduc dont elle occupe la place. (Pl. XXX) Etudiée histologiquement à l'aide de la coloration névroglique de Lhermitte, cette tumeur présente la structure d'un gliôme.

* * *

Tels sont les faits que nous avons observés. Dans la littérature des quinze dernières années, nous avons trouvé quelques faits d'oblitération de l'aqueduc de Sylvius par tumeur ou par méningite. En voici un bref résumé :

1° *Tumeurs.* — Seeligmüller (1) trouve une hydrocéphalie énorme des trois premiers ventricules et de celui du septum pellucidum, avec obstruc-

(1) Seeligmuller, *Lehrbuch der Krankheiten des Rueckenmarkes u. Gehirns sowie der allgemeinen Neurosen*, 1887, p. 524.

tion de l'orifice supérieur de l'aqueduc de Sylvius, par un cysticerque gros comme une cerise. Pas d'autre cysticerque. Atrophie excessive des os du crâne. Il s'agit d'un homme de 30 ans, dément (mélancolie avec idées de persécution, stéréotypies). Il avait présenté des crises de vertige, la dernière fut suivie de coma et se termina par la mort au bout de 18 heures.

Bielschowsky (1). Son observation I concerne une tumeur issue du plexus choroïde du 3e ventricule, et remplissant l'aqueduc de Sylvius. Hydrocéphalie, protrusion de l'infundibulum. Ce dernier comprimait le chiasma, qui présentait des lésions dégénératives d'où abaissement de l'acuité visuelle avec, à l'ophtalmoscope, atrophie temporale des deux papilles.

Herringham (2) a observé un garçon de 11 ans, souffrant de céphalée avec somnolence continuelle. 6 mois après, vomissements pendant 24 h. Quelques mois plus tard, crises de raideur sans convulsions, avec perte de connaissance et déviation conjuguée des yeux vers la gauche, la marche devient spasmodique, titubante, avec tendance à la chute à droite. Le traitement iodo-mercuriel amena la disparition des accidents, qui reparurent deux ans plus tard ; titubation, crises de céphalée, vomissements, raideur de nuque, somnolence, mort subite. A l'autopsie, hydrocèphalie des trois premiers ventricules par oblitération de l'aqueduc de Sylvius, causée par un gliome gros comme un pois, situé dans le canal, à proximité des noyaux oculaires. A part la déviation conjuguée pendant les crises, il n'y avait pas d'autre symptôme oculaire.

2° *Méningites ; proliférations diverses.* — Bœttinger (3) a observé, chez un garçonnet, les symptômes d'une tumeur cérébelleuse. Deux opérations furent pratiquées sans résultat. Mort au bout de plusieurs années. L'autopsie montra une grosse hydrocéphalie ventriculaire, sans tumeur, avec oblitération cicatricielle de l'aqueduc de Sylvius (4).

Bourneville et Noir (5). Fillette de 9 ans, dont la mère avait eu la variole au 7e mois de sa grossesse qui s'était terminée par un accouchement prématuré à 7 mois. A la naissance, l'enfant ne pesait qu'un kilogramme. A 6 mois, convulsions suivies de l'augmentation de volume de la tête. A

(1) Bielschowsky, *Zur Patol. u. Histol. der Hirngeschwülste*, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, T. 22, p. 54.

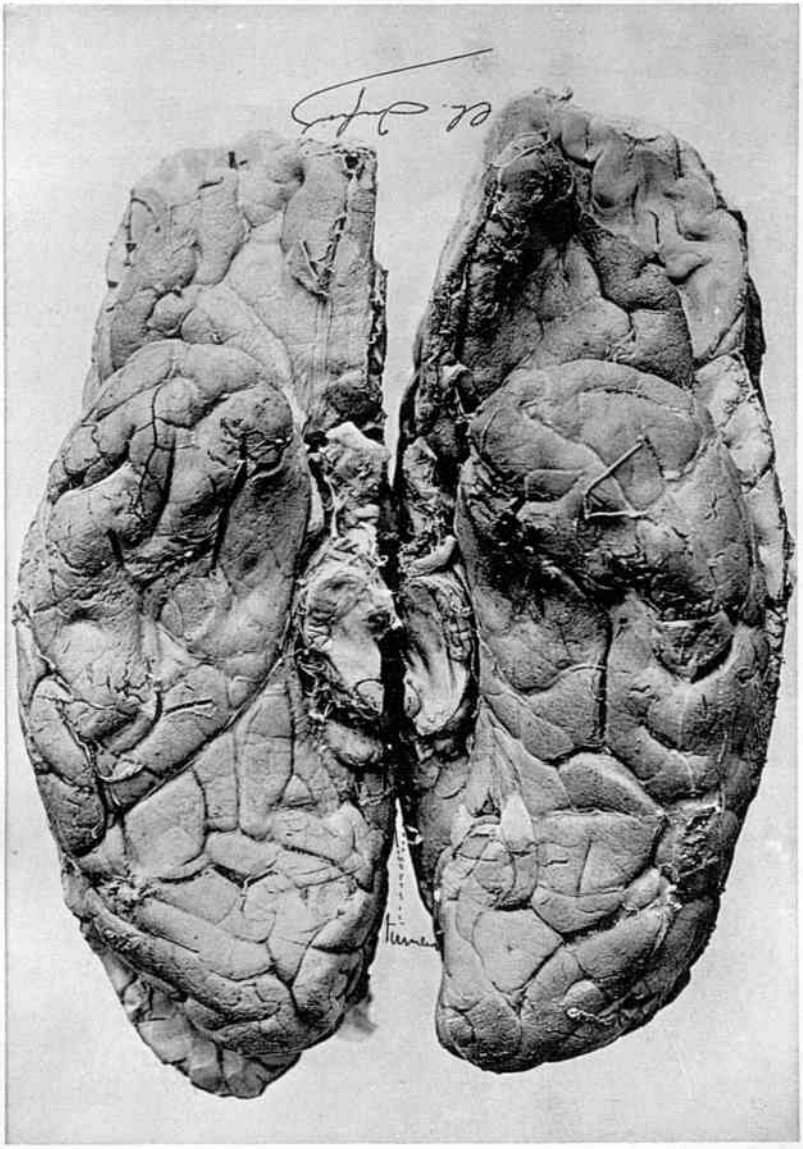
(2) Herringham, Bartholomews Hosp. Report, 1900, t. 36, p. 31.

(3) Bœttinger, Neurol. Centralbl., 1898.

(4) Weber et Papadaki, Iconographie de la Salpêtrière, 1905, p. 140, estiment que l'importance de l'oblitération de l'aqueduc est indiquée par leurs obs. IV et V : l'obs. IV concerne un gliôme allant du chiasma à la protubérance, et, comprimant l'aqueduc en divers points ; hydrocéphalie des ventricules, circonvolutions aplaties. L'obs. V est un cas d'angiosarcôme comprimant la protubérance, le bulbe et l'hémisphère cérébelleux droit (détails anatomiques insuffisamment précis).

(5) Bourneville et Noir, Progrès Méd., 1900, n° 28, p. 17.

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE LA SALPÊTRIÈRE



Obs. II

TUMEUR OBLITÉRANT L'AQUEDUC DE SYLVIUS

(Une tranche sagittale a été enlevée pour l'étude histologique).

(Alquier et Klarfeld).

8 ans, crises épileptiformes. A 9, menstruation. On trouvait alors une tête d'hydrocéphale, léger strabisme divergent, paraplégie des membres inférieurs avec contracture en flexion. Onanisme, hyperalgésie. Crises épileptiformes bien caractérisées. Vertiges fréquents, gâtisme, idiotie. Mort après un an de séjour à l'hôpital avec cachexie progressive par tuberculose pulmonaire. A l'autopsie : énorme hydrocéphalie des 3 premiers ventricules avec oblitération de l'aqueduc de Sylvius. Le 4e ventricule est très légèrement dilaté, la pie-mère tapissant les ventricules, épaissie et fortement vascularisée.

Spiller (1). Son observation 1 concerne une hydrocéphalie du ventricule latéral droit par occlusion du trou de Monro correspondant, due à une prolifération névroglique, peut-être de nature tuberculeuse. Dans son 2e cas, il s'agit d'un homme de 19 ans, qui présenta une céphalée intense, des vomissements, vertiges, titubation, exagération des réflexes, légère exophtalmie, névrite optique bilatérale. Mort subite. A l'autopsie, hydrocéphalie des 3 premiers ventricules, avec occlusion presque complète de l'aqueduc de Sylvius par prolifération névroglique.

Touche (2) constate de même, l'hydrocéphalie des 3 premiers ventricules et l'oblitération de l'aqueduc, au niveau de la dépression séparant les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs. Il note, de plus, des adhérences du chiasma, la compression de la 3e paire gauche par la partie inférieure du 3e ventricule, bosselée, distendue, la compression des tubercules quadrijumeaux antérieurs par la corne occipitale saillante en dedans.

Ludlum (3) dans deux cas de méningite, l'une cérébro-spinale aiguë, purulente, l'autre, tuberculeuse, a constaté l'hydrocéphalie des trois premiers ventricules par « blocage » de l'aqueduc de Sylvius, par des cellules rondes mononucléées : l'épendyme n'était que très légèrement en prolifération, et, seulement par endroits.

Enfin, Spiller et Allen (4) font une constatation analogue à l'autopsie d'une femme de 62 ans, qui semblait atteinte d'une hydrocéphalie congénitale, avec crises épileptiformes, vomissements fréquents, et attaques de vertiges sans troubles de la vue, de l'ouïe, de la parole, de l'état mental. Jamais de paralysies. Néphrite chronique environ 6 ans avant la mort. A l'autopsie, existait une hydrocéphalie énorme des 3 premiers ventricules, avec atrophie du manteau cérébral, due à une occlusion presque complète de l'aqueduc de Sylvius, probablement congénitale. Les auteurs font

(1) Spiller, Amer. Journ. of the med. sciences, t. 124, p. 44.
(2) Touche, Bull. Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 1902, p. 141.
(3) Ludlum, New-York med. journ., 1908, p. 1207.
(4) Spiller et Allen, Journ. of the amer. med. assoc., t. 48, p. 1225.

remarquer combien peu élevé est le nombre des faits positifs d'hydrocéphalie par oblitération de l'aqueduc.

Hoppe (1) admet théoriquement que les cas où le syndrôme de tumeur cérébrale guérit peuvent être dus, soit à un néoplasme ayant subi une transformation régressive ou à un tubercule calcifié, dont le cerveau s'accommode ; d'autres fois, il s'agit d'une hydrocéphalie acquise, par obstruction des passages interventriculaires, causée par une inflammation localisée autour de l'orifice du 4e ventricule, ou le long de l'aqueduc de Sylvius, et susceptible de guérison.

Mocquin (2) A l'autopsie d'un homme de 32 ans ayant présenté des signes d'hypertension cérébrale avec troubles mentaux les 15 derniers jours, ne trouve pas de tumeur, mais une méningite localisée, paraissant avoir débuté dans la région protubérantielle puis pénètre le IVe ventricule et déterminé l'obstruction de l'aqueduc par des masses purulentes. C'est à cette obstruction que l'auteur rapporte la dilatation des trois premiers ventricules, et les signes d'hypertension intra-crânienne.

Des faits que nous venons de passer en revue, nous pourrions rapprocher ceux dans lesquels l'obstruction s'est faite au niveau du 4e ventricule : tel celui, souvent cité, de Mayer (3) : il s'agit d'un homme de 20 ans, qui avait eu, à l'âge de 15 ans, une infection aiguë, probablement méningée, avec céphalée, vomissements, délire. Depuis, il souffrait de céphalée fréquente, de douleurs dans la nuque, avec crises violentes accompagnées de vomissements,la main gauche était atteinte de parésie avec mouvements athétosiques, et paresthésies. A 18 ans, après une chute dans un escalier, suivie de perte de connaissance pendant 3/4 d'heure, et d'hémorragies par le nez et les oreilles, l'état empira : vertiges, évanouissements, stase papillaire bilatérale, surdité à gauche, abolition des réflexes rotuliens des deux côtés, faiblesse vésicale, avec paresthésies des membres supérieurs, parésie des inférieurs, et contractions toniques dans les quatre membres. Somnolence les quatre derniers mois, cécité complète. Mort par marasme. A l'autopsie, pas de tumeur: hydrocéphalie considérable des 3 premiers ventricules, oblitération de la partie supérieure du 4e par du tissu cicatriciel fibreux renfermant des cellules épendymaires. La toile choroïdienne adhérait au plancher du ventricule à partir du noyau du facial, sur une longueur de 13 millimètres. L'auteur note en outre, la méningite chronique de la base, de la toile du 4e ventricule, adhérences du vermis inférieur à la cicatrice. Névrite chronique interstitielle de la 8e paire gauche avec dégénération des fibres. Méningite chronique de la moelle, surtout

(1) Hoppe, Journ. of nerv. and mental disease, t. 34, p. 97.
(2) Mocquin, Iconographie de la Salpêtrière, 1905, p. 651.
(3) Mayer, Wien. klin. Wochenschr., 1892, p. 389.

dans la région dorso-lombaire. Arachnoïdite productive, dégénération des cordons de Goll.

Dans le fait de Hanot et Joffroy (1) l'oblitération, suite de méningite aiguë, siégeait à la partie inférieure du 4e ventricule, avec énorme hydropisie de cette cavité.

Pour ce qui est des tumeurs oblitérant le 4e ventricule, nous citerons les faits suivants :

Quincke (2). L'auteur rapporte un cas de « Stauungs hydrocephalus » hydrocéphalie par stase, dans lequel on constata chez un homme de 21 ans des céphalées, vertiges, vomissements, diplopie, stase papillaire, amblyopie. Le malade compte à peine les doigts, faiblesse de mouvements, stupor. A l'autopsie on trouva un gliôme issu du cervelet dans le récessus latéral gauche et remplissant le 4e ventricule avec hydrocéphalie des trois ventricules, dilatation de l'aqueduc de Sylvius.

L'auteur mentionne encore — sans le rapporter en détail — un cas d'hydrocéphalie des 3 ventricules par un kyste du cervelet obturant le 4e ventricule.

Gordinier et Carrey (3). Cas II. Garçon 10 ans, céphalées, vertiges, démarche incertaine, pupilles paresseuses, léger nystagmus accompagnant le regard vers les 2 côtés, stase papillaire bilatérale, titubation en station debout et marche, penche à droite, réflexe patellaire dr. plus fort qu'à g. Raideur de nuque, amaurose transitoire, troubles de la conscience. Exitus après 4 mois. A l'autopsie, hydrocéphalie des trois ventricules ; le 4e ventricule rempli par une tumeur issue du plexus choroïde, très vascularisée, et comprimant fortement le vermis inférieur du cervelet.

A. Stern (4). L'auteur publie 4 cas personnels et rapporte 68 cas rassemblés dans la littérature. Il retrouve presque partout une hydrocéphalie interne quelquefois externe. Il l'attribue à deux facteurs : *a*) à l'épendymite chronique, que le cysticerque provoque dans son entourage ; *b*) dans l'obturation permanente ou passagère des passages interventriculaires (l'aqueduc de Sylvius) ou des communications entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens par le cysticerque, quelquefois aussi la compression de la veine de Galien joue un rôle important.

L'auteur explique même la mort subite dans ces cas-là par une obturation complète d'un passage, survenu brusquement et ayant ainsi provo-

(1) Hanot et Joffroy, Gaz. de méd. de Paris, 1873, p. 441.

(2) H. Quincke, *Ueber Meningitis serosa*, Sammlung klin. Vorträge (Volkmann), 1893, N. F., n° 67 (Innere Med., n° 23), p. 655.

(3) Gordinier et Carrey, Journ. of nerv. and ment. Dis., 1906.

(4) A. Stern, *Über Cysticerken im 4e Ventrikel*, Zeitschr. f. klin. Med., 1907, t. 61, p. 64.

qué une hydrocéphalie par stase, survenue elle aussi brusquement et amenant une hypertension intra-crânienne brusque.

Dans d'autres cas, l'oblitération n'est plus évidente, mais les auteurs invoquent la compression des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien, c'est ainsi, pour ne citer que cet exemple, que Ménétrier et Gauckler (1), à propos d'un kyste médian du cervelet, du volume d'une mandarine, attribuent l'hydropisie ventriculaire à la compression de l'aqueduc de Sylvius et de la veine de Galien.

Tous les faits que nous venons d'énumérer semblent bien démontrer que l'oblitération de l'une des communications entre les ventricules cérébraux détermine l'hydropisie des cavitées situées au-dessus de l'obstacle, la comparaison de nos deux faits personnels est, à cet égard, bien instructive. Il convient cependant, de formuler quelques réserves et ne pas adopter de conclusions trop absolues : dans notre premier cas, où l'aqueduc de Sylvius n'est pas intéressé, le ventricule cérébral droit est peut-être très légèrement dilaté ; dans le deuxième, où l'aqueduc est oblitéré, les gaines radiculaires des nerfs spinaux paraissent, autant, du moins qu'on en peut juger à l'œil nu, présenter un léger degré de la distension étudiée par Lejonne dans d'autres tumeurs cérébrales. Il ne faut donc pas dès maintenant, rapporter tout à l'oblitération lorsqu'elle est manifeste.

Un point de détail pour terminer : Reichardt (2) qui s'est livré à une étude approfondie de la question de l'hypertension intra-cranienne, estime que l'oblitération de l'aqueduc de Sylvius par une tumeur ne suffit à provoquer l'hydrocéphalie que si, en même temps, la partie de la fente de Bichat contenant le plexus choroïde de la corne sphénoïdale est oblitérée par leptoméningite : cette lésion manquait totalement dans notre cas personnel, où les méninges de la base étaient absolument saines à l'œil nu. Si leptoméningite il y a, force est de recourir au microscope pour en déceler l'existence et l'oblitération de la fente de Bichat ne saurait être dès lors que bien hypothétique.

(1) Ménétrier et Gauckler, Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 8 juillet 1904.
(2) Reichardt, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., t. 28, p. 306.

SUR UN ASPECT PARTICULIER DE LA MAIN DANS LA SYRINGOMYÉLIE. LA MAIN EN « PEAU DE LÉZARD »,

PAR

Pierre BOVERI,
Privat-docent à la Faculté de Médecine de Pavie.
Chef de Clinique

On sait que la syringomyélie est, parmi les maladies du système nerveux, celle qui donne lieu le plus souvent à des troubles trophiques.

Laissant de côté les troubles trophiques articulaires et osseux et les troubles sécrétoires sudoraux, nous considérons seulement les troubles trophiques cutanés ; il est remarquable de noter la grande variété de ces troubles dans leur expression clinique.

La main type Morvan, la main chéiromégalique de Charcot et Brissaud, la main succulente de Pierre Marie et Marinesco, la sclérodermie, le mal perforant plantaire ou palmaire, l'hémiatrophie faciale progressive, etc., sont autant de variétés de retentissement de l'affection primaire sur la nutrition de la peau et des tissus sous-jacents.

J'ai eu dernièrement l'occasion de voir un malade de syringomyélie, qui présentait un aspect particulier de la peau de la main. C'est sur cette particularité symptomatique que je désire appeler l'attention des neurologistes, car je crois qu'en pathologie nerveuse les moindres détails ont leur importance et peuvent être d'un grand secours dans la recherche du diagnostic exact.

Voici l'observation du cas :

OBSERVATION (Pl. XXXI, XXXII).

Bon... Joseph, 40 ans, tailleur.

Allaitement maternel. Il commença à marcher très tard, vers deux ans et demi, et se rappelle d'avoir entendu dire qu'il avait les jambes un peu tordues. Aujourd'hui on constate seulement un léger degré de genou valgus droit.

Bronchite à 16 ans et pneumonie à 36 ans.

Maladie actuelle. — Les premiers symptômes de la maladie actuelle se manifestèrent dans le mois de novembre 1907. Il s'aperçut d'une extraordinaire lourdeur du bras droit et d'une diminution de la force dans ce membre. Plus tard (3-4 mois après) le malade constata que la main et les doigts à droite devenaient faibles et que les doigts n'obéissaient pas aux mouvements volontaires qu'il désirait faire ; par exemple il avait grand'peine à fermer son parapluie une fois ouvert ; il ne pouvait pas réunir les doigts par le même bout comme pour en faire un faisceau, etc.

En juillet 1908, la flexion des doigts se faisait mal ; il ne pouvait écarter les doigts ou exécuter des mouvements un peu délicats ; cependant, tant bien que mal, il tirait encore l'aiguille et travaillait de son métier de tailleur.

Dans le mois de mars 1909, le malade note que la main, ou plutôt le premier espace du métacarpe, maigrit et prend l'aspect d'une gouttière ; peu après la première phalange des doigts se porte en extension, tandis que la deuxième et la troisième fléchissent ; la main a pris la forme de main *en griffe*.

Les muscles interosseux s'atrophient graduellement (août 1909), et les espaces métacarpiens deviennent de plus en plus évidents.

Les muscles de l'éminence thénar et hypothénar deviennent petits, atrophiques (décembre 1909) ; la main est plus froide que la gauche, fréquemment rouge, et même cyanosée pendant l'hiver.

Si la main est maintenue pendant longtemps dans la position verticale, le malade a une sensation spéciale, d'*endurcissement*, qui lui est très pénible.

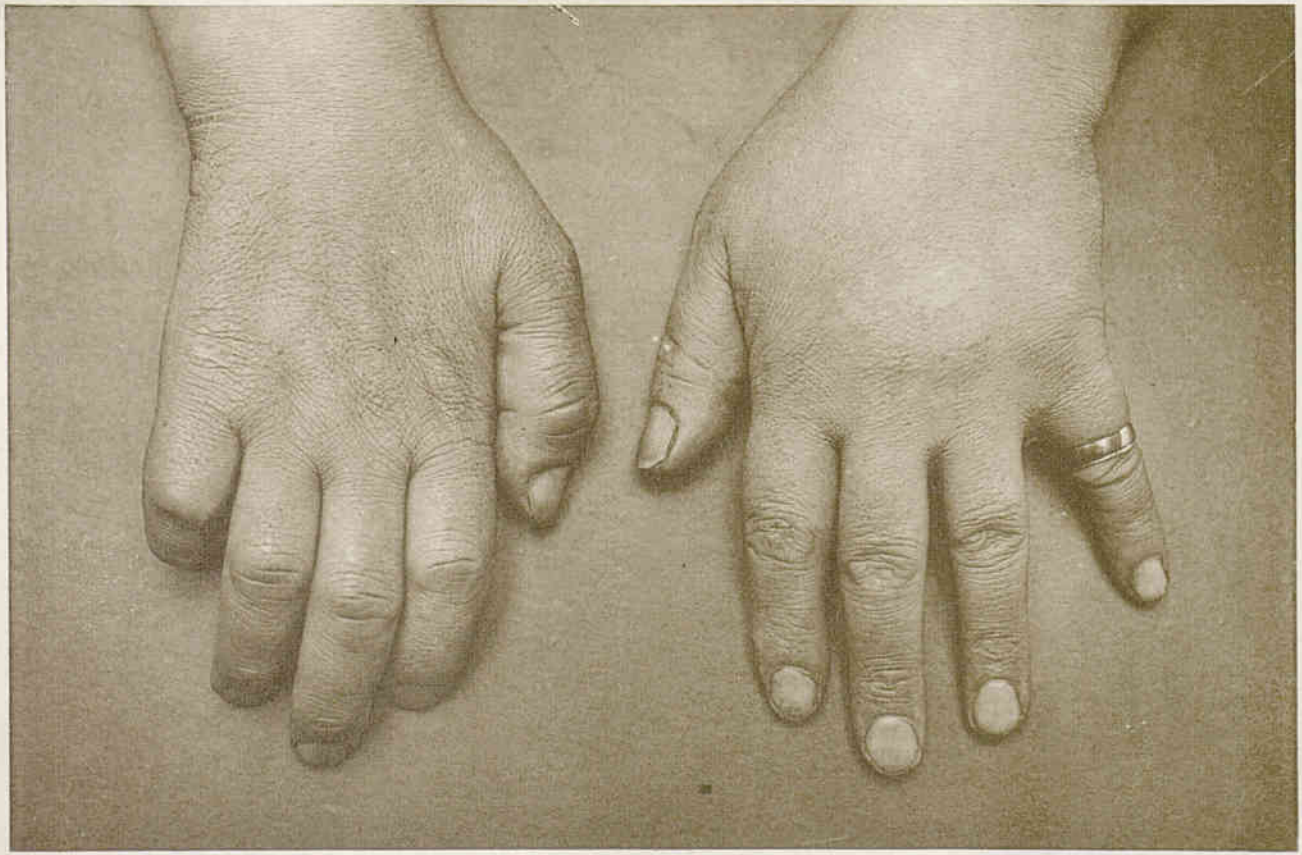
Le malade se brûle fréquemment les doigts ou la main avec le fer à repasser, et tout cela sans s'en apercevoir, sans éprouver de douleur à la chaleur, ou bien il s'en rend compte très tard. Le même phénomène s'est produit aussi du côté gauche, où la main n'offre rien en apparence d'anormal (pas d'atrophie, mouvements libres). Nous avons constaté deux escarres par brûlure sur le bord cubital de la main droite, brûlures qu'il s'était fait presque sans douleur quelques jours avant de venir nous consulter. D'autres fois il se trouve une aiguille enfoncée dans la peau sans qu'il en ait été averti par la douleur ; il s'en aperçoit seulement en la voyant.

Le malade nous raconte que les doigts de la main droite présentent de temps en temps des secousses, des petites contractions, et qu'il voit des contractions fibrillaires dans les muscles du premier espace métacarpien.

Dans les premiers mois de la maladie (janvier 1908) le thorax commença à se déformer. Ce ne fut pas le malade qui s'en aperçut mais un ami à lui, tailleur également, qui, lui faisant, comme d'habitude, ses vêtements, constata que la région scapulaire droite était plus proéminente que la gauche ; il dut en effet mettre de l'ouate de l'autre côté, le gauche, pour compenser cette proéminence du côté droit.

Etat actuel (janvier 1911). *Membre supérieur droit.*

La main droite est en légère extension sur l'avant-bras. Les quatre derniers doigts ont la première phalange en extension sur le métacarpe, la



MAINS EN PEAU DE LÉZARD DANS LA SYRINGOMYÉLIE
(Boveri).

Masson & Cie, Editeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

deuxième et la troisième en flexion légère, ce qui fait qu'il n'y a pas de contact des pulpes digitales avec la paume de la main.

Le pouce est en adduction et en rotation interne légère, la première phalange continue la direction du métacarpien, la seconde phalange est en flexion.

La contracture qui maintient les doigts dans cette position n'est pas forte, et l'on peut ramener en extension les doigts sur les métacarpiens. Atrophie des espaces interosseux et des muscles de l'éminence thénar et de l'éminence hypothénar, avec aplatissement remarquable de celles-ci. La main présente l'aspect de la *main en griffe*. On constate un élargissement de la main au niveau de la partie métarcapienne ; malgré l'atrophie des muscles de l'éminence hypothénar et du premier espace du métacarpe, le diamètre de la main droite est de 6 millimètres supérieur à celui se la main gauche.

Diamètre de la main droite . . . . . 22 cent.
Diamètre de la main gauche . . . . . 21,4 cent.

A la radiographie on ne constate rien d'anormal.

Il y a des contractions fibrillaires au niveau du premier espace métacarpien et des éminences thénar et hypothénar.

Motilité. — L'extension des doigts est impossible. La flexion des doigts existant normalement peut par la volonté être augmentée. Les mouvements des interosseux et des muscles de l'éminence thénar sont nuls ; presque nuls aussi ceux produits par les muscles de l'éminence hypothénar.

La flexion de la main sur l'avant-bras, les mouvements de latéralité de la main sont à peine ébauchés.

Les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras et tous les mouvements du bras sont bien exécutés.

Les muscles de l'avant-bras et le biceps brachial sont hypotoniques, et si on compare les deux avant-bras et les deux bras, on constate que l'avant-bras et le bras à droite sont un peu plus petits qu'à gauche. La différence est surtout évidente pour l'avant-bras.

Circonférence de l'avant-bras : 7 centimètres au-dessus de l'extrémité inférieure du radius.

A droite. . . . . 20 cent. 5 (côté malade).
A gauche. . . . . 22 cent. (côté sain).

Circonférence de l'avant-bras à 18 centimètres au-dessus de l'extrémité inférieure du radius.

A droite . . . . . 27 cent. 5 (côté malade).
A gauche . . . . . 28 cent. 5 (côté sain).

Circonférence maximale du bras, l'avant-bras étant en extension.

A droite. . . . . 27 cent. (côté malade).
A gauche . . . . . 28 cent. (côté sain).
Dynamométrie : main droite . . . . . 6 kilogr.
— main gauche . . . . . 32 kilogr.

La force de contraction est diminuée tant au bras qu'à l'avant-bras du côté droit ; le malade résiste mal quand on essaye d'étendre ou de fléchir l'avant-bras sur le bras ; il semble que la flexion soit davantage compromise.

Quelques contractions fibrillaires dans les muscles de l'avant-bras et du bras.

Pas de tremblement intentionnel, pas d'ataxie dans les mouvements.

Membre supérieur gauche. — Le membre supérieur gauche se présente d'aspect tout à fait normal. La main, l'avant-bras, le bras ne sont pas atrophiés ni modifiés de volume.

Les mouvements des doigts, de la main, de l'avant-bras, du bras sont accomplis sans aucune difficulté et d'une façon normale.

Le *cou* ne présente rien de particulier. La flexion et l'extension sont bonnes; les mouvements de latéralité sont bien exécutés.

Le *thorax* est antérieurement bien développé. En arrière on constate que la région papillaire droite est un peu plus saillante et plus en haut que la région gauche correspondante. Il existe une légère cypho-scoliose à convexité droite, de la 4e jusqu'à la 10e dorsale. Le malade s'aperçut de cette déformation au commencement de la maladie (janvier 1908).

Par conséquence de cette déformation, le malade penche vers le côté gauche ; de ce côté, à peine au-dessus de la crête iliaque, on voit un pli cutané transversal très net, qui n'existe pas du côté droit.

Vision. — Le malade voit très bien. Les mouvements des globes oculaires sont bien exécutés.

La fente palpébrale est moins ouverte du côté droit que du côté gauche. La globe oculaire droit semble plus enfoncé dans l'orbite et plus petit.

La pupille droite est en myosis, mais elle réagit bien à la lumière et à la convergence.

Il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel ; l'examen du fond de l'œil ne montre rien de particulier.

On n'observe pas d'hémiatrophie de la face, la langue est normale.

Les nerfs crâniens ne semblent pas touchés.

Aspect spécial de la peau de la main droite. — Nous avons donné plus haut la description de la main droite pour ce qui est de son *attitude* (en griffe), de l'*état des muscles* (atrophie) et des *mouvements relatifs*.

Mais ce qu'il y a de singulier dans cette main et qui lui donne un cachet spécial qui nous a frappé de suite en voyant le malade, c'est l'*état de la peau*.

Les petits carrés de la peau, compris et limités entre les plis épidermiques, sont augmentés de largeur ; ils ont un diamètre double de ce côté par comparaison avec le côté sain et sont plutôt luisants. Il en résulte que les pores de la peau sont très éloignés les uns des autres, ils semblent rares et plus profonds à cause d'une légère boursouflure de l'épiderme (Pl. XXXI, XXXII).

Les plis de l'épiderme sont très marqués. Cette façon de se présenter de la peau, rappelle la peau *d'un lézard* ou d'un crocodile, où la peau de la face ventrale est précisément en larges carrés ou écailles bien limités par des plis profonds.

Réflexes. — Réflexes rotuliens exagérés des deux côtés, plus à droite qu'à gauche. Pas de clonus vrai du pied.

Réflexes achilléens normaux.

MAINS EN PEAU DE LÉZARD DANS LA SYRINGOMYÉLIE

(Boveri).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertiaud, Paris

Le réflexe cutané plantaire se fait avec flexion des orteils à droite et à gauche.

Le réflexe crémastérien et le réflexe cutané abdominal sont présents ; à gauche le réflexe crémastérien est plus évident qu'à droite.

Le réflexe du radius est aboli à droite, faible à gauche ; le réflexe du triceps brachial existe, mais très faible.

Le réflexe pharyngé est conservé.

Les pupilles se contractent bien à la lumière et à l'accommodation (nous avons déjà dit plus haut que la pupille droite est en myosis).

Pas de troubles sphinctériens, ni vésicaux, ni intestinaux, ni génitaux.

Sensibilité. Sensibilité subjective. — Le malade n'éprouve aucune sensation anormale ; pas d'engourdissements, pas de paresthésies, pas de douleurs.

Sensibilité objective. — La sensibilité tactile est conservée sur tout le corps et paraît normale.

La sensibilité à la piqûre est conservée partout mais, quelquefois, il y a retard léger dans la perception de la piqûre ; de plus, il n'y a pas de notion d'*intensité* de la douleur. Si, par exemple, on le pique très légèrement, il répond : *piqué*. Mais si on lui enfonce dans la peau l'aiguille, profondément, il répond : *vous me piquez légèrement et vous appuyez* ». Il ne sent jamais de douleur vive. Il y a donc là un trouble dans la *notion de l'intensité de la douleur*. Le malade, du reste, nous raconte qu'il se trouve parfois des aiguilles enfoncées dans la peau des mains — le malade est tailleur — sans s'en apercevoir. Ces altérations de la sensibilité à la piqûre sont bien manifestes sur les membres supérieurs, sur le cou et sur la poitrine jusqu'au mamelon.

La sensibilité à la pression n'est pas intéressée.

La sensibilité thermique est pervertie sur presque toute la partie supérieure du corps, mais cette altération est plus manifeste sur les membres supérieurs et sur la région de l'épaule. Dans ces régions le malade ne fait pas de distinction entre le chaud et le froid ; en général le chaud est pris pour le froid ou pour une simple sensation de contact.

Parfois, sur la poitrine ou sur la région scapulaire une température très élevée (90°) est perçué comme *tiède*, après un retard qui peut atteindre à 20 secondes.

Nous avons déjà rapporté que le malade se brûle fréquemment et profondément sans s'en apercevoir.

Cette thermo-anesthésie occupe les deux membres supérieurs, le cou, la partie supérieure de la poitrine et la partie supérieure du dos (région de l'épaule et région scapulaire).

La notion de position, la perception des mouvements passifs et actifs, des sensations de poids et de résistance sont normales.

Le sens stéréognostique, la sensibilité osseuse ne sont pas modifiés.

Un phénomène digne d'être mentionné est l'augmentation de la *sécrétion sudorale* du côté droit ; à la cavité axillaire le fait est surtout manifeste, et le sujet s'en aperçut dès le début de sa maladie.

Aucun autre trouble trophique cutané, en dehors de celui que nous avons décrit plus haut.

Comme trouble vaso-moteur, il y a lieu de rappeler un léger degré de rougeur violacée qui n'existe pas de l'autre côté ; de plus la main droite est souvent froide et elle se refroidit facilement, beaucoup plus et beaucoup plus vite que la main gauche.

*
* *

Il est hors de doute qu'il s'agit, chez notre malade, d'un cas de syringomyélie.

La main en griffe, la dissociation de la sensibilité, l'enophtalmie, la cypho-scoliose sont des caractères qui suffisent à établir le diagnostic. Il me semble donc inutile de rappeler aussi les autres symptômes existant chez notre malade et discuter un diagnostic différentiel, la conclusion étant déjà évidente.

Je me limiterai donc à considérer l'*état de la peau de la main*.

La peau de la main n'est ni œdémateuse, ni sèche, elle ne se desquame pas, ne présente pas de succulence. Les doigts ne sont pas gros et sont de volume égal des deux côtés.

Ce qui donne un cachet spécial à cette main est, comme nous l'avons dit, une largeur anormale des petits carrés de la peau, entre les plis épidermiques. Ces carrés sont plutôt luisants. Cette distance spéciale des petits plis cutanés, unie à une légère boursouflure, donne l'aspect d'une peau en *écailles*, juxtaposées et non superposées, comme il en est de *la peau d'un lézard* ou d'un crocodile sur la face ventrale. Les plis, au lieu d'être presque disparus, comme dit Brissaud dans ses leçons sur la sclérodermie, sont au contraire bien marqués, même plus marqués que d'habitude.

Les pores de la peau semblent plus rares parce que la distance entre eux est augmentée, et le malade même, qui est d'ailleurs un homme intelligent, interrogé à ce propos, dit avoir constaté que « les pores de la peau depuis sa maladie sont devenus plus distants entre eux du côté malade que du côté sain ».

L'épaisseur de la peau est très peu augmentée ; la peau est parfaitement mobile. La couleur est normale.

Le phénomène que nous venons de décrire, est bien évident sur toute la face dorsale de la main ; il disparaît vers l'articulation de la première phalange avec la deuxième.

Il va sans dire que, de l'autre côté, la peau de la main est tout à fait normale, même délicate et fine, ce qui fait ressortir de plus la différence avec le côté malade.

Nous sommes donc en présence d'un aspect particulier de la peau qu'on

peut dénommer *peau de lézard*, terme qui fait image et traduit approximativement les caractères saillants, à savoir : carrés assez luisants et légèrement boursouflés de l'épiderme, larges et limités par des plis cutanés bien prononcés.

Si nous passons maintenant en revue les altérations trophiques cutanées décrites jusqu'à présent dans la syringomyélie, nous ne trouvons rien de semblable à ce que présente notre malade.

Brissaud (1), à propos de la sclérodermie, s'exprime ainsi : « ... Le derme fait corps avec les parties sous-jacentes..... la peau *est lisse*, *sans plis*, *sans mobilité*..... aux doigts surtout la peau est lisse, collée sur les dessous fibro-périostiques, *sans une ride*, *sans un sillon épidermique*..... »

Et Dejerine (2) : « La sclérodermie débute par une tuméfaction diffuse de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, sorte d'œdème dur qui peut s'étendre à tout le tégument..... la peau a une consistance ligneuse et a perdu sa mobilité sur les tissus sous-jacents. ».

La main succulente a des caractères bien différents : « *Tous les détails qu'on constate à l'état normal sur la face dorsale de la main, sont effacés ou ont disparu et remplacés par d'autres symptômes d'ordre pathologique.* On peut dire d'une façon générale que cette face est tuméfiée. Mais il ne s'agit pas là d'un véritable œdème, bien que certains auteurs qui s'en sont occupés l'appellent œdème dur, car la pression digitale ne laisse pas de godet, comme cela arrive dans les œdèmes.....

Cette tuméfaction fait disparaître tous les détails de structure de la face dorsale de la main... Cette rondeur de la face dorsale de la main, lui donne un aspect potelé... on ne voit pas les espaces interosseux comme cela se voit dans un cas d'atrophie vulgaire.

La couleur de la peau de la face dorsale contribue aussi à lui donner ce cachet spécial, mais, il faut le reconnaître, cette couleur dépend beaucoup de la température du milieu ambiant. Pendant l'hiver la couleur de la main lui donne l'aspect d'une main gelée. Il suffit que ces malades sortent pour que leur main prenne un aspect rouge violet, dû à des marbrures de différentes couleurs... Les doigts ne sont pas moins caractéristiques. Leur forme est modifiée ; ils sont fusiformes chez tous ces malades mais avec des nuances.

Il s'agit en somme d'un main tuméfiée, froide et faible, avec des doigts fuselés, ne présentant pas de crises de douleurs » (Marinesco) (3).

Je néglige à dessein d'énumérer les caractères de la main cheiromégalique ou de la main type Morvan, car avec ces cas une confusion ne pourrait pas se faire.

Et même en dehors de la syringomyélie, on n'a pas décrit, autant que je sache, de troubles trophiques semblables à celui qui nous occupe et

qui soient sous la dépendance d'affections nerveuses. Ce sont plutôt des phénomènes d'*atrophie cutanée*, où la peau est lisse, luisante même, sans plis, altérations qui s'accompagnent à l'atrophie musculaire et qui sont consécutives à certaines maladies nerveuses, notamment aux névrites (Glossy-Skin, de Weir-Michtell et Paget).

Ballet et Dutil (4) ont signalé dans le tabes une hyperproduction de l'épiderme épaissi et desquamant avec hypertrophie des corps papillaires, et souvent aussi de toute la profondeur de la peau ; celle-ci est sèche et se laisse soulever en gros plis surtout aux extrémités supérieures (dos des mains) ; c'est cet aspect que ces auteurs ont exprimé en employant la dénomination d'*état ichthyosique de la peau*.

Mais ce n'est pas ainsi que se présente la peau chez notre malade. En effet, chez lui l'altération est limitée à la main atrophique, il n'y a pas de desquamation, pas d'épaisseur considérable de la peau, et celle-ci n'est pas plus sèche que d'habitude chez l'individu sain.

Il y a donc là un trouble trophique de la peau, comparable aux autres de ces troubles déjà connus dans la syringomyélie et dont la pathogénie est encore si obscure. Un autre fait mérite d'être mentionné.

Le malade, depuis l'âge de 12 ans, exerce la profession de tailleur ; il est obligé, par son métier, de contracter continuellement, pendant la journée et la soirée, les muscles de la main droite, en maniant les gros ciseaux de tailleur, et c'est justement cette main qui est lésée.

Or, on peut se demander si la fatigue, le surmenage physique, localisés à une partie de l'organisme ne sont pas capables de jouer le rôle de cause occasionnelle ou favorisant le développement de la maladie sur un terrain prédisposé ?

Rien n'empêche d'admettre une relation entre ces faits qui viendrait ainsi à établir une *cause professionnelle* ; l'avenir nous dira si cette conception est soutenable et jusqu'à quel point elle est exacte.

BIBLIOGRAPHIE.

1. Brissaud. — Leçons sur les maladies nerveuses, 2e série, Paris, Masson et Cie, 1899.
2. J. Dejerine. — *Sémiologie du système nerveux*, in Traité de Pathologie générale de Bouchard, Paris, Masson et Cie, 1901.
3. G. Marinesco. — *Main succulente et atrophie musculaire dans la syringomyélie*, thèse de Paris, 1897.
4. G. Ballet et Dutil. — *Note sur un trouble trophique de la peau, etc.*, Progrès médical, 1883.

INTERMITTENCE ET DÉMENCE PRÉCOCE

PAR

CHASLIN et SÉGLAS,

Médecins de la Salpêtrière.

OBSERVATION I (Pl. XXXIII).

G... Gustave, entré à Bicêtre le 15 décembre 1908, à l'âge de 34 ans.

Il y a 20 ans, en 1891, l'un de nous l'a examiné et suivi à la consultation de la Salpêtrière, puis dans le service de Charcot où il avait été placé, et voici les notes prises au moment où il était à la clinique.

25 juillet 1891. — Renseignements fournis par le père du malade.

Le père et le côté paternel n'offriraient rien de particulier, sauf des rhumatismes chez le grand-père.

La mère, hystérique, a des attaques de nerfs. Son père est mort de la poitrine, sa mère d'un cancer à la joue.

Le malade est venu à terme. La grossesse de sa mère avait été bonne.

Dans l'enfance pas de convulsions, pas de maladies nerveuses, pas d'onanisme. Pas d'obsessions apparentes.

Très peureux, timide, toujours sombre, la tête baissée, il était aussi très jaloux de sa mère, ne voulait pas qu'elle rie, lui disant qu'elle était trop jeune. Il était aussi très méticuleux ; un de ses camarades l'avait surnommé le père La Brosse, parce que si G. sortait dix fois dans une journée, il se brossait à chaque fois. En pension, il se trouvait dans la première moitié de sa classe ; il apprenait lentement.

Il y a deux ans G. a été très malade, paraît-il, pour avoir entendu crier une dame qui accouchait au-dessus de sa chambre. Employé de commerce.

Le début de l'affection remonte à peu près à trois mois. Depuis quelque temps le jeune G. (qui a 17 ans) se préoccupait beaucoup de son travail, il devient taciturne, paresseux, disant qu'il se sentait malade, se plaignant d'avoir mal à la poitrine (D'ailleurs depuis longtemps, deux ou trois ans, il avait des étouffements, devenait cramoisi ; une fois même il s'était presque trouvé mal). Lui qui aimait beaucoup sa mère, il paraissait l'avoir prise en aversion. Le sommeil devient mauvais, G. se levant et se recouchant ; frayeurs nocturnes, pas d'hallucinations. Il faisait de grandes difficultés pour manger il y a six semaines ; était très long à se décider, mais une fois en train il finissait par manger. Il s'est enfui plusieurs fois de chez lui et a passé des journées entières à se promener.

G. a une attitude profondément affaissée, le corps tout entier en flexion, la tête immobile, les yeux fixés en avant très légèrement baissés. On constate des mouvements de déglutition fréquents accompagnés d'un léger bruit. La voix est basse, monotone. Il faut insister pour obtenir une réponse.

D. — A quoi penses-tu toute la journée ?

R. — A rien.

D. — Que fais-tu toute la journée ?

R. — Je reste couché.

D. — Pourquoi ?

R. — Je me sens fatigué.

D. — Tu ne dors pas la nuit ?

R. — Un peu.

D. — Qu'est-ce que tu as lu hier ?

R. — Je ne m'en rappelle plus.

Il se rappelle pourtant être venu hier au laboratoire. Ne sait pas le jour, ni la date où il est entré dans le service. Il pense quelquefois à sa famille. Il souffre des reins et des pieds et il dit qu'il a peur parce qu'il est éreinté ; il se plaint d'étouffer et montre depuis le creux de l'estomac jusqu'à la gorge.

D. — Dors-tu la nuit ?

R. — Pas trop.

D. — Pourquoi ?

R. — J'entends des potins.

D. — Tu entends des voix ?

R. — Oui.

D. — Quand il n'y a personne ?

R. — Oui.

D. — Elles te menacent ?

R. — Pas positivement.

Pas de cauchemars avoués. — Pas d'idées d'auto-accusation. — Idée vague que sa mère voulait se débarrasser de lui sans qu'il sache pourquoi.

Pendant tout cet examen il a la physionomie ennuyée, une tête figée, comme de marbre (1), le sourcil froncé. Pas de tension musculaire généralisée. Cependant, il résiste à tous les mouvements qu'on veut imprimer à ses membres et fait des gestes d'impatience ; pourtant il écrit correctement ses nom, âge et adresse, puis des mots non terminés. Pas d'anesthésie à la piqûre. — Léger dermographisme. Le testicule gauche paraît plus sensible que le droit. Varicocèle peu prononcée. Léger hypospadias.

28 *juillet* 1891. — G. répond mieux aux questions.

11 *août* 1891. — Lenteur et indécision des mouvements volontaires, pour se lever, pour prendre quelque chose. Les mouvements sont plus rapides si on le commande énergiquement. Secousses musculaires spontanées. Si on frappe sur un tendon, le malade saute tout entier. Pas d'attitudes cataleptiques.

(1) Quelques jours avant son entrée dans la clinique Charcot, il avait manifesté à un premier examen rapide une vive frayeur provoquée par le tintement d'une sonnette.

27 *août*. — Il a dit que sa mère venait ici ayant des rendez-vous avec M. J... (au début de la maladie, voulait à toute force coucher avec elle ?) Lenteur et indécision de tous les mouvements : s'y prend à plusieurs reprises pour se lever de sa chaise, pour prendre un objet quelconque.

28 *août*. — Il dit : « Je suis malade ; c'est la flemme, ça dure plusieurs mois, ça cesse et ça reprend ; ça mène à la mélancolie. C'est parce que j'ai trop mangé de salade. »

Rires par intervalles. Il regarde en dessous d'un air narquois après ses réponses et se met souvent à rire ou à siffler.

5 *septembre*. — Soubresauts musculaires surtout du biceps droit. Même indécision des mouvements pour s'habiller, se lever. A les mains froides, pas de troubles vaso-moteurs. Même aspect, mais œil méfiant, impatienté. Ne paraît pas halluciné.

Fin septembre 1891. — Sort de la clinique Charcot.

25 *mars* 1892. — Après avoir travaillé depuis sa sortie de la Salpêtrière dans les magasins du Bon Génie, il retombe malade. Il est envoyé à Sainte-Anne avec le certificat suivant de l'un de nous : « Troubles intellectuels caractérisés par des interprétations délirantes multiples, idées érotiques, impulsions violentes ; il a fait une tentative d'homicide contre sa mère. Onanisme. Instabilité mentale. »

Il est transféré à Vaucluse, où le Dr Legrain délivre le certificat suivant : « Délire hallucinatoire ; confusion extrême dans les idées et dans les actes ; frayeurs ; attention impossible à fixer : idées de persécution, idées mélancoliques ; actes impulsifs de nature variée » (26 mars 1892).

Par la suite, il serait resté dans le mutisme complet ; il se serait tenu la bouche pour ne point parler (?), il aurait été nourri à la sonde ; il aurait eu un abcès de l'oreille gauche ; enfin un jour il aurait demandé brusquement des cordons de souliers. C'était le premier symptôme d'une amélioration qui ne fit que s'accentuer jusqu'à sa sortie le 9 juin 1894.

Quelque temps après il s'engage pour quatre ans. Il fait très bien son service militaire, n'étant jamais puni ; mais sa surdité commençante l'aurait empêché d'être gradé.

Après son service il entre comme employé à la comptabilité dans une compagnie d'assurances, où il fait progressivement son chemin.

Enfin il se marie à 32 ans sans que sa famille ait rien remarqué d'anormal en lui depuis sa sortie de Vaucluse. Mais il était toujours, comme dans son enfance, ombrageux et jaloux (1).

Le 20 septembre 1908 il est opéré d'un varicocèle. Le surlendemain il paraît bizarre. Le 24 on le conduit dans le service du docteur Ballet à l'Hôtel-Dieu. Il y reste un mois sans vouloir manger, en disant qu'il s'ennuie, qu'il est perdu ; il écrit pourtant correctement à sa femme. Au bout de deux mois sa femme le reprend, et pendant douze jours son état paraît se modifier très fa-

(1) Ces renseignements sur le séjour à Vaucluse et la vie postérieure de G. sont fournis par la mère.

vorablement. Il sort seul. L'un de nous le vit à ce moment et ne constata chez lui d'autres symptômes que des préoccupations hypocondriaques ayant leur point de départ dans l'opération subie en septembre.

Tout à coup il retombe, parlant sans discontinuer pendant deux jours en disant des gros mots et en gesticulant. Une nuit il a comme une syncope pour laquelle sa femme va chercher un médecin. Il s'inquiète de voir ainsi sa femme à une heure indue dans la rue. Il se plaint que sa mémoire s'en aille, que ses idées ne se suivent pas. « Il me semble, dit-il, que je deviens fou. » Pour s'occuper il écrit des heures entières des notes de pharmacie. Enfin un soir il a l'air d'entendre quelque chose, « des voix et des cloches » ; très agité, il saisit une chaise en criant : « il faut que je le crève », puis il a regret de cet acte, il dit qu'il y a trop longtemps que cela durait, qu'il fallait qu'il « cassât quelque chose ». Le scandale causé par cette scène émeut les voisins qui se plaignent au commissaire. Celui-ci fait envoyer G. au dépôt. Il va de là à Sainte-Anne et enfin à Bicêtre le 15 décembre 1908.

Sa femme, qui donne ces renseignements, affirme qu'il ne boit pas, qu'il est très rangé ; mais il était très soupçonneux. G. aurait maigri d'une vingtaine de kilos depuis le début des troubles mentaux en septembre.

16 *décembre* 1908. — Entre dans le cabinet du médecin avec une démarche lente, sans signe de politesse, la casquette sur la tête ; le corps tout entier en flexion légère, les yeux fixés en avant et en bas, l'air un peu soucieux et les traits complètement figés dans cette expression. Le teint est grisâtre sans indication pathologique précise. Le malade, s'étant assis sur l'injonction répétée à voix très haute (il est assez sourd et on est obligé de crier ou de parler à son oreille pour se faire entendre), garde la même attitude générale.

D. — Pourquoi êtes-vous soucieux, M. G. ?

R. — Je pense à elle.

D. — Qui, elle ?

R. — Ma femme.

D. — Depuis combien de temps êtes-vous ici ? (Il est arrivé hier.)

R. — Je ne sais pas.

D. — Où êtes-vous ?

Geste vague.

D. — Quel âge ?

R. — 34 ans.

D. — En quelle année êtes-vous né ?

R. — 1874.

D. — En quelle année sommes-nous ?

R. — En 1900.

Il paraît faire une grimace de douleur.

D. — Où souffrez-vous ?

R. — Dans le côté ; un point de côté.

D. — Qu'est-ce qu'il a donc, ce côté ?

Pas de réponse. — Il se lève, fait un mouvement accompagné d'une grimace.

D. — Vous avez reçu un coup ?

INTERMITTENCE ET DÉMENCE PRÉCOCE

(Chaslin et Séglas).

Masson & Cie, Éditeurs.

R. — Oui.
D. — Quand ?
Pas de réponse.
D. — Votre corps est en bon état ?
R. — (A voix très basse) Pas trop.
D. — Votre cœur est-il à sa place ?
R. — Non.
D. — En avez-vous encore un ?
R. — (En souriant, à voix plus haute) Ben ! cela serait malheureux !
D. — Avez-vous de l'appétit ?
R. — Je ne sais pas.
D. — Avez-vous votre estomac bouché ?
R. — Pas encore.
D. — Vous aimez bien votre femme ?
R. — Oui.
D. — Croyez-vous qu'elle vous faisait des infidélités ?
Pas de réponse ; se met à rire doucement, avec geste de doute.
D. — C'est cela qui vous rend triste ?
R. — Non, c'est l'estomac qui ne va pas.

Pas d'idées de persécution ni d'auto-accusation constatables. Ne se rappelle pas avoir cassé une chaise chez lui, avoir subi une opération. Toutes ses réponses sont faites à voix basse, lente, monotone, indifférente ; ni négativisme, ni catalepsie. Il s'en va du même air qu'il était venu, sans avoir manifesté spontanément une idée ou un sentiment. Rien à noter au point de vue somatique. Dans les urines dépôt phosphatique abondant et pigment biliaire. — Régime lacté.

18 *décembre.* — G. dans la salle sourit de temps en temps, embrasse ses mains, les tourne et retourne (Pl. XXXIII). Embrasse le bol ou le gobelet qui lui sert à boire, fait des signes de croix au-dessus, regarde dessous, puis absorbe une partie du contenu. Il refuse le lait (sa femme et sa mère disent qu'il ne l'aime pas) en disant qu'on le réserve pour sa femme, afin qu'elle le mette dans sa soupe. G. parle rarement et à voix basse. Il a les yeux presque constamment tournés vers le plafond. Il a demandé hier à sa femme si elle avait fait remplacer la chaise qu'il avait cassée chez lui — Mis au premier degré avec lait.

28 *décembre.* — Refuse toute nourriture. On est obligé de le nourrir à la sonde.

2 *janvier* 1909. — Ecrit à sa femme une assez longue lettre où il dit qu'il commence à aller un peu mieux ; il donne de ses nouvelles et demande de celles de sa famille, mais avec des phrases incomplètes. L'orthographe est correcte. Suppression de la sonde.

8 *janvier.* — Ecrit à sa femme une lettre tout à fait normale d'après celle-ci.

9 *janvier.* — Maintenu au lit depuis le commencement de l'année. Il est un peu amélioré ; il recommence à manger seul avec les mêmes gestes

bizarres qu'il avait au début. Continue dans l'intervalle des repas à faire des gestes et à remuer la tête. Il répond un peu plus facilement et d'une façon un peu plus animée. Autorisé à se lever par l'interne, lorsque le malade va aux W.-C., il va, vient, tourne sur lui-même, puis se met à cheval sur la cuvette du côté opposé où on se place ordinairement.

13 *janvier*. — Même attitude qu'à l'entrée ; même expression de physionomie, figée et légèrement soucieuse, les yeux baissés, mais regardant de temps en temps très rapidement en face et en dessous par suite de l'inclinaison de la tête en avant (Pl. XXXIII). Il fait constamment des gestes étranges avec les mains, il lève et agite un instant sa casquette, sans qu'on puisse savoir pourquoi tout cela. Toujours pas d'orientation précise dans le temps et l'espace ; il sait vaguement qu'il est à Bicêtre, mais pas depuis combien de temps et ne sait pas l'année ; pas d'idées délirantes révélables.

D. — Mettez votre bras sur votre tête.

R. — Pourquoi faire ?

On répète l'ordre. Il exécute le mouvement. Il marche sur injonction, toujours avec la même attitude penchée, figée, à tout petits pas lents. En passant sur le tapis, il s'essuie les pieds. Puis il s'arrête spontanément au bord du tapis et reste planté là sans rien dire (Pl. XXXIII).

On le prie de s'asseoir à une chaise près de la table. Il le fait en marmottant quelques mots : « Le marron d'Inde, le marronnier. » On essaye en vain de savoir pourquoi il parle ainsi. On le prie d'écrire ; de la main droite il fait d'abord quelques gestes bizarres avec la plume ; il hésite et écrit lentement enfin. Son écriture spontanée est peu correctement tracée ; il efface quelques syllabes avec le doigt passé sur l'encre fraîche : « Deux Genève je pense a m enfants « étant près ou éloignem

« mère = 5 pied

« leurs coiffures et leur toilette

« leur déjeux ».

C'est tout à fait incohérent comme phrases, mots, syllabes et idées.

On lui dicte l'instruction sur l'alcoolisme qui figure sur les feuilles d'ordonnance ; il écrit : « L'alcoolis est un empoisonnement chronique » Puis on veut lui faire copier une phrase dans un journal ; au lieu de cela il écrit spontanément et rapidement : « La chimère et l'albuminerie font notre vie ou notre perte. » Plusieurs lettres sont mal tracées, quelques-unes tremblées.

On lui montre deux journaux ; il répond que ce sont des journaux officiels et en souriant ajoute : « Voulez m'en donner un ? » Puis il prend sur la table une feuille d'ordonnance et lit spontanément à voix basse l'instruction sur l'alcoolisme et dit : « On voit cela partout encadré avec des dessins. » Puis il sort de sa poche un morceau de pain et le montre en ajoutant : « Ça c'est de la croûte. »

D. — Pourquoi est ce faire ?

R. — Pour porter à quelqu'un.

D. — Pourquoi ?

R. — Quelqu'un qui peut avoir faim.

D. — Qui cela ?

R. — Une femme.

Puis ne répond plus. Il sort sans forme de politesse. — On a noté qu'il urine de temps en temps au lit.

25 *janvier*.— Mutisme complet. Toujours ses gestes bizarres, d'ailleurs variés.

9 *mars*. — Est conduit de nouveau dans le bureau du médecin. Même attitude, même mimique, etc. — Pas de négativisme ; il s'assied et répond aux questions plus ou moins comme ci-dessus. Il fait les gestes bizarres déjà mentionnés d'une façon continuelle. On lui demande à plusieurs reprises quelle en est la signification. Il interrompt ces gestes et se frotte la tête avec une main, mais ne répond pas, puis reprend ses gestes. Sur une nouvelle question il répond enfin : « C'est afin de m'occuper pour faire quelque chose. » On continue à essayer de causer avec lui. Il finit par manifester de l'ennui par une mimique suffisamment claire et il s'agite sur sa chaise. On lui pose la question : « Cela vous ennuie, M. G. ? » Il ne répond pas.

Le surveillant lui tend la main. G. fait un geste de refus net. L'interne lui tend la main ; G hésite et finit par donner la sienne en faisant un mouvement décomposé par trois saccades. Le surveillant lui demande alors : « Vous ne voulez pas me donner la main, Monsieur G. ? » Le malade sourit et répond : « Un de ces jours. »

On lui dit de mettre sa casquette sur sa tête ; il le fait sans hésitation ; d'ouvrir la bouche ; de tirer la langue ; il obéit et ajoute en montrant du doigt des dents plombées : « Je mets du coton et de l'huile. » — On continue à poser des questions. Finalement G. se détourne d'un air profondément ennuyé et ne répond plus rien. — « Vous pouvez vous retirer. » A ce mot, G. se lève lentement et va vers la porte en disant : « Où qu'on me mène ? de quel côté qu'on va ? » Il met ses mains dans ses poches d'un air ennuyé. Le médecin lui crie : « Bonjour, Monsieur G. » G. esquisse un salut militaire et s'en va à la porte ; il manque de tomber en franchissant le seuil.

14 *mars*. — Depuis son entrée ne manifeste à peu près aucune spontanéité ; restant à l'infirmerie ordinairement couché ou quelquefois levé et debout ou assis, immobile, en faisant ses gestes particuliers qui ne paraissent pas être toujours les mêmes. Depuis environ un mois, G. n'a plus uriné au lit, il se promène depuis trois jours dans la cour dix minutes à 1/4 d'heure. Lui qu'on était obligé de guider en tout et de faire manger, il se met à la table commune, triture les aliments avec sa cuiller, mais attend qu'on lui enfourne les aliments.

20 *mars*. — Analyse complète d'urine.

	Par litre	par 24 h.	Moyenne phys. Par 24 h.
Urée	15 gr. 50	17 gr. 05	24 à 38
Acide urique	0 gr. 43	0 gr. 473	0.50 à 0.70
Anhydr. phosphor. . .	2 gr 37	2 gr. 60	1.50 à 3
Chlore	14 gr. 50	15 gr. 95	10 à 15
Volume			1100
Réaction			acide
Densité			1021
Albumine, glucose, pigm. bil.			néant

25 *mars*. — Sa femme, venue pour avoir des nouvelles, dit que dimanche dernier il faisait des gestes plus rapides que jamais et qu'il prétendait vouloir imiter le kanguroo sans dire pourquoi ; un autre jour il faisait le geste de jouer au zanzibar. Il s'intéresse. dit-elle, à la situation de grossesse de sa femme, à l'enfant futur, à son nom, à la santé de ses tantes. Il aurait parlé il y a trois semaines de la chaise cassée. Elle le trouve mieux, plus animé en sa présence. Il lui a dit que ces gestes étranges étaient dus à la « maladie enfantine ».

1er *avril*. — G. dit spontanément à son infirmier qu'il lui devrait un fameux cierge quand il serait sorti d'ici.

Sa femme prétend qu'à elle, G. se plaint toujours de souffrir quelque part, fluxion de poitrine, douleurs de jambes, rhumatismes, etc.

On fait venir G. avec sa femme et on assiste à leur conversation. Il s'anime évidemment un peu, manifeste de la tendresse pour sa femme, demande spontanément des nouvelles de la famille, tout en continuant de temps à autre à faire ses gestes. Sa femme lui demandant pourquoi il les fait, il répond : « C'est machinal. » Il affirme manger tout seul maintenant (ce qui est inexact) à une question de Mme G. Celle-ci nous raconte que son mari a dit à une cousine qui est venue le voir qu'il se souvenait parfaitement avoir été déjà malade une première fois.

22 *avril*. — Commence à gâter au lit et, levé, dans son pantalon. Va dans les W.-C. de la cour et y ramasse des matières fécales. Hier il s'était complètement barbouillé de matières ; à la sortie du bain de nettoyage, il s'est agenouillé sans rien dire devant l'infirmier, en se prosternant plusieurs fois.

26 *avril*. — Pour la première fois il dit : « J'ai un remords qui fera le malheur de ma vie, c'est pour cela qu'il faut que je jeûne. »

3 *mai*. — Il a demandé à sa femme si le 1er mai il n'y avait pas eu de bruit dans la rue.

17 *mai*. — Lettre de G. à sa femme presque raisonnable, sauf qu'il ne manifeste aucun étonnement d'être à Bicêtre ; il donne de ses nouvelles et demande de celles de sa famille d'une façon presque correcte.

16 *juin*. — Nouvelle lettre analogue à celle du 20 mai :

Lettre adressée par le malade G. à sa femme, le 16 juin 1909.

« Ma chère petite femme,

« Comment va-tu, je commence à m'ennuyer de toi. Mère est venue hier et j'étais un peu content d'avoir de ses nouvelles. Paraît que ça a été dur pour toi et que tu a souffert beaucoup.

« L'essentiel est que ça va mieux et que le bébé se porte bien.

« Je voudrais bien le voir car ça commence à être long.

« Lui donne-tu à téter ou le biberon.

« Je te dirai que ça va un peu plus mieux et que la patience d'attendre de ses nouvelles me fera grand plaisir.

« Les médecins t-on ils bien soignée ?

« De mon côté j'ai bien souffert aussi et je crois que je ne suis pas au bout, maintenant que je suis appelé à être papa.

« Ce qu'il faut songer c'est le baptême ou son prénom.

« Bien des choses à ta mère et à mon beau frère pour moi.

« J'espère qu'ils se portent bien tous les quatres.

« Dans l'espoir d'avoir de tes nouvelles le plus tôt possible, je t'embrasse ainsi que ma petite fille.

« Quand ça ira et que je serai auprès de toi, nous irons la faire tirer en portrait.

« Comment va Ch. et sa femme?

« Les affaires vont-elles en cette époque de l'année.

« Une poignée de main par moi.

« Bonsoir et réponds-moi de suite, car je trouve le temps long.

LÉON G.

« Embrasse bien ma petite fille pour moi. Est-elle gentille? »

22 *juillet.* — Mutisme absolu, négativisme. Paraît de temps en temps s'intéresser à quelqu'objet et alors son masque immobile se revêt d'une légère et fugitive expression. G. est sans chaussettes dans ses souliers. On veut le faire écrire; il demande « la craie et l'ardoise »; enfin, après bien des gestes et des hésitations, il se décide à prendre le crayon bleu qu'on lui tend et écrit des mots incohérents, mal formés et trace des dessins informes entremêlés de lettres. Ne répond rien aux questions écrites qu'on lui pose. Comme on lui demande depuis combien de temps il est ici, il répond: « Il y a un temps infini. »

4 *août.* — On lui annonce avec précaution la mort de sa femme. Il ne paraît en rien ému. Au bout d'un instant il dit: « Alors je suis veuf, c'est affreux », et c'est tout.

12 *septembre.* — L'infirmier de la salle rend compte que G., à 2 h. 1/2, pendant la visite de sa mère, s'est levé subitement de sa chaise, le regard fixé en avant et a crié deux fois: « M. Courcelles! » puis a frappé violemment la table à coups de poing. — Physionomie courroucée. Au bout d'un instant, G. a repris sa placidité ordinaire.

17 *octobre.* — Une partie de la matinée, grande excitation et agitation. G. se met à courir subitement dans la cour, jetant son paletot qu'il vient d'enlever sur la tête des malades qu'il rencontre. Paroles incohérentes prononcées avec volubilité. « Je tiens la chèvre à Landouski et lui tire la queue; j'ai tué la chèvre, je l'ai dépecée et fait avec des côtelettes de mouton dont nous nous sommes régalés..... C'est le petit trou (ferme à moitié la main). Je ne travaille pas, mais je ne suis pas une p...

« Mon père m'a cassé les dents.

« Je fais des peignes avec de la graisse, verts, rouges, bleus.

« J'ai fait dans une queue de poëlon... »

Depuis quelques jours le matin, G. semble avoir de l'excitation par bouffées relativement courtes.

28 *octobre.* — Nouvel examen. Sensiblement mêmes résultats que précédemment. A noter seulement qu'à un moment on l'interpelle: « M. G. ! » Il répond par un jeu de mots sur son nom.

Depuis son entrée, le malade n'a en somme guère varié ; on a noté à diverses reprises la façon dont il se comporte en général à la section. Comme un exemple résumant bien l'ensemble, voici la note du surveillant concernant les derniers temps :

G. ne fait pas sa toilette seul, ne s'habille pas seul. Il n'entend pas la cloche des repas. On le déshabille et on le couche comme un enfant. Il va seul aux W.-C. où il fait des gestes bizarres. Il ne gâte couché ou levé que de temps en temps. Il est indifférent à tout ce qui se passe autour de lui. Accueille avec indifférence son père et sa mère, leur parle à voix basse de choses banales et incohérentes. Se promène rarement. Se tient le plus souvent dans un coin dans l'attitude figée déjà décrite et avec des gestes menus et variés des mains. Dans les quelques périodes d'excitation qu'il a présentées, parle à n'importe qui avec incohérence.

On le fait aller à table. Mange rarement seul, mais lorsque cela lui arrive, il reste un temps infini pour manger, s'arrêtant longuement à chaque bouchée, mâchant lentement. Il lève la cuiller à hauteur de sa bouche, l'y maintient un certain temps, puis, après avoir regardé dessous et fait plusieurs gestes de la main gauche, il la met dans la bouche. Souvent, lorsqu'il attend trop longtemps pour ce dernier acte, l'infirmier lui dit : « Mangez » et il obéit. Lorsqu'il boit, il élève son gobelet à deux mains comme le calice à la messe, remue les pouces et les index sur le gobelet, puis regarde plusieurs fois dessous.

Il mange souvent avec ses doigts n'importe ce que l'on sert ; mais paraît préférer ce que sa mère lui apporte.

Lorsque celle-ci laisse des provisions en dépôt et que l'infirmier les lui offre, il n'y touche pas et ne semble pas les voir, mais dès que le garçon les a replacées dans l'armoire, il profite de l'éloignement de l'infirmier, jette un regard circulaire pour s'assurer qu'on ne le remarque pas et ayant été chercher ces provisions, les avale gloutonnement.

5 *décembre*. — Crise convulsive avec secousses généralisées au début de l'accès, localisées ensuite au côté droit. Bave non sanguinolente. Pas de stertor ; le malade revient à lui au bout de deux minutes environ. De petites secousses continuent à la main droite après la crise, puis s'espacent et cessent complètement.

En résumé, début des troubles mentaux à l'âge de 17 ans.

De juillet à septembre 1891, état catatonique.

D'octobre 1891 à mars 1892, rémission pendant laquelle le malade, sorti de l'asile, travaille dans un grand magasin.

Le 25 mars 1892, reprise des accidents délirants, internement de deux années.

Sorti de l'asile le 9 juin 1894, le malade traverse une longue intermittence de plus de quatorze ans, pendant lesquels il fait quatre ans de service militaire, puis entre comme comptable dans une compagnie d'assu-

rances où il reste et arrive à gagner suffisamment pour subvenir à ses besoins et même pouvoir se marier à l'âge de 32 ans.

En septembre 1908, à la suite d'une légère intervention chirurgicale, réapparition des troubles mentaux, d'aspect catatonique, qui nécessitent l'internement le 15 décembre 1908 et durent encore aujourd'hui sous la même forme (fig. 1).

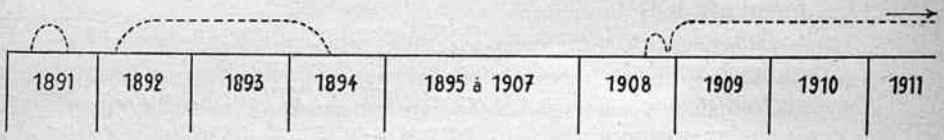


FIG. 1

Comment le cas doit-il être interprété ? Suivant la nomenclature aujourd'hui à la mode, est-ce un cas de folie maniaque dépressive ou de démence précoce catatonique ?

A en juger d'après l'état actuel, il ne semble pas qu'il puisse y avoir d'hésitation. Le tableau clinique, dans son ensemble, est très caractéristique ; et l'indifférence du malade, la maniérisme, les stéréotypies, le négativisme, le gâtisme, l'incohérence des discours et des actes sont des raisons suffisantes pour en faire un dément catatonique.

Sans aucun doute, les différents symptômes dits catatoniques n'ont par eux-mêmes rien de caractéristique et peuvent se rencontrer dans des affections mentales diverses. C'est un fait clinique sur lequel nous avons insisté il y a déjà plus de vingt ans (1) et qui semble désormais acquis.

Toutefois, il est à remarquer qu'en général on ne retrouve alors que des symptômes catatoniques isolés et transitoires ; et que le syndrôme catatonique ne se présente guère, sous son aspect complet, d'une façon durable, que dans ces cas de démence juvénile, qu'en raison de leur analogie avec l'hébéphrénie, on a englobés avec elle sous la dénomination de démence précoce (2).

Or, les détails de notre observation nous montrent nettement réunis chez notre malade, d'une façon persistante, les éléments divers d'un syndrome catatonique, tel qu'on le rencontre dans les cas qualifiés de démence précoce. Et l'on n'aurait pas la moindre hésitation à porter ce diagnostic si l'on ne connaissait pas l'évolution antérieure de la maladie.

G., en effet, s'il se présente aujourd'hui avec les allures d'un dément

(1) SÉGLAS et CHASLIN, *La Catatonie* (Arch. de Neurologie, 1888) ; SÉGLAS, Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, n° 1, 1907.

(2) FINZI et VEDRANI, *Della demenza precoce* (Riv. sp. di. fren., XXV, 1899) ; J. SÉGLAS, *Démence précoce et catatonie*, Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, n° 4, 1902.

précoce catatonique, a évolué à la façon d'un intermittent ; et, pendant près de quinze ans, entre deux phases catatoniques, il a vécu au dehors, menant une existence active, tenant sa place dans la société tout comme eût pu le faire le premier venu.

Si importante qu'elle soit, cette notion d'une intermittence aussi complète et aussi prolongée n'est pas exclusive d'une démence précoce.

Tout récemment, l'un de nous, en collaboration avec M. Logre, a présenté à la Société de Psychiatrie (1) l'observation d'une malade, âgée de 45 ans, certainement démente depuis de longues années, se présentant aujourd'hui comme une démente précoce (Pl. XXXIV) et dont l'histoire offrait quelques particularités intéressantes pour cette question de diagnostic.

Chez cette malade en effet, de 1892 à 1896, l'affection a procédé par poussées successives, constituant des sortes d'accès (fig. 2). La symptomato-

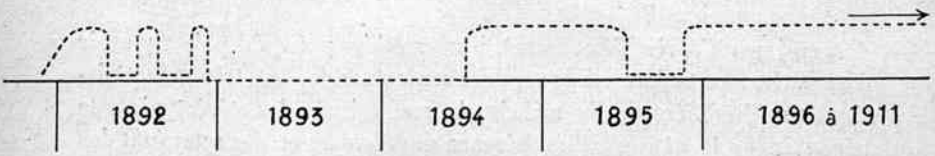


FIG. 2

logie en était assez polymorphe et se caractérisait surtout par la coexistence d'une agitation de teinte maniaque avec un délire de teinte mélancolique prédominante, comme dans certains de ces cas qu'on appelle aujourd'hui pes cas mixtes. De plus il était à noter que ce trait particulier, comme d'ailleurs les détails principaux du tableau clinique, se retrouvaient, depuis le début de la maladie, dans toutes les poussées successives.

Enfin, au point de vue de l'évolution, ces sortes d'accès furent séparés par trois périodes de rémission de deux, trois et quatre mois, et par une période plus longue, d'une vingtaine de mois, que l'on peut considérer comme une intermittence, puisque, pendant tout ce temps, la malade a repris sa place dans la vie sociale et a pu faire à la maternité des études et son stage de sage-femme.

Cette observation vient à l'appui de cette remarque de Krœpelin que « bien des cas qui se montrent sous la forme d'accès semblables et bien séparés n'appartiennent pas à la folie maniaque dépressive ».

Elle nous montre que la démence précoce peut présenter au cours de son évolution non seulement des rémissions permettant au malade de

(1) SÉGLAS et LOGRE, *Des rémissions dans la démence précoce*. Encéphale, n° 3, 1911, p. 276.

INTERMITTENCE ET DÉMENCE PRÉCOCE

(Chaslin et Séglas).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertiaud, Paris

vivre au dehors sans attirer l'attention, mais aussi de véritables intermittences, prolongées, complètes, et dont le véritable caractère s'affirme dans ce fait que le malade peut jouer un rôle actif, tenir sa place dans la société aussi bien que quiconque.

La notion de ces rémissions, et surtout de ces intermittences, est assez déconcertante si l'on veut admettre que, dans la démence précoce, la démence soit primitive, initiale. Il n'en serait pas de même si l'on ne voyait, comme jadis, dans la démence qu'un syndrôme terminal d'une évolution morbide ayant pu osciller jusque-là à travers des phases diverses.

C'est là une raison, entre bien d'autres, qui nous donne à penser que dans le vaste cadre de la démence précoce, à côté de quelques cas méritant peut-être vraiment une description à part, se trouvent entassés pêle-mêle les syndromes les plus dissemblables n'ayant d'autre point de contact que leur terminaison commune par la démence.

Encore convient-il de ne pas oublier qu'aujourd'hui nombre d'auteurs se refusent à voir dans le processus fondamental de ladite démence précoce une véritable démence, et lui ont attribué, en conséquence, les noms divers de paradémence (Brugia), schizophrénie (Bleuler), ataxie intra-psychique (Urstein).

La présence possible, en pareil cas, d'intermittences complètes et prolongées s'accorderait avec cette manière de voir.

Quoi qu'il en soit, sans aller jusqu'à dire, d'une façon aussi absolue que Morel (1), que l'intermittence n'est qu'un des éléments essentiels des affections nerveuses et mentales en général, et qu'on n'y trouve aucune des conditions requises pour créer une variété particulière d'aliénation mentale ; tout en admettant une folie intermitente, telle que l'a bien décrite M. Magnan, englobée depuis dans la folie maniaque dépressive, il ressort des cas du genre de ceux que nous venons de rapporter que l'intermittence par elle-même n'est pas spécifique de la folie maniaque dépressive et n'est pas exclusive d'une évolution démentielle.

Si l'on réfléchit que jusqu'ici il n'existe pas non plus de critérium symptomatique permettant à coup sûr, dans un cas douteux, de distinguer les deux formes, on peut se rendre compte de la difficulté de ce problème de diagnostic.

Krœpelin lui-même a relevé à ce sujet, dans sa propre statistique, de nombreuses erreurs dont la correction a contribué à diminuer d'une façon sensible, au profit de la maniaque dépressive, le nombre des cas de démence précoce dans ces dernières années.

La lecture d'autres travaux récents, comme ceux de Urstein (2), de

(1) Morel, *Traité des maladies mentales* (p. 473 et suiv.).

(2) Urstein, *Die Dementia praecox und ihre Stellung zum manisch-depressiven Irresein*, 1909.

Von Hösslin (1), nous montrent aussi toute la complexité de cette question de nosographie clinique.

Ce sont ces considérations qui ont amené certains auteurs à admettre entre la maniaque-dépressive et la démence précoce des rapports plus étroits qu'on ne le croit généralement et à distinguer des formes intermédiaires.

C'est ainsi qu'au point de vue qui nous occupe, Wieg Wickental de Halle admet une forme intermittente comme sous-groupe défini de la démence précoce. William Rush Dunton (2) décrit aussi comme distincte une forme intermittente, comprenant une variété circulaire, de la démence précoce, et fait remarquer que, dans bien des cas, l'identité d'évolution peut faire attribuer à tort une partie de ce groupe démentiel à la folie maniaque-dépressive. La description que donne cet auteur des cas qu'il a observés rappelle beaucoup nos propres observations.

Ce sont là des faits cliniques dont il importe de tenir compte ; car ils peuvent contribuer, avec d'autres d'un ordre différent, à modifier nos conceptions actuelles sur ces deux groupes, essentiellement provisoires, de la nosographie Krœpelinienne : la folie maniaque dépressive et la démence précoce.

(1) Von Hösslin, Zentralblatt f. Nervenh. und Psych., novembre 1909.

(2) William Rush Dunton, *The intermittent forms of dementia praecox*, The american journal of insanity, t. 57, n° 2.

A PROPOS DE LA SYSTÉMATISATION DES NŒVI

PAR

G. FOURMAUD

Interne des Asiles de la Seine
(Service du Dr Vigouroux)

Au moment où la question de la systématisation de certaines lésions cutanées, soulève autant de théories diverses, pour ne pas dire contradictoires, nous avons cru intéressant de signaler trois cas de nœvi observés récemment, et qui offrent le caractère particulier de se présenter chez des dégénérés délirants.

Comme l'a fait remarquer M. Rose (1), plusieurs auteurs, et en particulier Gerhardt et Morrow avaient déjà signalé la fréquence des nœvi chez les épileptiques, les arriérés, les hydrocéphales, etc. ; cependant nous devons ajouter que l'opinion de ces observateurs n'avait pas été partagée par tous les dermatologistes et que Blaschko, rapporteur au congrès des dermathologistes allemands en 1900, était arrivé à des conclusions opposées aux leurs. Nous-même, nous n'avons pu trouver que ces trois cas parmi les 500 aliénés de notre service.

Quoi qu'il en soit, il paraît assez naturel, *a priori*, d'admettre qu'une cause, agissant au moment de la vie intra-utérine sur le système nerveux central puisse produire également des malformations cutanées par l'intermédiaire du système nerveux périphérique ; en d'autres termes, il paraît assez naturel d'admettre la théorie nerveuse des nœvi.

Dans un mémoire récent, MM. Klippel et Pierre Weill (2) ont, en outre, montré qu'une quantité énorme de nœvi avaient une topographie correspondant à une distribution radiculaire, et que nombre d'observations de ces lésions, publiées sous le nom de « nœvi à distribution spino-métamérique ou de « nœvi à distribution névro-métamérique » étaient en réalité des nœvi correspondant à une lésien radiculaire. Par contre,nous citerons l'opinion de M. Etienne (3), qui, d'après ses observations personnelles

(1) F. Rose, Rapport au Congrès de Bruxelles, 1910.
(2) Klippel et Pierre Weill, Iconographie de la Salpêtrière, 1909.
(3) Etienne, *Sur les nœvi systématiques et leur pathogénie*, Iconographie de la Salpêtrière, 1910.

conclut à la plus grande fréquence des nœvi correspondant au territoire d'innervation d'un nerf.

Nous nous sommes demandé dans quelle catégorie pouvaient rentrer les trois cas que nous avions recueillis, et nous avons cherché à les classer d'après leur topographie, sans tenir grand compte de l'aspect descriptif des lésions.

Voici d'abord les observations sommairement résumées.

Observation I.

P....., 48 ans, maçon. Entré à l'asile de Vaucluse en juillet 1909, avec un délire de persécution assez mal systématisé, hallucinations de l'ouïe et de la sensibilité générale, impotence partielle du membre supérieur droit, due à une chute récente causée par une automobile. Cette chute et le procès qui s'en est suivi paraissent avoir, sur un terrain de dégénérescence, favorisé l'éclosion du délire.

Le malade présente quelques varices surtout marqués au membre inférieur droit, et un nœvus vasculaire constitué par cinq taches couleur lie de vin, parsemés de petites verrucosités légèrement saillantes et de couleur plus foncée.

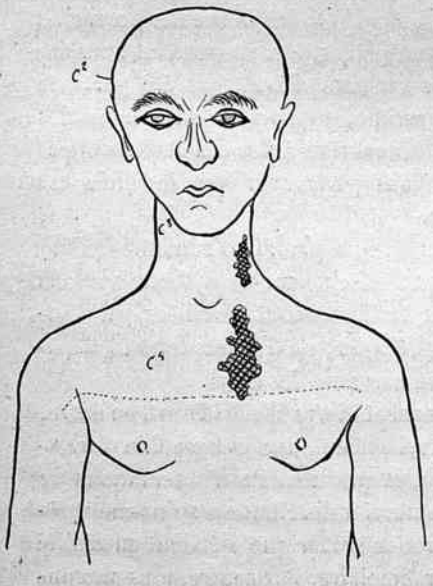


Fig. 1

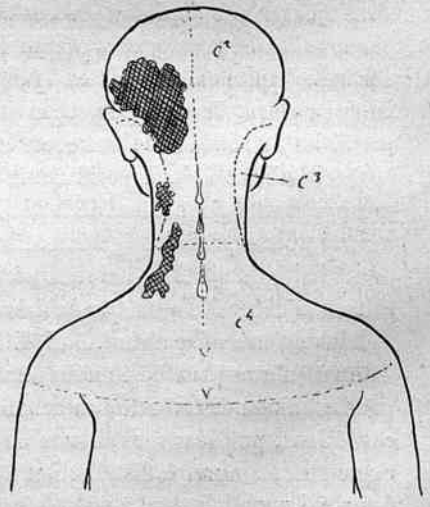


Fig. 2

Ces taches occupent en avant et à gauche : l'une la région correspondant à la partie interne de la clavicule, au premier et deuxième cartilages costaux, l'autre à la partie moyenne du sterno-cléido-mastoïdien ; en arrière et toujours du côté gauche, la région temporale postérieure, occipitale, et plus bas la

région de la nuque correspondant au bord externe du trapèze. Les placards n'empiètent pas sur la ligne médiane ; leur extrémité inférieure correspond, en avant, au bord inférieure de la deuxième côte, et en arrière, à une ligne horizontale passant par le sixième espace interépineux de la colonne cervicale. (Fig. 1 et 2).

Dans ce cas-là, il semble bien que les théories cutanées soient insuffisantes à expliquer la situation de ces différents placards : ils ne paraissent pas occuper des surfaces correspondant à des dermato-métamères ; ils ne paraissent pas exactement localisés selon les lignes frontière de Voigt. Si on passe en revue les différentes théories nerveuses, on reconnaîtra que ce nœvus dans son ensemble ne correspond pas au territoire d'innervation d'un segment de moelle ni d'un nerf periphérique. Au contraire, une lésion intéressant les 2e, 3e et 4e racines cervicales gauches, permet d'expliquer cette topographie.

Observation II.

M..., 19 ans, garçon d'hôtel. Déjà traité à l'Asile de Chambéry en 1908, entré à l'Asile de Vaucluse comme débile, avec accidents alcooliques en voie de rémission et crises d'excitation maniaque.

Ce malade présente une légère asymétrie faciale (le côté droit de la face est moins développé que le gauche),une voûte palatine ogivale et à la cuisse gauche un nœvus pigmentaire caractérisé par des taches assez pâles, mal délimitées, non saillante, de couleur uniforme café-au-lait. Leur dimension moyenne est la dimension d'une pièce d'un franc. En avant ces taches ne dépassent pas la ligne médiane du membre autrement dit une ligne réunissant le milieu du pli de l'aine au sommet de la rotule ; elles sont surtout disséminées sur la face externe de la cuisse et quelques-unes sur sa face postérieure (deux tiers externes). En haut elles ne dépassent pas le niveau du pli fessier. En bas elles empiètent à peine sur la moitié inférieure de la cuisse. Quelques-unes sont très pâles et à peine visibles. De même que dans l'observation précédente, on ne constate au niveau des placards aucun trouble de la sensibilité.

Ici encore, il semble bien que nous nous trouvons en présence d'un nœvus-névrite, pour employer l'expression de Klippel et de Pierre Weill, mais à quelle sorte nœvus-névrite avons-nous affaire ? La réponse est assez embarrassante ; ces taches pigmentées n'occupent pas tout un segment de membre, et ne semblent pas correspondre par conséquent à un segment médullaire ; elles ne correspondent pas davantage au territoire d'innervation d'un nerf périphérique ; tout au plus pourrait-on dire qu'elles occupent le territoire des nerfs petit-sciatique et fémoro-cutané, mais ces deux nerfs ont des origines assez distantes l'une de l'autre ; il faudrait admettre l'existence à la période embryonnaire de deux lésions différentes et très localisées. D'un autre côté, la théorie radiculaire nous oblige à ac-

cepter l'hypothèse d'un processus toxi-infectieux ayant agi au niveau de la 3e et 4e racine lombaire, 1re et 2e sacrée, ce qui est beaucoup, si l'on compare l'étendue du territoire de ces racines au peu d'étendue et à la disposition des taches pigmentées. Nous avouerons que nous n'avons pas sur ce cas d'opinion bien arrêtée.

Observation III.

Mans..., couturière, âgée de 68 ans, entrée à l'Asile de Vaucluse le 11 octobre 1910 avec le certificat suivant : « Affaiblissement des facultés intellectuelles avec hallucinations probables, excitation, propos incohérents, désordre des actes. Trouvée errante. Cauchemars anciens. Crampes, amaigrissement, habitudes alcooliques ».

Cette malade présente un nœvus vasculaire, qui nous paraît remarquable par son étendue et sa localisation : il recouvre en effet la plus grande partie du membre supérieur et du thorax du côté droit ; sa teinte générale lie de vin est plus accentuée sur la face antéro-interne du bras et de l'avant-bras, ou l'on remarque également quelques verrucosités ; au contraire sur la face postérieure du membre supérieur, et autour des îlots de peau saine que nous décrirons tout à l'heure, la coloration est plutôt rosée (fig. 3, 4, 5).

Ce nœvus s'étend (sans faire d'ailleurs saillie) sur une surface limitée en haut, à la naissance du cou par une ligne sensiblement horizontale dont le prolongement passerait par l'apophyse épineuse de la 6e vertèbre cervicale ; en arrière, à 3 centimètres environ de la crête des apophyses épineuses, cette ligne séparative se recourbe en bas ; elle descend sur la face postérieure du thorax, en décrivant une légère courbe, assez irrégulière, dont la convexité tournée vers la colonne vertébrale n'atteint pas la ligne médiane. Plus bas, au niveau de la 7e côte, elle forme un nouveau coude, se dirige horizontalement en avant, coupe le sein dans son quart inférieur et remonte vers le sternum ; elle atteint enfin la ligne médiane au niveau de la 3e côte et gagne obliquement la région sus-claviculaire, notre point de départ.

Tout le membre supérieur est envahi, à part cependant quelques îlots de peau saine, à bords dentelés, situés au niveau et un peu en arrière du creux axillaire, à la face postéro-externe du bras et sur le bord cubital de l'avant-bras, enfin à la main l'annulaire et l'auriculaire ne présentent aucune tache ou coloration anormale ; le médius est atteint mais seulement dans la moitié externe de ses deux faces.

Nous signalerons aussi, toujours du côté droit, 3 taches dont la plus volumineuse paraît correspondre comme situation à l'extrémité postérieure du 8e espace intercostal ; quant aux deux autres, elles sont situées en dehors et en bas de la précédente.

Cette malade nous paraît également intéressante, à cause de la disproportion qui existe entre les deux membres supérieurs ; tandis que les membres inférieurs ne présentent qu'une différence d'un demi-centimètre environ dans leur

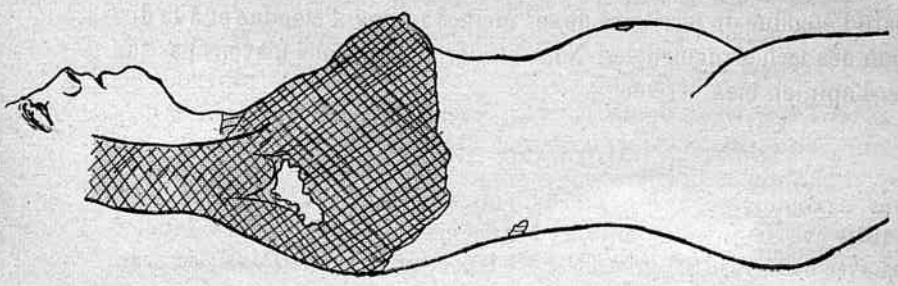


FIG. 5

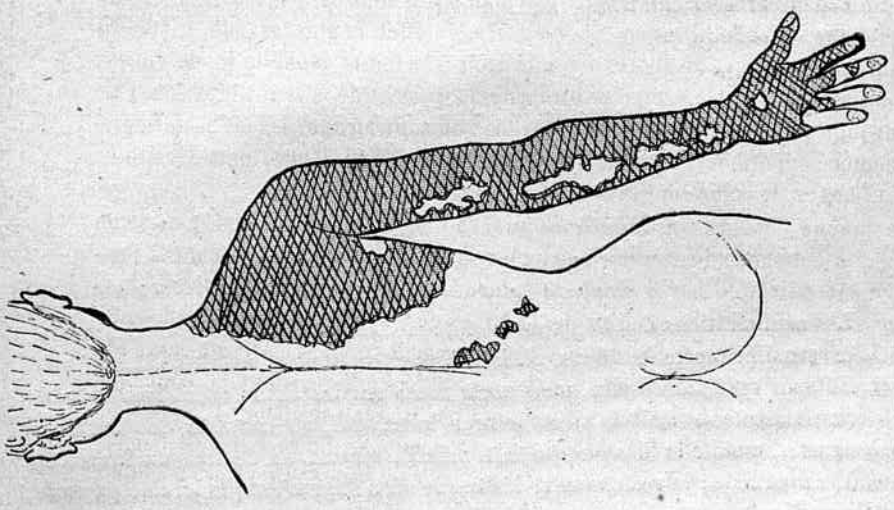


FIG. 4

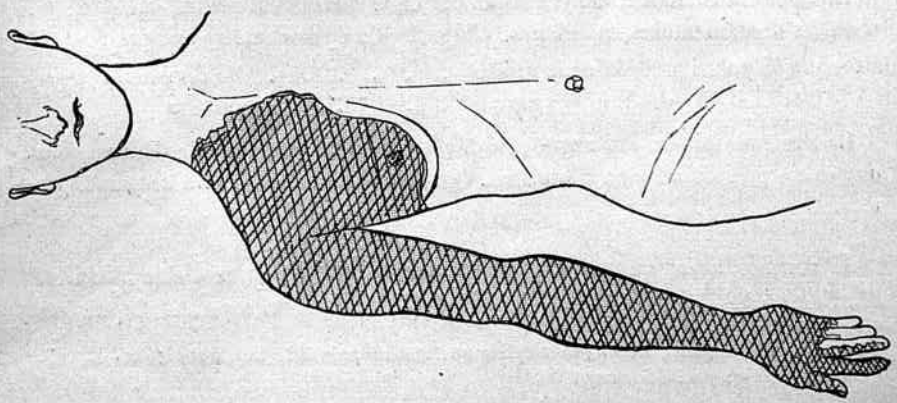


FIG. 3

circonférence, en faveur du droit, voici les dimensions comparatives des divers segments des deux membres thoraciques :

Circonférence maximum du bras.

A droite	24 cent.
A gauche.	20 »

Longueur totale des membres supérieurs (mesurée du sommet de l'apophyse coracoïde à l'extrémité du médius).

A droite	66 cent. 1/3
A gauche	64 »

Longueur du bras (de l'apophyse coracoïde au sommet de l'olécrane).

A droite	31 cent.
A gauche.	30 »

Longueur de l'avant-bras (du sommet de l'olécrane à l'extrémité de l'apophyse styloïde du cubitus).

A droite.	23 cent. 1/2
A gauche	22 »

Dimension de l'index particulièrement taché et coloré.

Longueur : à droite.	7 cent. 2
— à gauche.	6 » 3
Diamètre : à droite	1 » 8
— à gauche.	1 » 5

Les mensurations des doigts sains et du médius ne révèlent pas de différence bien sensible entre les deux côtés. L'hypertrophie ne paraît d'ailleurs pas limitée au système osseux, mais porte aussi sur les tissus cellulaires et adipeux ; lorsque le malade tient le bras horizontal, on constate une sorte de bourrelet, mobile et flasque qui fait principalement au dessous du bras une saillie anormale : le relâchement des tissus dû à l'âge n'est pas ici une explication suffisante, attendu que cette saillie est beaucoup moins prononcée du côté opposé.

La force musculaire, malgré l'opinion de la malade est sensiblement égale dans les deux membres supérieurs. L'aiguille du dynamomètre marque :

à la pression de la main droite	55 divisions
— gauche	50 »

Le système pileux est aussi peu développé d'un côté que de l'autre, les ongles ne présentent rien d'anormal. Quant à la sensibilité, elle ne paraît pas atteinte.

Il semble bien que nous nous trouvions en présence d'une affection étudiée en 1869, par Trélat et Monod (1) et dont on a publié depuis un

(1) Trélat et Monod, *De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps.* Archives générales de Médecine, 1869.

certain nombre d'observations. MM. Klippel et Trenaunay (1) ont en 1900 complété la description du syndrôme auquel ils ont donné le nom de nœvus variqueux ostéo-hypertrophique.

Dans le cas qui nous occupe, les varices paraissent faire défaut ; ceci peut tenir à ce que le nœvus ostéo-hypertrophique généralement localisé aux membres inférieurs siège ici au membre supérieur, ou encore à ce qu'une légère dilatation veineuse peut être masquée par le développement anormal du tissu cellulaire et graisseux ; dans tous les cas nous pouvons admettre l'existence d'une forme fruste, avariqueuse.

Mais ce qui nous intéresse surtout, c'est la localisation et par suite la pathogénie de ce large nœvus ; Klippel et Trenaunay, sans repousser complètement l'influence du système nerveux avaient admis en 1900 l'hypothèse d'un agent infectieux, agissant au moment de la vie intra-utérine, en un point ou en divers points du système vasculaire. Nous ne passerons pas en revue, toutes les théories pathogéniques qui ont été émises au sujet des nœvi. Nous ferons seulement remarquer que la théorie radiculaire permet à elle seule d'expliquer tous les troubles que nous venons de décrire ; c'est elle qui nous paraît la plus acceptable et ceci pour plusieurs raisons :

1° Le placard vasculaire est limité sur le cou et sur le thorax par des lignes sensiblement horizontales et parallèles qui répondent bien à des limites de territoires radiculaires ; de plus il est exclusivement localisé au côté droit du corps.

2° Il existe sur la face postéro-interne du membre supérieur une série d'îlots de peau saine qui dans leur ensemble dessinent une bande radiculaire et reproduisent jusqu'à un certain point ce que Sherrington avait réalisé expérimentalement sur des animaux, c'est-à-dire un territoire radiculaire sain entre deux zones de lésions.

3° Il est assez naturel d'invoquer une lésion nerveuse pour interpréter les troubles variés que nous venons de décrire.

En résumé, les lésions précédentes peuvent être expliquées, à notre avis, par l'hypothèse d'un processus toxi-infectieux, ayant porté sur les racines rachidiennes du côté droit, de la 4e cervicale à la 5e dorsale, inclusivement les 7e et 8e racines cervicales ainsi que la 1re dorsale paraissent avoir été moins atteintes par ce processus toxi-infectieux. Quant aux trois petites taches de la région dorso-lombaire, nous devons avouer qu'elles semblent avoir un trajet un peu trop oblique pour dessiner un territoire radiculaire.

Nous conclurons de tout ceci, que la théorie de MM. Klippel et Pierre Weill est jusqu'à présent une de celles qui nous satisfont le mieux. La situation qu'occupent les nœvi sur la surface du corps paraît bien, dans un grand nombre de cas, correspondre à une disposition radiculaire.

(1) KLIPPEL et TRENAUNAY, Archives générales de Médecine, 1900.

HOPITAL STARO-EKATERININSKI DE MOSCOU
(SERVICE DES MALADIES NERVEUSES)

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE.

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE EST UNE ENTITÉ MORBIDE SPÉCIALE (1)

(D'après 16 observations personnelles et 4 autopsies)

(Suite et fin).

PAR

M. Nicolas ELDAROFF,
Interne de l'hôpital

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Considérant cet article comme un précis préalable de la monographie que nous espérons publier, et en raison de la similitude presque totale des altérations macro et microscopiques du squelette dans nos quatre observations nous allons nous borner, dans l'exposé de l'anatomie pathologique de la spondylose rhizomélique, à une description détaillée d'un seul cas, mais les conclusions que nous poserons seront basées sur l'étude des quatre cas.

Toutes les figures qui suivent sont des photographies de nos pièces anatomiques (macro et microscopiques).

Examen macro et microscopique. — (Obs. 2, voir le compte rendu de l'autopsie). Ont été extraites : la partie dorsale de la colonne vertébrale avec les côtes adjacentes, les articulations des épaules, du bassin, des hanches et des genoux. Après une macération prolongée de la colonne vertébrale, toutes les parties molles et cartilagineuses se sont séparées des os et la préparation anatomique ne fut plus constituée que par l'élément osseux. Après avoir été placée sur la table, la partie du squelette, au lieu de se désagréger en vertèbres et côtes, ne montra aucune mobilité dans ces dernières ; les vertèbres, les côtes et les articulations avec leurs capsules articulaires apparurent soudées en un bloc osseux homogène ; les portions des côtes ressemblaient aux apophyses des corps vertébraux.

Le canal rachidien et les trous intervertébraux sont de dimension normale ; il existe une raréfaction osseuse des vertèbres très augmentée ; leur poids est diminué.

(1) V. le commencement de cet article, t. XXIV, n° 2, p. 121.

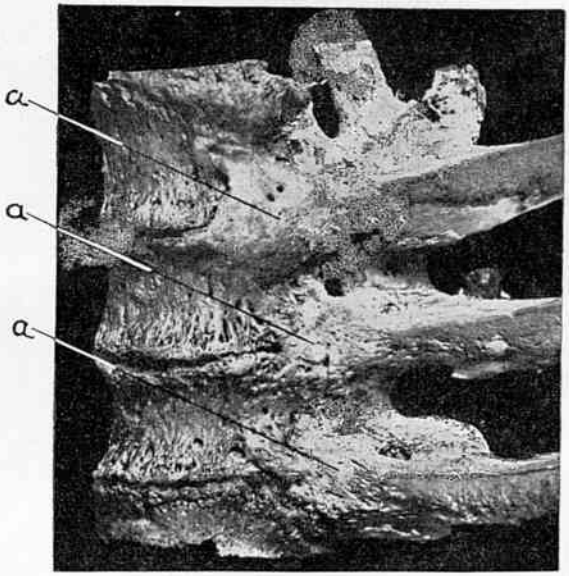


FIG. 1. — Vue macroscopique de la partie dorsale de la colonne vertébrale avec les côtes adjacentes, vue de face. Les corps des vertèbres et les côtes ont conservé la configuration normale : ils sont soudés en un seul os : *a*, les lig. costo-vertébraux sont ossifiés et ont conservé un processus régulier en forme de rayons sur le corps de la vertèbre. Absence totale de dépôts osseux et de transformations. (Gr. nat.).

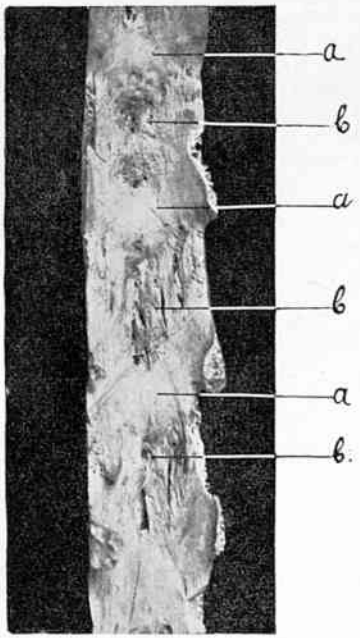


FIG. 2. — Vue macroscopique de la rangée des arcs des vertèbres qui forme avec les apophyses épineuses une colonne séparée des corps des vertèbres, vus de l'intérieur, du côté du canal rachidien : *a*, arcs vertébraux ; *b*, Lig. jaunes, qui sont ossifiés et qui répètent fidèlement l'incurvation des arcs des vertèbres. Absence d'ostéophites et de déformations. (Grandeur naturelle.)

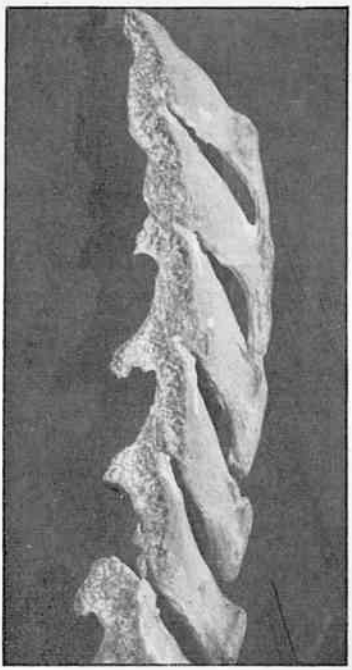


FIG. 3. — Les apophyses épineuses, séparées sur toute la longueur des corps des vertèbres, forment une colonne osseuse. Les lig. sus-épineux sont ossifiés. (Gross. : 1/2.) Les *lig. interépineux* qui sont dans l'état normal faibles et percés de trous, ne se sont pas conservés sur la pièce anatomique. Les *lig. longit. commun ant. et post.* sont intacts.

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(*Nicolas Eldaroff*)

Appareil ligamenteux de la colonne vertébrale. Aspect macroscopique. — Sur notre pièce anatomique, l'ossification intéresse les capsules articulaires qui entourent les têtes des côtes et les *ligments costo-vertébraux* qui, à l'état normal, sont constitués par des fibres qui partent en rayonnant de la tête costale vers les corps des vertèbres. Il n'y a pas d'exostose, donc pas de déformations. Par contre, les masses osseuses ont conservé leur disposition radiée et là où les têtes des côtes s'articulent avec les deux vertèbres adjacentes, ces ligaments rayonnés osseux ont uni en un seul bloc, par un point ininterrompu, la côte et les corps des vertèbres voisines (fig. 1, Pl. XXV).

Ainsi que le ligament costo-vertébral, le *ligament costo-transversaire* postérieur est ossifié. Les intervalles entre les arcs des vertèbres connexes qui contiennent à l'état normal le ligament jaune, sont remplis sur notre pièce anatomique par une masse osseuse et compacte. Cette masse a le même aspect et la même densité que les arcs des vertèbres adjacentes; elle répète fidèlement l'incurvation de ces dernières; sur leurs surfaces tournées vers le canal rachidien, se rencontrent très rarement les ostéophytes isolés, de la grandeur d'une lentille; les petites fentes fines sagittales qui se trouvent sur quelques-unes d'elles, rappellent la structure fibreuse des ligaments qui s'y trouvaient auparavant (fig. 2).

Les *ligaments sus-épineux*, sans avoir changé d'épaisseur, se sont transformés par endroits en petits ponts osseux qui unissent les extrémités d'apophyses épineuses voisines (fig. 2). De cette manière, sur notre pièce anatomique, les apophyses des 10 vertèbres échelonnées sur toute la longueur de la pièce forment, avec les arcs des vertèbres, une colonne osseuse (fig. 2 et 3, Pl. XXV).

Les ligaments ossifiés ont été examinés au microscope. — Cet examen avait pour but de voir si les ligaments sont simplement imprégnés de sels de chaux ou s'ils sont composés d'un vrai tissu osseux et présentent par suite des phénomènes de métaplasie ou de néoformation osseuse. Dans ce but, nous avons fait une série de coupes anatomiques microscopiques de notre malade et, pour comparaison, des préparations microscopiques d'un homme normal de même âge que notre malade et mort d'une cause accidentelle. A l'état normal le ligament jaune (fraîchement disséqué, coupé au microtome à congélation et coloré) (1), présente au microscope un réseau serré de fibres élastiques avec une faible addition de fibres collagènes (fig. 4).

Nous avons prélevé dans trois directions (frontale, sagittale et transversale) des lamelles d'os dans les ligaments jaunes ossifiés; des coupes sèches ont été préparées et colorées suivant la méthode de Zimmermann

(1) Par l'hématoxyline non acide et le van Gieson.

(à la fuchsine). Sur ces pièces microscopiques, on voit que les ligaments jaunes, dans les parties dorsale inférieure et lombaire de la colonne vertébrale, sont composés dans toute leur épaisseur d'un tissu compact ; dans les parties dorsales moyenne et supérieure, la couche compacte n'existe qu'à la surface, qui est tournée vers l'intérieur du canal rachidien et tout le ligament d'avant en arrière est composé d'un tissu osseux spongieux. *Au microscope apparaissent tous les éléments d'un vrai tissu osseux* : canaux de Havers, corpuscules et lamelles osseuses, il n'existe pas de vestiges de la structure antérieure (pas de tissus conjonctifs ni de fibres élasti-

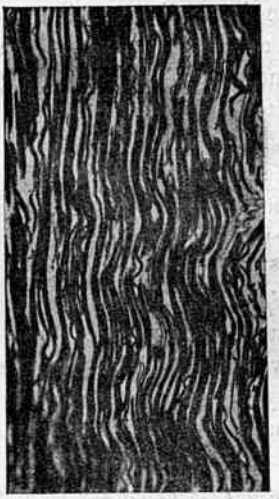


Fig. 4. — Ligament jaune normal de la partie dorsale de la colonne vertébrale fraîchement disséqué et coupé au microtome à congélation (coupe frontale). Réseau noir serré de grosses fibres élastiques. — Coloration de l'hématoxyline non acide et le Van Gieson. — Grossissement : 200.

ques collagènes). Les canaux de Havers sont de grand diamètre, ils ont pour la plupart une direction verticale de haut en bas, ils se ramifient, s'anastomosent entre eux et forment assez souvent des élargissements en forme d'anse. Les corpuscules et les lamelles osseuses, qui forment la substance fondamentale au point de vue anatomique, sont disposés comme dans l'os normal : autour des canaux de Havers ils forment un réseau régulier plus ou moins serré de cercles concentriques — le système des lamelles de Havers — et, dans les intervalles de ces derniers, un système irrégulier de lamelles intercalées : les cavités osseuses où se trouvent les corpuscules osseux s'anastomosent entre elles, avec les parois des canaux de Havers et avec leurs processus en forme d'araignée (fig. 5, 6 et 7, Pl. XXVI).

FIG. 5. — Coupe sèche d'une lamelle osseuse, prise dans le ligament jaune ossifié de notre Obs. dans une direction sagittale (voir fig. 26). A la place de réseau des fibres élastiques (fig. 4), tissu osseux véritable. (Gross. : 4.)

FIG. 6. — La même pièce de lig. jaune ossifié que fig. 5. (Gr. ss. 200). — On voit la paroi du canal de Havers dans la coupe longitudinale avec de nombreux corpuscules osseux. Lamelles osseuses. Coloration à la fuchsine (méthode Zimmermann).

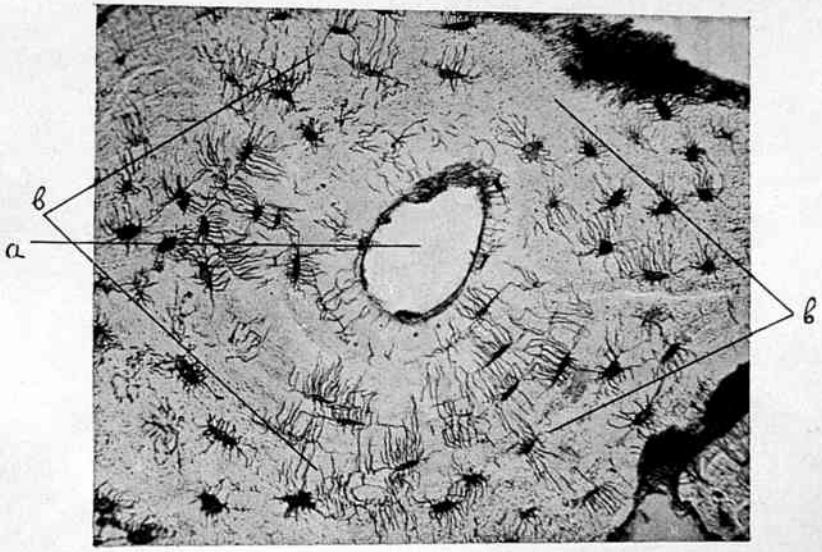


FIG. 7. — Coupe sèche d'une lamelle d'os prise dans le lig. jaune ossifié dans une direction transversale. On voit une coupe transversale du canal de Havers : *a*, lumière du canal de Havers ; *b*, cavités et lamelles osseuses qui forment des cercles concentriques réguliers autour des canaux de Havers. Coloration à la fuchsine (méthode Zimmermann). (Gross. : 200.)

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(*Nicolas Eldaroff*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

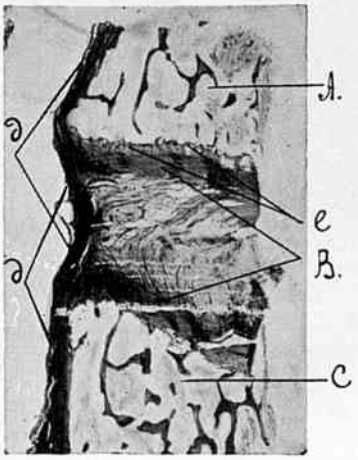


FIG. 8. — Coupe sagittale, prise sur la ligne médiane d'un disque interv. (B) normal avec les parties adjacentes d'un vertèbre supérieure (A) et inférieure (c). On voit sur la pièce la partie antérieure de la coupe. Le disque atteint la face antérieure (d) de la vertèbre avec sa longueur verticale (e). Rangée limitrophe des cellules cartilagineuses. Décalcination d'après de Chaffer et colorée à la méthode de Hansen. (Grossis. : 5.)

FIG. 9. — La même pièce qu'à la fig. 8, mais pathologique. (A et e), vertèbres, (B), disque; il n'atteint pas la face ant. de la colonne vertébrale (d), il est séparé par le tissu osseux, spongieux (F) qui est néoformé ; ainsi ce dernier occupe la place du cartilage qui y était avant. Le rang des cellules cartilagineuses (e, de la fig. 8) a disparu. Décalcination et coloration comme pour la pièce de la fig. 8.

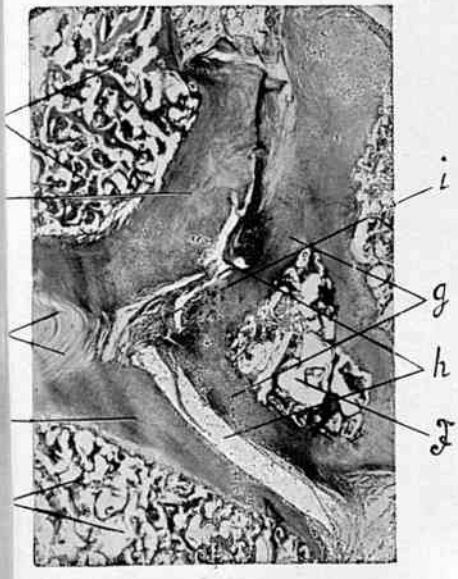


FIG. 10. — Coupe frontale au milieu d'une articulation normale, prise entre la tête (F) de la côte et deux vertèbres (A et C): B, disque intervertébral ; *d*, *e*, *g*, cartilages articul. des vertèbres et de la tête de la côte ; *h*, cavités articulaires ; *i*, lig. de la tête de la côte et du disque (décalcif. à la méthode de Chaffer). Agrandiss. : 5.)

FIG. 11. — Même coupe frontale d'une articulation prise entre la tête (F) de la côte et deux vertèbres (A et C) du cas de Spondylose rhizom. : B, disque interv. conservé ; *d*, absence de cartilages et de cavités articulaires, partout de petits ponts osseux et des cavités médullaires d'un tissu osseux homogène et spongieux qui a soudé entre eux le tissu spongieux des vertèbres et la tête de la côte. La porosité du tissu spongieux partout est augmentée en comparaison de l'état normal (fig. 10). (Agrandiss. 5.)

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(Nicolas Eldaroff)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

Les autres ligaments ossifiés de la colonne vertébrale (le ligament sus-épineux, le ligament costo-vertébral, le lig. costo-transversal et les autres) présentent la même structure : *tissu osseux vrai.*

Les disques intervertébraux ne se sont pas conservés sur la pièce macroscopique macérée.

La partie du squelette qui a été plongée dans le formol, ne présente aucune modification *macroscopique* de l'épaisseur des parties antérieures ; pour l'analyse *microscopique*, une partie de la région dorsale de la colonne vertébrale a été sciée en deux parties égales suivant la ligne sagittale médiane.

De la partie antérieure de cette section a été prise une lamelle qui passait le long de tout le cartilage intervertébral dans la direction verticale et le long des corps des vertèbres adjacentes placées au-dessus et au-dessous (décalcification par l'acide nitrique, coloration par le bleu de méthylène, fixation par l'ammonium de molybdène). Des sections pareilles permettent d'étudier le cartilage dans toute l'épaisseur et d'analyser les rapports du cartilage avec les vertèbres connexes. *A l'état normal* (fig. 8, Pl. XXVII), la face antérieure du cartilage atteint le niveau de la face antérieure des corps des vertèbres et se trouve ainsi sur le même plan vertical ; le cartilage dans toute sa longueur dans le sens postéro-antérieur, conserve partout presque la même épaisseur ; la structure intérieure du cartilage est la suivante : en bas et en haut, se détache du tissu spongieux une rangée de cellules placées très près l'une contre l'autre et comme creusées dans la substance fondamentale ; les capsules renferment chacune de 20 à 30 cellules cartilagineuses ; cette couche de capsules, dont les cellules ont une direction verticale, est suivie d'une couche cartilagineuse périphérique très riche en capsules, dans lesquelles se trouvent les cellules ; enfin, plus loin, un cartilage fibreux, pauvre en cellules, qui occupe les trois quarts moyens de l'épaisseur totale.

Sur nos pièces pathologiques (fig. 9, Pl. XXVII) les disques deviennent moins larges à leur partie antérieure et n'atteignent pas le niveau de la face antérieure des vertèbres ; le cartilage, bleu, à un demi-centimètre de la ligne antérieure, n'est plus coloré par le bleu de méthylène, mais reste rose, comme le tissu osseux de la vertèbre ; toute cette partie antérieure est occupée par des éléments de tissu spongieux néoformé et par des espaces médullaires riches en vaisseaux sanguins, par endroits des restes du cartilage qui y était avant sont conservés.

Quelques-uns de ces éléments sont formés de tissu osseux, les autres sont formés de faisceaux tendineux qui sortent de la substance fondamentale des parcelles cartilagineuses encore conservées quoique transformées. Ces faisceaux tendineux se continuent dans les bâtonnets osseux néofor-

més ou dans le tissu connexe des vertèbres ; dans les régions médullaires qui viennent de se former à la place du cartilage, apparaît une grande quantité de faisceaux collagènes, surtout autour des vaisseaux sanguins.

Il n'y a pas de rangée de capsules aux extrémités des corps des vertèbres.

Sous tous les autres points, les cartilages intervertébraux ne diffèrent pas de la normale.

Etude des petites articulations de la colonne vertébrale. Aspect macroscopique. — A l'état normal dans les coupes qui passent transversalement ou frontalement par le milieu de l'articulation de la tête de la côte avec le corps de la vertèbre, les cartilages qui enveloppent les têtes des côtes et les surfaces articulaires des corps des vertèbres forment la cavité de l'articulation avec le ligament qui va de la crête de la tête vers le cartilage intervertébral (fig. 10, Pl. XXVII). Sur la pièce pathologique de notre cas, aucune structure articulaire n'apparaît ; on ne distingue ni les contours de la tête de la côte, ni les facettes articulaires des corps des vertèbres, ni la pente de l'articulation ; toute la région où se trouvait l'articulation est envahie par une masse osseuse spongieuse et homogène, qui passe uniformément de la tête de la côte dans le tissu dentelé du corps de la vertèbre. Mais on voit bien sur ces pièces le disque conservé (B) (fig. 11, Pl. XXVII).

Une autre étude macro-microscopique a été faite d'une coupe transversale qui passe dans la même articulation et prend encore l'articulation entre la côte et l'apophyse transversale, l'apophyse transversale même et l'apophyse oblique (fig. 12).

L'analyse microscopique de ces pièces confirme ce qui a été déjà constaté à l'analyse macroscopique : la soudure de différents os en un seul, l'augmentation de la porosité et la raréfaction du tissu spongieux des os connexes, la disparition complète des cartilages du ligament et des cavités articulaires ; les cartilages se transforment par endroits en une sorte de poutre en tissu osseux compact qui a gardé la configuration du cartilage ; dans d'autres parties, ce cartilage est remplacé par un tissu spongieux à larges mailles, parsemé de lamelles osseuses (fig. 11 d, Pl. XXVII).

A une étude minutieuse de ces pièces on trouve des parcelles isolées du cartilage, entourées de tous les côtés par un tissu osseux, qui remplace le cartilage (fig. 13 et 14, Pl. XXVIII).

Le tissu osseux-médullaire qui remplit les mailles de cette région où se trouvait d'abord l'articulation normale est très riche en cellules adipeuses et pauvre en éléments lymphatiques, ce qui distingue sur les pièces microscopiques colorées cette région des parties connexes de la côte et du corps de la vertèbre, dont les mailles sont remplies des cellules lymphatiques (fig. 12, Pl. XXVIII). On ne voit pas de signes d'inflammation, quoique

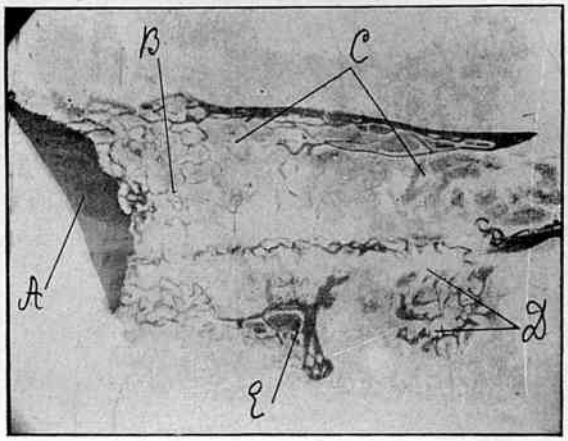


FIG. 12. — Coupe transversale : A, disque intervertébral ; B, articulation costo-vertébrale ; C, côte ; D, Apophyse transv. et artic. costo-transv. ; E, Apophyse oblique. Absence totale de cartilages et de cavités articulaires. (Gross. : 2 fois.)

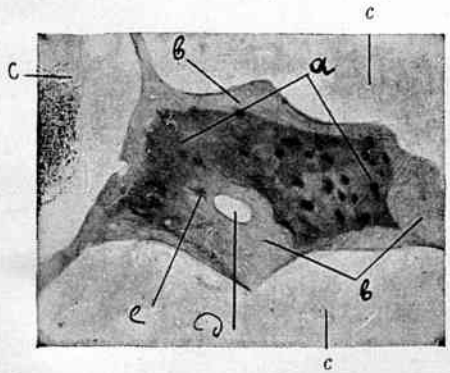


FIG. 13. — Parcelle microscopique du cartilage hyaloïde prise dans l'articulation de la tête de la côte et des vertèbres : *a*, parcelle du cartilage et des cellules cartilagineuses ; *b*, petits ponts du tissu osseux spongieux qui entourent la parcelle du cartilage avec la tendance de la remplacer ; *c*, cavités médullaires os ; *d*, lumière du canal de Havers ; *e*, cellule cartilagineuse détachée par le tissu osseux néoformé. Pièce décalcifiée, coloration à la méthode de Hansen. (Agrandiss. 70.)

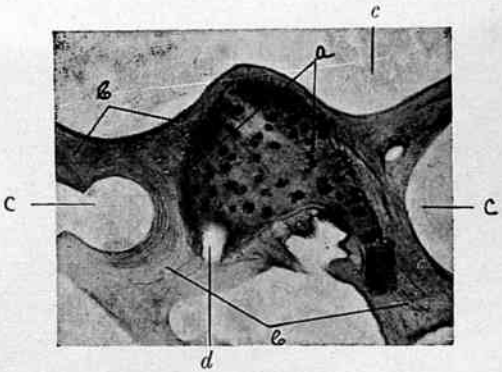


FIG. 14. — Parcelle du cartilage d'une même articulation où le processus de l'ossification du cartilage est encore plus développé. Le tissu fondamental du cartilage (*a*) est déjà presque transformé en os et les cellules cartilagineuses se détachent encore plus sur son fond : *a*, cartilage ; *b*, os ; *c*, cavités médullaires ; *d*, le canal de Havers. Même préparation et coloration que coupe de fig. 13. (Agrandiss. de 70.)

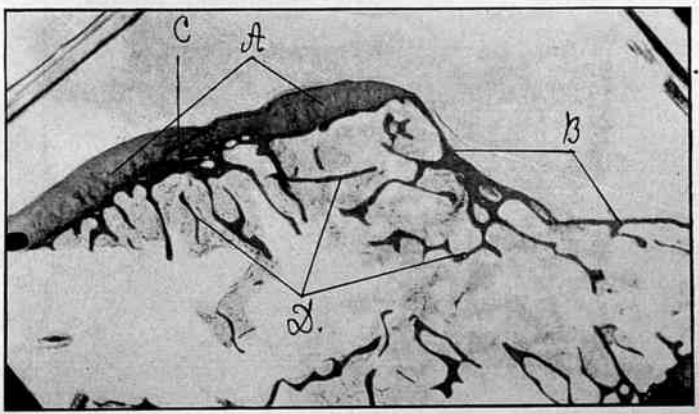


FIG. 15. — Surface de la tête de l'humérus droit de la spond. rhiz. (coupe verticale : A, cartilage relativement conservé ; B, absence absolue du cartilage ; C, fibre conjonctive néoformée ; D, le corps spongieux de la tête. (Gross. : 4 fois.)

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(*Nicolas Eldaroff*)

les vaisseaux soient dilatés. Il n'y a pas d'épaississement du périoste.

Les surfaces articulaires *des apophyses obliques* à l'état normal se touchent étroitement et ont une capsule ligamenteuse courte qui ne permet qu'un mouvement court. Dans notre cas, tous les rangs des apophyses obliques à ossification uniforme se sont transformés de haut en bas en deux tiges osseuses unies ; les facettes articulaires ne se distinguent ni à la coupe, ni sur la surface, et dans une coupe qui traverse toute la colonne des apophyses articulaires apparaît une masse osseuse, spongieuse et homogène.

LES GRANDES ARTICULATIONS DES MEMBRES

Vue anatomique macroscopique. — La tête de l'humérus droit est diminuée d'un tiers de son volume et aplatie surtout sur sa surface postérieure. Aux endroits de l'aplatissement, le cartilage articulaire n'est pas visible et à sa place apparaît une substance osseuse ; tout le reste de la surface articulaire est couvert de cartilage dont la surface est sèche ; par endroits dans les couches superficielles elle est usée en de petits points.

Les parties recouvertes de cartilage et celles qui en sont dépourvues, se séparent par un petit bourrelet cartilagineux, surtout sur la tête gauche. La capsule est épaissie, les membranes synoviales qui couvrent les cols des deux os de l'épaule sont couvertes de cils jaunâtres qui ont quelquefois plusieurs millimètres de longueur.

La tête du fémur est de dimension normale, elle n'a pas subi de déformation et elle est couverte du cartilage qui a une surface sèche et est usé par endroits. La surface cartilagineuse est séparée du col du fémur par un petit bourrelet cartilagineux tubéreux qui est comme corrodé. La *fovea capitis femoris* est agrandie dans toutes ses dimensions ; elle est privée de cartilage et a un fond osseux tubéreux et corrodé. Les bords de la partie usée sont effacés par endroits et passent peu à peu à la surface générale cartilagineuse ; par endroits apparaît une tubérosité cartilagineuse. Sur la surface inférieure du col du fémur se trouve *une arborescence papillifère*, qui occupe tout l'angle formé par la tête et le corps de l'os. Cette excroissance arborescente part de la membrane synoviale qui recouvre le col du fémur. Chaque papille est posée sur une mince tige. Quelques-unes des papilles sont plus grandes, jusqu'à deux centimètres de longueur, avec un épaississement lentiforme au bout ; cet épaississement a quelquefois une dimension d'une noisette de cèdre, il est d'une couleur d'un jaune grisâtre ; ces papilles sont probablement d'une formation plus récente et occupent le haut du faisceau arborescent ; d'autres papilles sont plus petites, d'une formation ultérieure et sont posées à la base du faisceau.

La capsule articulaire est épaissie, un entrecroisement plus faible des cils s'y trouve. Dans l'articulation du genou, sur l'extrémité inférieure du fémur sur le côté antérieur du condyle interne, presque une moitié de la surface cartilagineuse est usée.

L'échancrure intercondylienne est remplie à moitié par la même production arborescente papillifère que nous venons de signaler dans l'articulation de la hanche. La tubérosité cartilagineuse ne s'y trouve point. La membrane synoviale qui entoure toute la tête articulaire est parsemée de petites excroissances papillifères qui se propagent sur la capsule articulaire ; cette dernière est épaissie. Dans toutes les articulations et dans tous les os, qui ont été analysés, il n'y a pas de dépôt osseux.

L'*analyse microscopique du cartilage* des articulations des hanches, des genoux et des épaules dans notre cas, montre qu'il présente en divers endroits des caractères différents : sur les parties qui se sont relativement bien conservées (fig. 15, Pl. XXVIII et 16¼A), le cartilage hyaloïde est d'une

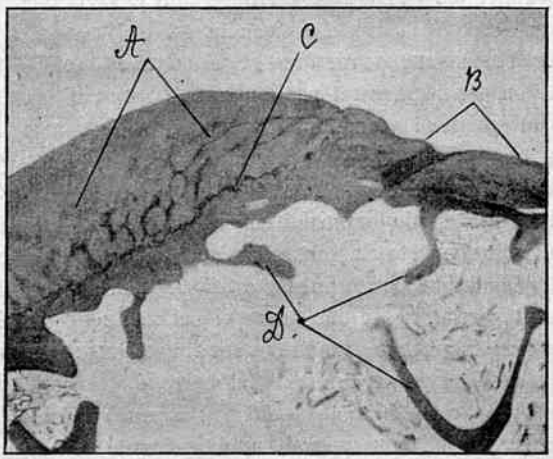


Fig. 16. — Cartilage de l'humérus gauche (coupe verticale)
A, cartilage hyalin relativement conservé, mais modifié. On voit le mode de disparition du cartilage.— B, absence absolue de cartilage. — C, ligne calcaire. — D, tissu spongieux de l'os. — Grossissement : 17 fois.

épaisseur normale, mais la substance fondamentale n'est pas homogène comme à l'état normal, elle est fibreuse, les cellules cartilagineuses ne sont isolées que dans les couches périphériques, tandis que dans toute la masse du cartilage elles se présentent sous forme d'agglomération de 5, 10 cellules et plus. La partie extérieure du cartilage est recouverte d'une mince couche d'un tissu de fibrocartilage ; à l'intérieur le cartilage est séparé du fond

osseux par une ligne de démarcation très foncée en zig-zag de dépôt calcaire. Dans d'autres endroits, le cartilage est corrodé, les fibres fines se transforment en fibres plus épaisses et la matière hyaloïde n'est plus visible, les fibres traversent tout le cartilage transversalement de la périphérie en dedans (fig. 15). La couche extérieure des fibres horizontales est très épaissie dans ces parties ; dans les parties des têtes des articulations qui sont aplaties et usées, le cartilage n'apparaît pas au microscope. Sur la pièce microscopique, on ne retrouve que la mince couche du tissu conjonctif périphérique et la ligne de démarcation calcaire qui sont posées sur l'os sans intermédiaire (B). Les faisceaux des fibres conjonctives traversent par endroits cette dernière, ces fibres qui partent de la membrane périphérique vers la région médullaire, contiennent quelquefois dans leur épaisseur un fin vaisseau sanguin qui se détache des vaisseaux de la moelle.

Chaque papille de l'arborescence papillifère de la membrane synoviale présente au microscope une tendre substance conjonctive riche en larges vaisseaux aux parois minces ; ces vaisseaux sont plus nombreux à la périphérie de la papille.

Système nerveux. — Nous avons soumis à l'analyse microscopique : la moelle épinière (tous ses segments), les racines postérieures et antérieures, les méninges, l'encéphale et le cervelet.

Les pièces microscopiques ont été colorées par la méthode de Weigert-Pal, de Weigert-Pal et Van Gieson. Les deux colorations n'ont démontré nulle part d'altérations pathologiques : les substances blanche et grise de l'encéphale et de la moelle épinière sont dans un état normal, aussi bien que les racines des nerfs rachidiens antérieurs et postérieurs. Une coloration à l'acide osmique appliquée à des pièces semblables, a montré une faible dégénérescence de la substance blanche et des racines antérieures et postérieures des nerfs rachidiens. Cette dernière dégénérescence est partout également faible : dans la région sacrée, lombaire et dorsale, cette dégénérescence est uniforme sur toute la préparation microscopique ; elle est un peu plus intense dans les faisceaux de Goll de la région cervicale. Une dégénérescence aussi faible et uniforme dans toutes les parties de l'encéphale et de la moelle épinière, qui ne peut être découverte qu'à une coloration à l'acide osmique, doit être considérée comme le résultat d'un épuisement général de l'organisme, l'effet de sa cachexie, et non comme le foyer de l'affection, qui a un rapport avec la maladie de la spondylose rhizomélique.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

En nous basant sur les faits que nous avons observés et sur la littérature de la question, nous allons étudier le diagnostic différentiel de la

Conclusions générales de l'anatomie pathologique de la spondylose rhizomélique et signes anatomiques différentiels des quatre formes les plus voisines d'ankylose de la colonne vertébrale.

I	II	III	IV
Spondylose rhizomélique (P. Marie).	**Rigidité de la colonne vertébrale (d'après Bekterеff).** **Cyphose hérédo-traumatique (P. Marie).**	**Spondylite déformante.**	**Rhumatisme chronique ankylosant.**
1° *Ostéoporose générale. Absence complète de processus hyperplastique.* Atrophie des cartilages. Absences de déformations. *Configuration des os et des articulations.*	Porosité du tissu osseux des vertèbres, absence du processus hyperplastique des os et des cartilages.	Ostéoporose. Processus simultanés : d'atrophie (faiblement prononcé) et d'hyperplasie (très prononcé) dans les cartilages et dans les os des articulations : *grande difformité des articulations et des vertèbres.*	*Ostéophiles* d'une grandeur considérable et très abondants.
2° L'affection porte presque exclusivement sur *la colonne vertébrale, les articulations des épaules et des coxo-fémorales.*	L'affection n'intéresse que *la colonne vertébrale* ; les articulations ne sont pas affectées.	La plupart *des articulations des mains et des pieds* sont atteintes en même temps que la colonne vertébrale.	Presque *toutes les petites et les grandes articulations* sont atteintes en même temps que la colonne vertébrale.
3° Très fréquemment *cyphose peu marquée*, régulièrement répartie, à grand rayon à la partie dorsale ou dorso-cervicale de la colonne vertébrale.	Cyphose *brusque* à angle droit.	*Cypho-scolioses* dues à des difformités irrégulières osseuses et cartilagineuses de la colonne vertébrale.	La colonne vertébrale est en ligne droite, absolument verticale. Ses incurvations normales sont aplaties.
4° *Ossification* progressive des capsules articulaires et des ligaments des petites articulations de la colonne vertébrale, siégeant uniquement sur la face convexe de la colonne vertébrale. Les ligaments communs vertébraux antérieurs et postérieurs, les ligaments interépineux sont normaux.	Etat normal de l'appareil ligamenteux de la colonne vertébrale (dans la forme hérédo-traumatique, ossification des ligaments longitudinaux communs antérieurs). Tendance à l'ossification des ligaments jaunes et sus-épineux.	Ossification non systématique des ligaments.	Etat normal des ligaments.
5° Etat *normal des cartilages intervertébraux*. Tendance à l'ossification de leurs parties antérieures.	*Athophie prononcée* des cartilages intervertébraux surtout dans leurs parties antérieures et absence d'ossification.	*Grand accroissement* des cartilages intervertébraux avec ossification consécutive, ce qui est un facteur important dans la pathogénie de cette maladie.	*Ossification* des cartilages intervertébraux.

6° Soudure complète *des surfaces articulaires dans les petites articulations de la colonne vertébrale*. Disparition des cartilages et des cavités articulaires et formation à leur place d'un tissu osseux, homogène et spongieux. Absence de signes d'inflammation.	Les articulations des vertèbres sont rarement déformées.	Malgré les grandes difformités des surfaces des articulations vertébrales, pas de soudure de surfaces articulaires. Dans cette affection les petites articulations ne sont pas atteintes.	Les petites articulations de la colonne vertébrale sont affectées uniformément mais non systématiquement. Les articulations des pédicules ne sont pas atteintes.
7° *Immobilité absolue* des articulations est la conséquence de leur ankylose osseuse et de l'ossification des ligaments.	*Limitation*, mais non abolition de la mobilité dans la colonne vertébrale, due à des lésions profondes des cartilages intervertébraux.	Possibilité de mouvement quoique minimes même dans les cas de maladie avancée ; la plus ou moins grande amplitude des mouvements dépend de l'intensité des processus hyperplastiques.	Immobilité complète due à l'ossification des productions conjonctives inflammatoires de la synoviale et à la soudure consécutive des surfaces articulaires.
8° Les contours du *canal rachidien et des trous intervertébraux* sont normaux.	Contours du canal rachidien et des trous intervertébraux normaux.	Difformité des trous intervertébraux.	Grand rétrécissement des trous intervertébraux.
9° Etat normal du *système nerveux*.	Méningite chronique (des deux méninges) ; dégénérescence des cellules des ganglions intervertébraux et des racines des nerfs rachidiens, surtout des nerfs postérieurs ; foyers isolés de dégénérescence dans la substance blanche de la moelle épinière.	Etat normal du système nerveux.	Etat normal du système nerveux.
10° Affection *générale*, qui se manifeste par un trouble de la nutrition de tout le système osseux.	Affection *locale* qui dépend des altérations anatomo-pathologiques du système nerveux.	Affection générale constitutionnelle. Effet d'un état de sénilité et de marasme des tissus de l'organisme.	Affection des articulations par excellence.

11° En outre il faut noter pour la spondylose rhizomélique, qu'il existe au niveau des surfaces articulaires des os des épaules et des hanches, les altérations suivantes : *a*) atrophie du cartilage : *b*) transformation fibreuse du cartilage, *c*) disparition complète du cartilage ; 12° épaississement et dégénérescence villeuse de la synoviale pouvant aller jusqu'à la formation de lipome arborescent dans les articulations « des racines des membres » ; 13° état normal de toutes les articulations et de tous les ligaments qui ne sont pas énumérés ci-dessus.

spondylose rhizomélique. Ce diagnostic doit être fait aux deux périodes cliniques de la maladie : I. Au début, et II. Au moment où le tableau de la maladie est déjà fixé et bien développé.

I. *Au début, quand les douleurs aiguës du dos et la rigidité réflexe qu'elles provoquent sont les symptômes uniques*, le tableau de la maladie peut rappeler les affections suivantes :

1° *Les traumatismes du rachis* qui peuvent occasionner des douleurs et

une rigidité vertébrale ; mais les déformations, luxation ou fracture de vertèbres, les troubles radiculaires ou médullaires désignent la nature même de l'affection.

2° *Spondylite tuberculeuse.* — En ce cas, les douleurs ne sont pas aussi intenses ; elles sont spontanées, limitées dans une ou deux vertèbres malades ; ces douleurs s'accentuent par la pression sur les vertèbres malades ou sur les épaules du malade et surtout à l'occasion des mouvements du rachis ; elles s'apaisent par l'immobilité ou l'application d'un corset. Ce sont ces douleurs qui provoquent l'immobilisation de la colonne vertébrale. Plus tard, les méninges sont aussi affectées, les douleurs irradient en ceinture ; les vertèbres malades font une saillie en arrière et forment une cyphose locale accentuée. Les grandes articulations, au cas de spondylite tuberculeuse, sont rarement atteintes. Dans le cours ultérieur de la maladie se développent des phénomènes de compression de la moelle épinière.

3° *Pachyméningite cervicale hypertrophique.* — Au début, stade « névralgique » : les douleurs, les hyperesthésies, la rigidité réflexe des muscles dépendent de l'inflammation des méninges et de la compression des racines postérieures ; la maladie se localise dans la partie cervicale du rachis, les parties dorsale et lombaire restent libres. Les vertèbres cervicales sont douloureuses à la pression ; plus tard, au cours de la maladie, se développent les paralysies, les anesthésies, les atrophies d'origine radiculaire et, enfin, des troubles de la moelle épinière.

4° *Le rhumatisme articulaire aigu* de la colonne vertébrale (ou chronique à début aigu) rappelle la spondylose rhizomélique à cause des douleurs et de la limitation des mouvements de la colonne vertébrale, mais le cours ultérieur de ces rhumatismes apporte assez de symptômes pour les différencier de la spondylose. Nous en parlerons avec plus de détails en faisant le diagnostic différentiel de la spondylose rhizomélique et des autres affections chroniques.

5° *La spondylite syphilitique* est une affection très rare. Dans sa forme d'ostéite et de périostite gommeuses, elle présente des symptômes analogues à ceux de la carie ; dans sa forme d'ostéite ossifiante, les corps des vertèbres et leurs apophyses, le plus souvent les vertèbres cervicales supérieures, se recouvrent d'exostoses et de dépôts osseux qui forment saillie sur la surface extérieure du rachis et produisent diverses déformations de la colonne vertébrale ; d'autre part, en poussant vers le canal rachidien, ces exostoses produisent une compression de la moelle épinière et des racines nerveuses. Les dépôts osseux extérieurs peuvent être sentis sous la peau d'un malade, ce qui n'arrive pas dans la spondylose rhizomélique.

6° *Le cancer du rachis* est presque toujours une affection secondaire ; elle porte sur quelques vertèbres ; la tumeur en traversant les muscles dorsaux forme sur la colonne vertébrale des excroissances compactes, parfois très massives, qui provoquent des déformations, des douleurs aiguës intermittentes névralgiques par compression radiculaire, et rendent les vertèbres douloureuses. Dans les cas douteux, les symptômes caractéristiques sont : la présence chez le malade d'un cancer primaire, l'existence d'adénopathie, de la cachexie générale spéciale.

7° *La goutte de la colonne vertébrale* par ses dépôts d'urates peut provoquer des accès de douleurs névralgiques intermittentes ; l'évolution de la maladie la fait reconnaître. La goutte n'aboutit jamais à l'ankylose de la colonne vertébrale.

8° Dans le cours *des maladies infectieuses aiguës* (fièvre typhoïde, spondylite typhique, etc...), on observe très rarement des arthrites des vertèbres ; elles sont faciles à diagnostiquer, car tous les symptômes d'une arthrite aiguë existent : douleurs, rougeur, tuméfaction, fièvre, etc... et tous symptômes qui sont étrangers à la spondylose rhizomélique.

II. *A une période avancée de l'évolution de la maladie*, la spondylose rhizomélique doit être distinguée de toutes les affections qui ont parmi leurs symptômes l'immobilité et la déviation de la colonne vertébrale. Sur le tableau ci-après sont réunies les variétés cliniques les plus proches de la spondylose rhizomélique. Nous tâcherons par la comparaison des symptômes de bien séparer la spondylose rhizomélique de l'affection similaire et d'établir, en concordance avec l'opinion de M. P. Marie, son existence comme entité morbide.

TABLEAU COMPARATIF

1. — *Spondylose rhizomélique* (*P. Marie*) (colonne vertébrale plus les articulations des épaules et les articulations coxo-fémorales)
2. — *Chronische ankilosirende Entzündung des Wirbelsaüle und Hüftgelenke* (*Strümpell*) (colonne vertébrale plus les articulations coxo-fémorales).
3. — *Cyphose hérédo-traumatique* (*Bekhtereff*).
4. — *Ankylose de la colonne vertébrale sans traumatisme et sans hérédité pathologique spéciale* (Brissaud et Grenet).
5. — *Spondylosis rheumatica chronica.*
   Rhumatisme chronique de la colonne vertébrale.
6. — *Spondylitis s. arthritis deformans.*
7. — *Rigiditas dorsalis myopatica* (*Senator*).
   Rigidité de la colonne vertébrale d'origine myopathique.
8. — *Maladie ankylosante progressive et chronique* (*Raymond*).
   Ankylose de toutes les articulations des extrémités avec une tendance à se propager à la colonne vertébrale.

1° *La déviation de la colonne vertébrale due au tabes dorsalis, à la syringomyélie, à l'acromégalie et à d'autres affections nerveuses* est facilement distinguée de la spondylose rhizomélique par l'absence dans celle-ci de troubles fonctionnels et d'altérations anatomiques du système nerveux central. Ces affections provoquent, en outre, des déformations locales du squelette osseux, à caractère atrophique et hypertrophique, ce qui n'a pas lieu dans le cas de la spondylose rhizomélique.

2° *L'inflammation chronique ankylosante du rachis et des articulations des hanches* que décrit Strümpell est évidemment une forme de la spondylose rhizomélique de P. Marie, avec la seule différence que la maladie, après avoir atteint la région lombaire de la colonne vertébrale et les articulations coxo-fémorales, s'y arrête. Il est probable qu'après quelques années les articulations des épaules et la région dorso-cervicale du rachis auraient pu être atteintes à leur tour comme dans la forme de la spondylose rhizomélique.

3° *Forme traumatique héréditaire de M. Bekhtereff.* — Dans tous les cas que décrit Bekhtereff, l'affection se porte exclusivement sur la colonne vertébrale, toutes les articulations grandes et petites sont respectées. Une cyphose prononcée à l'angle droit, une ankylose de la colonne vertébrale, une série de troubles nerveux (paresthésie, hyperesthésie, douleurs, hypoesthésie, parésie, légères atrophies des muscles dans les régions occipitale, dorsale et lombaire, des soubresauts et convulsions des extrémités). La cause de la maladie dans tous les cas est l'hérédité et le traumatisme, d'où le nom de « cyphose hérédo-traumatique » (P. Marie). Le professeur Bekhtereff explique tous les phénomènes cliniques par le développement d'une inflammation chronique qu'il a constatée sur les deux méninges de la moelle épinière et le tissu cellulaire qui les entoure. Cette inflammation survient sous l'influence du traumatisme et c'est elle qui provoque la compression et la dégénérescence des racines des nerfs rachidiens. Les pièces anatomiques de ces cas montrent des foyers isolés de dégénérescence de la substance blanche de la moelle épinière et une dégénérescence des cellules des ganglions spinaux ; en outre, il existe une atrophie importante du cartilage intervertébral, tandis que les articulations et l'appareil ligamenteux du rachis, sauf la ligature longitudinale antérieure, restent normaux.

La déviation cyphotique du rachis, l'aplatissement et l'immobilité de la cage thoracique sont dus à la parésie des muscles cervicaux et dorsaux, consécutive à la dégénérescence des racines nerveuses correspondantes. On peut se demander s'il ne s'agit pas simplement dans certains cas de maladie de Bekhtereff, de pachyméningite spinale hypertrophique (?)

4° Brissaud et Grenet ont, en 1904, décrit un cas *d'ankylose du rachis*

chez un homme de 37 ans ; ce cas diffère du type P. Marie et Strumpell par l'intégrité des articulations des extrémités et du type Bekhtereff par l'absence de l'hérédité pathologique spéciale et de traumatisme dans l'anamnèse. L'affection n'intéresse que le rachis dévié en forme de cyphose régulière depuis le sacrum jusqu'à la nuque, absolument immobile.

5° *Spondylose rhumatismale.* — Il arrive quelquefois qu'en même temps qu'un rhumatisme aigu ou blennorrhagique se développe une affection rhumatismale de la colonne vertébrale ; cette localisation vertébrale se montre très rarement comme une manifestation unique du rhumatisme et de la blennorrhagie : une sensibilité douloureuse et des douleurs névralgiques aiguës apparaissent dans le rachis, bientôt suivies d'une limitation des mouvements et d'une déformation. Dans cette période l'affection rappelle la spondylose rhizomélique, mais son évolution ultérieure la différencie de la spondylose rhizomélique. On distingue trois formes de la spondylose rhumatismale :

a) Dans *la forme simple*, la spondylose se propage sur tout le rachis ou seulement sur quelque partie (lumbago, torticolis articulaire) ; après une période plus ou moins longue où il existe des douleurs modérées et une limitation des mouvements provoquée par ces douleurs, l'affection guérit.

b) Dans *la forme pseudo-névralgique*, la spondylose provoque, dès le début, des douleurs aiguës et une ankylose passagère du rachis ; l'affection guérit également.

c) Dans *la forme ankylosante* la spondylose, après une période de douleurs, aboutit à une ankylose complète du rachis.

Opposons le tableau de cette forme dernière avec celle de la spondylose rhizomélique. Les signes cliniques différentiels sont : l'aplatissement de la lordose lombaire, l'absence d'incurvations du rachis (la colonne vertébrale est en ligne droite), la participation des petites articulations des extrémités au processus pathologique et l'intégrité des articulations « de ces racines des membres », un affaiblissement de la mobilité (n'allant pas jusqu'à l'immobilité complète) de la cage thoracique. Au point de vue anatomique, les particularités sont la grande quantité d'ostéophytes sur tout le squelette, l'intégrité du cartilage intervertébral et un rétrécissement inégal des trous intervertébraux. La spondylose rhumatismale est, par excellence, une affection des articulations Nous avons donné plus haut la description des deux observations d'ankylose chronique rhumatismale que nous avons recueillies.

6° *Spondylite déformante* (forme partielle d'arthrite déformante).— On distingue aujourd'hui trois formes de cette affection :

I. — *L'arthrite ou spondylite déformamte* considérée par certains au-

teurs comme une forme nosologique spéciale, est le résultat d'un trouble général constitutionnel de l'organisme et, souvent, de son état de marasme (Pribram). Au point de vue anatomique, cette affection est caractérisée par les déformations suivantes :

a) Dans les cartilages articulaires, il existe des processus atrophiques qui se manifestent par la dégénérescence vacuolaire et des processus hypertrophiques qui se traduisent par la formation de gros tubercules et même d'ossifications progressives en couronne. Cette hyperplasie ossifiante des cartilages articulaires caractérise la nature même de ce processus pathologique. *b*) Des déformations semblables d'un caractère régressif et progressif se manifestent aussi *dans les os*. *c*) *Les capsules articulaires* présentent un épaississement de leurs ligaments et des franges synoviales (Synovite proliférante. Lipome arborescent). Ces déformations, au point de vue clinique, produisent tout un ensemble de symptômes : une immobilité et une difformité très prononcée du rachis, des saillies osseuses anormales et une série de troubles radiculaires (douleurs aiguës, anesthésies, parésies et atrophies musculaires d'origine dégénérative) qui sont provoqués par les dépôts osseux compresseurs. Dans cette forme, les petites articulations des extrémités sont toujours affectées.

II. — *L' arthrite sèche ulcéreuse* se distingue de la forme précédente par une prédominance des altérations atrophiques sur les altérations hypertrophiques. Le caractère essentiel de l'affection consiste dans la décomposition du tissu fondamental du cartilage et dans la dégénérescence graisseuse de ses cellules, d'où résulte l'usure. C'est une affection générale constitutionnelle qui provient d'une altération sénile du tissu osseux (mal sénile, morbus coxæ senilis).

III. L'*arthrite chronique adhésive* présente une transformation du cartilage articulaire en tissu conjonctif et une soudure des surfaces articulaires entre elles par les faisceaux de ce tissu conjonctif ; il résulte de ces modifications soit une « ankylose fibreuse », soit (au cas de transformation du tissu conjonctif nouvellement formé en os spongieux) une « arthrite osseuse ou arthritis ankilopoetica de Ziegler ». Enfin, il y a une sclérose des capsules et des tissus périarticulaires secondaire à une inflammation aiguë ou chronique ou constituant par elle-même une affection idiopathique à début chronique, mais non inflammatoire : il s'agit de *Polyarthrite chronique rhumatismale*. Cette dernière forme d'affection se rencontre le plus souvent entre 40 et 50 ans et plus souvent chez la femme que chez l'homme ; elle attaque d'ordinaire la classe pauvre de la population, les individus à nutrition générale très affaiblie, d'où la seconde dénomination de la maladie : « Arthrite des pauvres ».

Les trois formes signalées de spondylite-arthrite déformante peuvent

être observées séparément, se transformer l'une dans l'autre ou être observées simultanément chez le même malade en différentes articulations.

7° *Spondylose myopathique.* — Le professeur Senator et Cassirer, de la clinique d'Oppenheim de Berlin ont décrit des cas d'immobilité du rachis d'origine myopathique. Les malades se plaignaient de douleurs à la nuque, au dos et dans les articulations des épaules et des hanches ; ces douleurs s'accentuaient à l'occasion des mouvements. Dans deux cas, le rachis constituait une colonne verticale et dans le troisième il présentait une cyphose dans la région cervicale supérieure, tandis que sa lordose physiologique était aplatie. Les muscles du dos et des hanches étaient contracturés et les mouvements volontaires du rachis, des articulations des épaules et du bassin faisaient absolument défaut. Mais, sous la narcose chloroformique, il fut possible d'obtenir tous les mouvements passifs. Il est donc évident que tous les phénomènes signalés plus haut résultaient de l'état des muscles et des douleurs provoquées par les mouvements.

Une autre forme d'immobilité du rachis d'origine myopathique (Dr Popoff) dépend des spasmes hystériques des muscles du dos. Dans l'observation n° 1, l'incurvation et l'immobilité du rachis du malade ne subirent aucune modification sous le chloroforme. Dans toutes les observations que nous avons décrites, on ne pouvait songer qu'à la spondylose rhizomélique.

8° Le professeur Raymond a décrit en 1901, sous la dénomination de : *Maladie ankylosante progressive et chronique*, une forme d'ankylose des articulations. En 1905, M. Berger a décrit un cas analogue. Les signes communs des deux cas sont les suivants : le jeune âge des malades (22-23 ans), l'évolution très lente et sans fièvre de la maladie, l'ankylose symétrique progressive, presque sans douleurs, des articulations des extrémités, la tendance à la propagation de l'ankylose sur le rachis, l'immobilité complète des articulations ankylosées, l'absence d'altérations des tissus mous périarticulaires, l'absence de troubles de sensibilité et, enfin, la persistance d'un état général satisfaisant. Tous ces symptômes, bien que constituant un tableau clinique particulier, rappellent de très près la forme d'arthrite ankylosante du type P. Marie que nous avons décrit plus haut. Il n'y a que le *siège* de l'affection qui établisse une différence entre ces formes. Toutes les parties du squelette qui sont affectées dans la spondylose rhizomélique : colonne vertébrale, articulations des hanches et des épaules, restent intactes dans la forme Raymond-Berger, et, réciproquement, toutes les articulations qui restent intactes à la spondylose rhizomélique sont ankylosées à la forme Raymond Berger.

ÉTIOLOGIE

L'état actuel de la question ne permet pas encore de se prononcer affir-

mativement sur les vraies causes de la spondylose rhizomélique. Dans plusieurs cas, il n'y a aucun rapport évident entre une cause nocive quelconque et le début de la maladie : la maladie commence alors peu à peu sans aucune cause apparente, mais, dans quelques observations, ce rapport existe. P. Marie et Léri ont incriminé les causes infectieuses ou toxi-infectieuses (blennorrhagie surtout, tuberculose, etc.).

Dans nos observations personnelles, *les causes nocives* sont :

1° *Les changements brusques de température* que nous trouvons dans 4 cas : l'ouvrier de la verrerie, exposé à la chaleur du haut-fourneau, avait l'habitude de sortir tout en nage et de s'enfoncer dans la neige pour se rafraîchir pendant l'hiver et de se baigner dans un puits pendant l'été (Obs. 1). L'infirmier était retourné à la maison après un bain chaud pendant une tempête de neige sans avoir boutonné son manteau, le lendemain il tomba malade (Obs. 3). Le garçon de restaurant courait 16 heures par jour d'un appartement chaud à une cave froide (Obs. 8). Le soldat pendant le siège de Port-Arthur, qui dura un an, resta, chaque jour, trempé de longues heures dans les tranchées des fortifications (Obs. 14).

2° Certains auteurs attribuent une grande influence étiologique à *la blennorrhagie* ; ils croient que l'agent actif de l'affection peut être non le gonocoque lui-même, mais ses toxines (Marie, Léri). Dans une de nos observations (Obs. 10), la maladie commença par les genoux, le 10e jour de l'écoulement ; l'anamnèse de cinq autres malades signale une légère forme d'urétrorrhée sans aucun rapport évident avec l'affection principale ; dans les 8 autres cas l'urétrorrhée n'existait pas.

3° Dans 9 cas, l'affection commença *sans cause aucune*.

4° *La tuberculose*. — Dans trois des quatre autopsies que nous eûmes à notre disposition, la mort avait été provoquée par la tuberculose pulmonaire sans aucune affection tuberculeuse locale des os. Mais nous avons le droit de considérer cette tuberculose comme une complication qui vint s'ajouter à l'affection idiopathique. Parmi les 9 autres cas, il n'en est qu'un où la tuberculose des sommets des poumons soit signalée.

5° *Le traumatisme*. — Certains auteurs considèrent comme « traumatisme » des voyages fréquents en chemins de fer une attitude du corps dans une position fixe exigée par la profession pendant de longues heures. Nous trouvons dans nos observations celle d'un malade avec ankylose du rachis, du cou et de la tête dans la même position qu'il devait garder pendant son labeur journalier : le soufflage du verre (Obs. 1) ; de même, la colonne vertébrale du cordonnier est ankylosée dans la position qu'il gardait pendant son ouvrage (Obs. du Dr Lubovitch).

6° *La syphilis* est signalée dans cinq cas sur quatorze.

Nous ne pouvons considérer aucune de ces causes comme spécifique ; il

semble que la cause principale soit l'existence d'une diathèse dont la nature est encore un problème à résoudre.

PATHOGÉNIE

Tous les faits que nous venons d'exposer nous donnent le droit de considérer la spondylose rhizomélique comme *une maladie indépendante, comme une entité morbide spéciale.*

La Spondylite déformante (forme partielle de l'arthrite déformante) et la Spondylose myopathique sont toutes les deux des affections spéciales qui se distinguent de la spondylose rhizomélique par leur nature et leurs symptômes. On peut assigner une place à part à la forme du professeur Bekhtereff, « la cyphose hérédo-traumatique », mais en ce qui concerne la forme de Strümpell : « inflammation ankylosante chronique du rachis et des articulations des hanches » et « l'ankylose du rachis » de Brissaud et Grenet, nous ne les considérons pas comme des affections différentes de la spondylose rhizomélique.

Les altérations anatomiques de la spondylose rhizomélique, exposées plus haut, expliquent parfaitement tous les phénomènes observés pendant la vie du malade, mais pour comprendre la pathogénie de l'affection, il est indispensable de rechercher les relations réciproques de ces altérations anatomiques.

1. *L'ostéoporose,*

2. *La vraie ankylose des os des petites articulations du rachis,*

3. *L'ossification de certains ligaments du rachis* constituent les 3 faits anatomiques principaux.

Quel est de ces trois faits celui qui doit être considéré comme primitif ?

Cette question est de grande importance et souffrira sans doute des difficultés, car chacune de ces altérations peut être dans les différentes affections du squelette la cause primaire dont dépendent plus ou moins les deux autres.

En laissant de côté, pour un moment, l'ostéoporose, nous voyons que les relations entre l'ossification des ligaments et l'ankylose des articulations sont les suivantes : l'ossification des ligaments est la cause primaire, le facteur le plus important, le facteur actif, et la soudure des surfaces articulaires n'est qu'une conséquence de l'immobilité complète de l'articulation due à l'ossification des ligaments. L'analyse microscopique de nos préparations nous donne le droit d'affirmer que *l'ossification des ligaments se produit dans la spondylose rhizomélique avant la soudure des surfaces articulaires*, et ceci pour les raisons suivantes :

a) L'ossification des ligaments se présente à l'analyse microscopique comme un processus définitivement constitué ; il n'y a plus traces de la structure conjonctive des ligaments normaux. *On ne voit partout qu'un vrai tissu osseux* ; tandis que quelques restes microscopiques des carti-

lages articulaires se sont encore conservés (voir fig. 13 et 14) qui prouvent que l'ossification est l'aboutissant terminal.

b) Dans les cavités médullaires des os spongieux des articulations ankylosées, aussi bien que dans les parties antérieures ossifiées des disques intervertébraux, se rencontrent quelquefois une quantité considérable de fibres collagènes jeunes et de vaisseaux néoformés qui tous, les uns et les autres, ne peuvent être que des formations récentes.

c) L'état des cartilages qui recouvrent les têtes des os des épaules et des hanches nous montre à l'analyse microscopique :

1° Une transformation du cartilage hyalin en cartilage fibreux.

2° Un processus d'atrophie idiopathique de la substance cartilagineuse.

A la plus minutieuse analyse microscopique, on ne parvient à découvrir aucune cause en dehors de la couche cartilagineuse ou de la substance osseuse spongieuse capable d'expliquer toutes ces altérations ; il n'existe aucun signe de processus inflammatoire. C'est pour cela que ces altérations microscopiques des cartilages articulaires doivent être considérées comme le résultat de l'immobilité de l'articulation occasionnée par l'ossification des ligaments.

d) Dans la première observation, décrite par M. P. Marie, une résection des têtes des fémurs des deux articulations ankylosées du bassin a été pratiquée, mais peu de temps après les ligaments de ces articulations ont ramené une ankylose aussi complète qu'avant l'opération.

En ce qui concerne la question de la précession de *l'ostéoporose de la colonne vertébrale ou de l'ossification des ligaments*, P. Marie et Léri pensent qu'il y a entre ces faits relation de causalité. Nous avons déjà agité cette question dans notre travail qui traite spécialement de l'anatomie pathologique de la spondylose rhizomélique (1).

La lésion primitive et essentielle de la maladie est l'ostéoporose du corps des vertèbres qui produit une déviation du rachis en avant ; la secondaire est l'ossification des ligaments des petites articulations du rachis sur sa surface convexe et des articulations des hanches et des épaules ; cette ossification se produit comme un phénomène de compensation de la part de l'organisme qui tend instinctivement à remédier au premier trouble anatomique ; après l'ossification des ligaments, grâce à l'immobilité qui en résulte, se développe progressivement, comme nous venons de le signaler, l'ankylose osseuse dans les articulations du rachis.

L'ensemble de ces faits produit la transformation du rachis et des « racines des membres » en un seul bloc osseux. L'ostéoporose est la lésion primordiale, mais il reste à trouver la cause de cette ostéoporose, autrement dit, la vraie cause de toute la maladie. Il s'agit évidemment ou de

(1) Voir Medizinskoie Obosrenie, 1909, n° 6. *L'anatomie pathologique de la spondylose rhizomélique.*

troubles chroniques de la nutrition générale qui ont pour base une affection spéciale neurotrophique ou bien d'une diathèse spéciale d'origine infectieuse ou toxi-infectieuse (P. Marie). Les résultats de ces troubles généraux portent surtout sur le système osseux.

PRONOSTIC

1. La maladie qui se développe très lentement et qui n'attaque que le squelette n'est pas par elle-même mortelle, mais la guérison ne s'observe guère et les altérations anatomiques expliquent que l'amélioration réelle soit très douteuse.

2. Les malades meurent de causes accidentelles ou d'affections concomitantes, le plus souvent de tuberculose pulmonaire, développée d'autant plus facilement dans la spondylose rhizomélique, qu'à cause de l'immobilité complète de la cage thoracique, les poumons, surtout les sommets des poumons, sont imparfaitement ventilés. Sur nos quatre cas d'autopsie, trois fois la mort a été due à la tuberculose.

TRAITEMENT

Dans tous nos cas, on a largement administré les médicaments internes suivants : salicylate, salol, iodure de potassium, arsenic, ferrugineux, etc., et comme médicaments externes : des vésicatoires, l'iode, des pointes de feu, le massage, les bains, l'électrisation, l'hydrothérapie, la gymnastique passive, les bains à vapeur sèche, etc.

Sous l'influence du régime de l'hôpital, du repos et de tous les traitements physiques, les douleurs s'apaisaient, l'état général s'améliorait et parfois les mouvements devenaient un peu plus amples dans les articulations des épaules, moins des hanches, mais pas dans les articulations de la colonne vertébrale. Dans l'observation 7, après un mois de traitement à l'hôpital, la faible limitation qui existait auparavant dans les articulations des épaules et du bassin disparut presque complètement.

On n'a jamais eu recours au traitement chirurgical vu les résultats de l'opération dans l'observation de P. Marie.

En terminant mon travail, je prie l'honoré directeur de notre hôpital médecin en chef M. Iena Saritcheff et M. P. Préobrajensky, actuellement professeur de l'Université de Varsovie, d'agréer ma profonde reconnaissance pour l'aimable autorisation qu'ils nous ont donnée d'observer des malades, M. le Professeur V. Voronin, qui a bien voulu m'aider dans les préparations anatomiques et M. le Professeur-Agrégé A. Abricossoff pour la préparation des microphotographies de ce travail.

Je tiens aussi à remercier M. le Professeur P. Marie, MM. A. Léri, H. Meige et A. Barré qui ont bien voulu me prêter leur aimable concours pour la publication de cet article.

LE BUSTE DE BRISSAUD,

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS.

Les collections de la Faculté de médecine de Paris viennent de s'enrichir d'une nouvelle œuvre d'art : un buste en bronze du professeur Brissaud.

C'est un portrait sincère, qui a du charme et de la grandeur.

C'est bien Brissaud : son cou massif, sa tête puissante, ses cheveux léonins, son œil profond ombragé de sourcils broussailleux. Dans les plis de la bouche et des paupières, une vivacité tempérée de douceur évoquent l'ardeur de son intelligence, tout son esprit, toute sa bonté.

Ceux qui n'auront pas connu Brissand s'arrêteront quand même devant son buste, séduits par l'impression de jeunesse, de force et de franchise qui s'en dégage. S'ils ne connaissent rien de sa vie, ils devineront, à sa mise, qu'il fut modeste et laborieux, et qu'artiste, autant que médecin, il sut mettre sa fantaisie au service de l'enseignement. Si ses traits ne peuvent donner la mesure de son savoir prodigieux, du moins reflètent-ils à travers ce fin sourire qui lui était familier, la noblesse de son cœur, la hauteur de sa pensée. C'est bien Brissaud.

Son buste a un autre intérêt. Il est dû au talent d'un confrère, le Dr Paulin, qui, — chose à peine croyable, — l'a exécuté de souvenir.

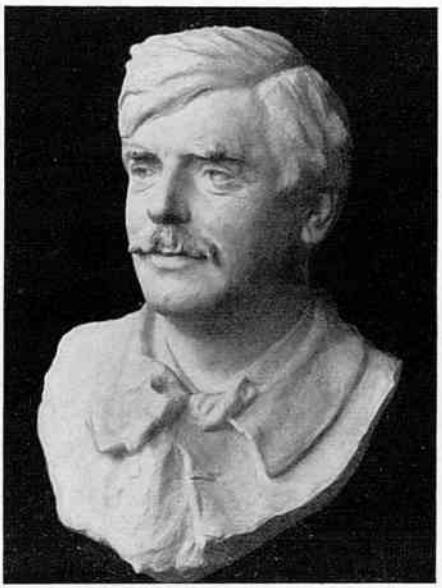
Brissaud avait toujours esquivé les séances de pose devant un statuaire ; il était cependant sur le point de céder aux sollicitations de son ami Paulin, quand la mort vint le terrasser. L'artiste eut la pieuse audace d'entreprendre le buste de Brissaud, sans modèle. Il y a réussi au delà de toutes les prévisions, car il a fait une œuvre vraie et une belle œuvre.

Un petit groupe d'intimes s'est uni pour offrir à la Faculté de médecine de Paris un exemplaire en bronze de ce buste. La Faculté a accueilli avec reconnaissance cette œuvre d'un confrère artiste, discret hommage rendu à un maître qui inspirait à tous autant d'affection que d'admiration.

Ceux qui ont contribué à cet hommage, possèdent une réplique réduite du buste de Brissaud, en bronze ou en grès, fine et précieuse figurine qui perpétuera le souvenir d'une des plus belles figures médicales contemporaines, prématurément disparue, universellement regrettée.

Le gérant : P. Bouchez.

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



LE BUSTE DE BRISSAUD

par le Dr PAULIN

à la Faculté de Médecine de Paris.

Travail du laboratoire de M. le professeur PIERRE MARIE,
et du laboratoire de M. le professeur ROHMELLE.

SUR LA GLANDE PINÉALE CHEZ L'HOMME

par
Knud KRABBE.

La glande pinéale est un organe au sujet duquel ont été formulées beaucoup d'hypothèses, même dans ces derniers temps. Pour ne pas abuser des répétitions historiques, nous renverrons à la thèse de Mlle Dimitrova : *Recherches sur la structure de la glande pinéale.*

Comme traits capitaux, il suffira de rappeler ces notions que l'organe pourrait être constitué soit par des éléments lymphatiques, soit par des cellules nerveuses, soit par des éléments névrogliques. En outre une théorie admet l'existence d'une sécrétion interne ; elle est spécialement fondée sur la constatation des symptômes produits par les tumeurs qui siègent dans la région de la glande pinéale. Le résultat des examens de Dimitrova est que l'organe est constitué essentiellement par de la névroglie, mais elle a trouvé des granulations protoplasmiques qui lui permet de penser que l'organe peut aussi représenter une glande.

Parmi les travaux récents, il faut spécialement mentionner celui de O. Marburg. Il s'est occupé surtout du développement du recessus suprapinealis et de l'involution du tænia habenulæ ; il a trouvé chez les enfants, au-dessus de la glande pinéale, un petit cordon de fibres nerveuses, au bout duquel on voit un amas de cellules nerveuses, formation qu'il regarde comme un œil pariétal rudimentaire. Marburg s'est occupé aussi des tumeurs de la glande pinéale ; en se fondant sur les symptômes produits par ces tumeurs, il émet cette théorie que la glande pinéale est une glande vasculaire sanguine qui aurait une action d'arrêt sur l'évolution des organes génitaux ; en outre, par son hypersécrétion, elle produirait un état d'adipose.

Von Frankl-Hochwart émet la même opinion ; il énumère tous les symptômes produits par des tumeurs de la glande pinéale. A. Pappenheimer donne le résumé des 36 cas de tumeurs de la glande pinéale qui sont décrits et il en ajoute encore d'autres.

Après le travail de Dimitrova, a paru en outre une communication de

Galalescu et Urechia qui ont trouvé quelques cellules à noyaux fortement colorés et à protoplasma acidophile, contenant quelquefois de fines granulations ; ces auteurs pensent qu'elles ressemblent à certaines cellules de la glande parathyroïdienne et qu'elles ont une fonction de sécrétion interne. Anglade et Ducos ont examiné quelques glandes de l'homme ; ils concluent qu'il existe toujours de la névroglie dans la glande pinéale, mais tantôt celle-là paraît former un soutien accessoire par rapport au tissu conjonctif, tantôt les travées sont en grande partie formées d'éléments névrogliques ; dans les alvéoles il y a toujours des fibres et des cellules névrogliques, mais il y a aussi probablement des éléments cellulaires d'une autre nature.

En 1905, a paru un grand travail sur « les organes pariétaux » de Studnicka ; il a décrit d'une manière très détaillée la glande pinéale chez les différents vertébrés ; pour l'homme, il donne surtout un résumé historique et semble accepter les opinions de Dimitrova.

Les examens de Exner et Boese sont aussi très intéressants. Ces auteurs ont extirpé la glande pinéale chez 100 jeunes lapins et ont constaté que cette extirpation n'a produit chez les lapins survivants aucun symptôme, en particulier aucun trouble de l'évolution des organes génitaux.

Les recherches que nous avons faites sont exclusivement anatomiques. Nous avons essayé de les faire porter avec plus de détail sur quelques points qui semblent encore énigmatiques.

Matériaux d'études et technique.

Nos matériaux se sont constitués par 100 glandes pinéales d'hommes ou de femmes de l'âge de 14 à 92 ans. En outre nous avons examiné quelques glandes d'enfants nouveau-nés ; nous regrettons de n'avoir pas pu faire des examens plus nombreux et plus détaillés sur la structure de cette glande chez les enfants.

53 des glandes ont été prises sur des cerveaux d'hommes morts à l'Hospice de Bicêtre ; presque tous étaient âgés de plus de 65 ans. Le reste provient pour la plupart de malades morts à Sct Hans Hospital ou au 6e service du Kommunehospitalet (la Sainte-Anne de Copenhague). Ensuite il y a des glandes de sujets n'ayant présenté aucune maladie du système cérébrospinal. Aux malades de l'Hospice de Bicêtre il a été fait une injection de 20 0/0 de formol dans l'espace subdural tout de suite après la mort. Ces glandes ont été pour une grande partie fixées au sublimé (selon le procédé Dominici), pour une autre partie au formol bichromaté. Parmi les glandes de Sct Hans Hospital quelques-unes ont été injectées ou avec 20 0/0 de formol ou avec 96 0/0 d'alcool, tout de suite après la mort. Le reste des glandes provient d'autop-

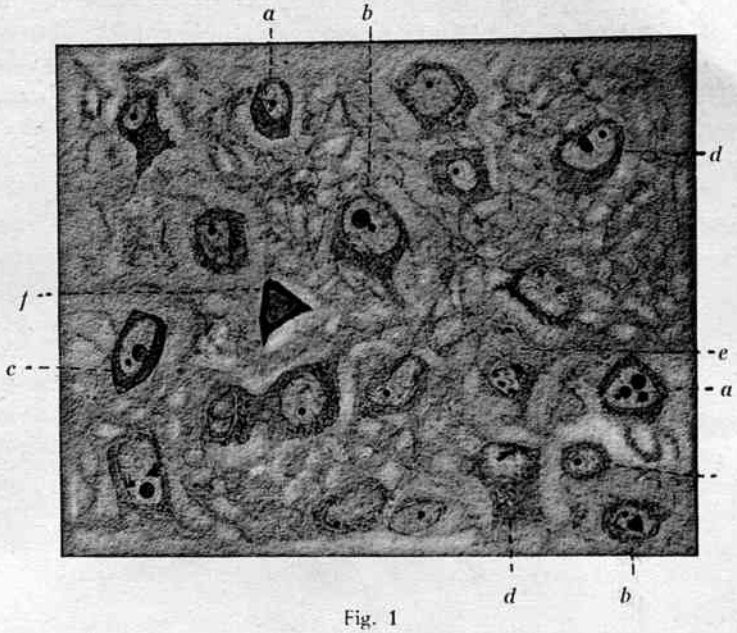


Fig. 1

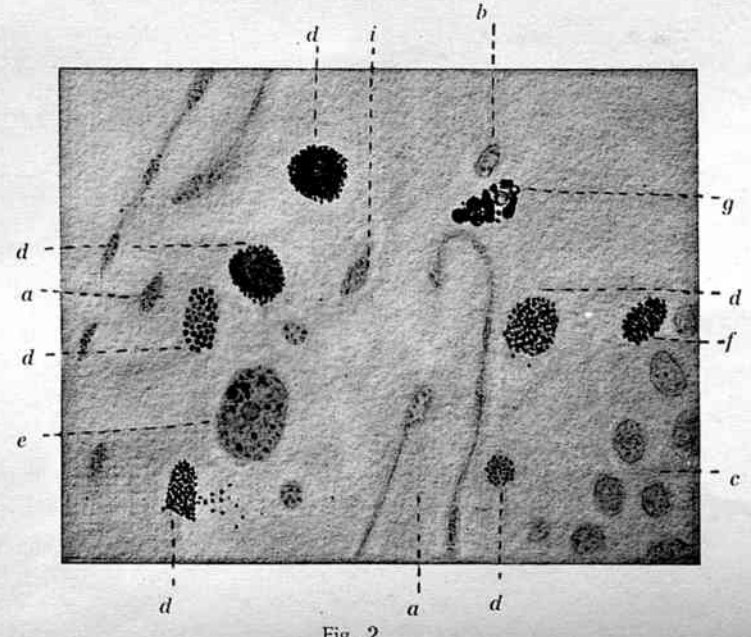


Fig. 2

CELLULES DE LA GLANDE PINÉALE CHEZ L'HOMME

(K. Krabbe)

Fig. 1. Cellules dans le parenchyme, colorées par la méthode de Unna-Pappenheim. *a*. Cellules pinéales au repos. *b*. Cellules pinéales avec des boules dans les noyaux. *c*. Cellule pinéale dont la boule s'évacue du noyau. *d*. Cellules pinéales en régénérescence. *e*. Cellule névroglique. *f*. Cellules névroglique pyknotique.

Fig. 2. Partie d'une cloison élargie colorée par bleu de toluidine. *a*. Vaisseaux. *b*. Noyaux de tissu conjonctif. *c*. Parenchyme. *d*. Cellules du groupe des Mastcellules. *e*. Cellule du deuxième groupe. *f*. Cellule du troisième groupe à granulations régulières. *g*. Cellule du troisième groupe à granulations irrégulières.

sies faites de 5 à 20 heures après la mort ; elles sont fixées à l'alcool,sublimé, acide osmique (selon Lindsay-Jones), solution de Weigert, 4 0/0 bichromate de potassium.Souvent nous avons divisé la glande en deux parties et fixé chaque partie dans un liquide pour faire des comparaisons.Nous avons coloré avec les méthodes suivantes : éosine-bleu de toluidine (selon Dominici), bleu de toluidine, safranine, coloration de Giemsa ; hématéine d'alun, hématéine ferrique et chromique (selon Hansen) avec la picrofuchsine de V. Gieson ; phénol-vert méthylique-pyronine selon Unna-Pappenheim ; hématoxyline ferrique de Heidenhain, quelquefois combinée au rouge de Bordeaux ; les colorations de névroglie, de myéline et d'élastine selon Weigert ; fuchsine d'acide-vert lumière selon Alzheimer ; coloration du protoplasma névroglique selon Alzheimer avec l'hématoxyline de Mallory, coloration de tissu conjonctif selon Mallory ; méthodes de Cajal, Golgi et Bielschowky. La coloration selon V. Gieson-Hansen nous a donné les meilleurs résultats ; la coloration au bleu de toluidine seul ou combiné avec l'éosine s'est montré préférable pour les cellules granulées périvasculaires, la méthode de Unna-Pappenheim pour la sécrétion des noyaux et celle Heidenhain au rouge de Bordeaux pour la relation entre la névroglie et le protoplasma (Pl. XL).

Le parenchyme.

La glande pinéale se compose d'un parenchyme qui, par des travées de tissu conjonctif, est divisé en îlots. Les cellules de ce parenchyme sont d'ordinaire réunies sans ordre ; pourtant on voit dans quelques glandes que les cellules sont situées en rangées le long des parois de tissu conjonctif.

Ces cellules de parenchyme sont de plusieurs types. Dimitrova a tenté une classification ; mais comme celle-ci a essentiellement son fondement dans la contenance des noyaux en chromatine, et non pas dans ce qui nous semble plus important, c'est-à-dire dans la relation avec les fibres névrogliques, nous proposerons ici une autre division,sans nous en tenir à l'opinion de Pappenheimer d'après laquelle une division des cellules en différents types ne serait pas possible.

Premier type : Les cellules pinéales.

Le premier type de cellules, celui qui représente la plus grande partie des cellules parenchymateuses, est caractérisé par un grand noyau dont la forme est variable, ordinairement ovale, qui contient peu de chromatine, pour la plus grande part rejetée à la périphérie. Ordinairement, il y a un nucléole qui, par la méthode de fuchsine acide-vert lumière, se colore en rouge et par la méthode de Unna-Pappenheim se colore intensivement

par la pyronine. Le protoplasma est relativement peu abondant ; tantôt il n'entoure que le noyau comme un anneau mince, tantôt le noyau y est situé excentriquement, et quelquefois on le voit pourvu de prolongements courts et aigus. Avec les fixations au formol et au sublimé et par les colorations avec l'hématoxyline, le protoplasma se montre homogène ; par la fixation à l'alcool au contraire on voit, surtout à la coloration de Unna-Pappenheim, dans toutes les cellules des granulations fines et régulières, dans quelques-unes en outre des granulations plus fortes et plus irrégulières composée de granules plus rouges ; donc toutes ces granules sont basophiles ; des granules acidophiles sont beaucoup plus rares ; les rapports des granules seront mentionnés plus tard. Le protoplasma n'est pas très distinctement limité, les cellules ne sont pas en contact intime ; entre elles on voit un réseau constitué partiellement par des fibres névrogliques ; cependant les fibres névrogliques remplissent incomplètement les espaces intercellulaires ; même dans les préparations fixées à l'alcool-chloroforme-acide acétique dans lesquelles on n'observe pas des rétractions des parties voisines du cerveau, on voit qu'il y a des espaces entre les fibres névrogliques, et il n'est pas impossible que la glande soit pénétrée d'un système de canalicules par lesquels s'évacuent ses produits de sécrétion. Nous avons essayé de faire une injection lente dans la substance de la glande avec de la gélatine colorée au bleu de Berlin ; nous avons vu alors que dans les coupes, les espaces intercellulaires étaient remplis d'un fin réseau bleu ; cependant il est impossible de juger si le bleu de Berlin a pénétré dans des canalicules artificiels ou naturels.

Dimitrova est la première qui ait mentionné les sortes de boules singulières qui existent dans quelques noyaux du parenchyme ; elle déclare le problème non résolu en ce qui concerne ces boules ; elle mentionne aussi quelques noyaux en forme de fer à cheval.

Certains auteurs, après elle, semblent considérer ces boules comme des vacuoles.

Parmi les 100 glandes pinéales de l'homme adulte que nous avons examinées, nous n'en avons trouvé qu'une seule dans laquelle il n'y eût pas de parenchyme, mais seulement du tissu conjonctif et du tissu névroglique. Dans tous les autres cas, les noyaux en fer à cheval ont été trouvés constamment, souvent très abondamment.

La méthode de coloration qui montre le mieux ces formations dans les noyaux est la méthode de Unna-Pappenheim utilisée pour les cellules du plasma. Par cette méthode, on voit ce qui suit : dans les noyaux la chromatine prend une coloration bleuâtre ; le nucléole est intensivement rouge, le protoplasme a une couleur rouge très variable dans son intensité. Dans

un grand nombre des noyaux on voit des formations qui sont ordinairement en forme de globe, plus rarement triangulaires, stellaires, ou bâtonnées ; il n'y a ordinairement qu'une seule boule dans chaque noyau, quelquefois pourtant deux ou trois. Le diamètre des boules varie du quart jusqu'à la moitié de celui d'un noyau ; la boule est granuleuse et souvent on voit que les granules d'une partie de la boule sont colorées plus vivement que celles de l'autre partie. Les boules sont souvent en contact intime avec le nucléole. Elles montrent les relations de colorations suivantes: avec les hématoxylines et les couleurs d'aniline ordinaires elles sont colorées plus intensivement que le protoplasma, mais plus faiblement que la chromatine ; elles ne montrent pas de métachromasie. Par la fixation avec l'acide osmique elles ne sont pas noircies ; elles ne sont pas colorées en rouge avec le Sudan III. A la coloration avec fuchsine acide et vert lumière selon Alzheimer, on voit ordinairement que les boules sont colorées avec la couleur basique ; mais dans un petit nombre des boules on voit aussi qu'il existe des granules colorés en rouge par la fuchsine acide ; alors on voit aussi qu'il peut y avoir des granules rouges au fond des coupes des noyaux en fer à cheval et dans le protoplasma.

L'origine de ces boules nous semble incertaine. Mais à l'égard de leur situation on voit ce qui suit : dans quelques noyaux on voit la boule appuyée sur la membrane du noyau. Ensuite on voit des cas où la membrane est rompue et la boule en train d'évacuer son contenu de granules ; celui-ci ne traverse pas le protoplasma pour entrer directement dans les espaces intercellulaires, mais les granules sont disséminés dans le protoplasma et sont d'abord situés près du noyau, sur le côté par où la boule s'ouvre. Dans quelques autres cellules, on voit les granules disséminés dans tout le protoplasma.

Nous n'avons pas réussi à suivre plus loin le sort des granules ; mais nous pensons que, vraisemblablement, ils quittent le protoplasma pour traverser les espaces intercellulaires et entrer enfin, soit dans le sang, soit dans la lymphe, soit dans le liquide cérébrospinal ; toutefois nous regardons un point comme certain ; c'est que les produits des noyaux ne sont pas ramassés par les cellules granuleuses paravasculaires qui seront mentionnées plus loin, parce que ces cellules ont paru être les plus communes dans un cas où le parenchyme était détruit, et où par conséquent il n'y avait pas de sécrétion des noyaux.

Il est impossible de dire si toutes les granulations qu'on trouve dans le protoplasma des cellules ont cette origine ; on ne voit aucune différence entre les granules qui sont évacués d'un noyau et ceux qu'on trouve dans le protoplasma d'une cellule à noyau « au repos ».

Le problème suivant est intéressant : comment se comportent les noyaux

après l'évacuation ? Comme nous l'avons mentionné, on trouve quelques noyaux échancrés. Dimitrova incline vers l'opinion qu'il s'agit de noyaux ayant évacué leur boule, mais elle ne rejette pas la possibilité qu'il s'agisse d'amitoses. Nous regardons comme certain qu'il ne s'agit pas de figures amitotiques. Premièrement en effet, si l'on trouve quelquefois des amitoses dans la glande pinéale celles-ci ont un aspect tout différent des cellules aux noyaux échancrés ; on voit dans ce cas deux noyaux unis par un pont plus mince qui appartient également aux deux noyaux. Secondement, comme Dimitrova l'a mentionné, on trouve toutes sortes de degrés depuis les noyaux qui évacuent leur boule jusqu'à ceux qui ont la forme d'un fer à cheval et jusqu'à ceux qui n'ont qu'une petite échancrure, laquelle devient ensuite indistincte et finalement disparaît. Troisièmement et ceci nous semble la preuve définitive : par la méthode de Unna-Pappenheim on voit presque toujours au fond des échancrures beaucoup de granules rouges, ce qui s'explique bien quand les granules proviennent d'une boule qui était sortie du noyau et ne sont pas encore disséminés dans le protoplasma, tandis qu'il serait très invraisemblable que les granules du protoplasma soient amassés si souvent dans une exavation produite par un processus amitotique.

Il faut donc supposer que le noyau est régénéré après avoir évacué le contenu de sa boule. En effet on trouve des noyaux qui ont une boule et une échancrure ; mais ceux-ci peuvent être des noyaux qui ont contenu plusieurs boules et qui en ont évacué une. Enfin rien n'empêcherait que la sécrétion soit répétée par le même noyau ; et nous regardons cela comme le plus vraisemblable. Rien de plus variable que le nombre des noyaux des cellules mentionnées, qui contiennent des boules, qui sont en régénération et qui ont un aspect « au repos ». Cependant, comme ces cellules, sous tous les autres rapports, ont le même caractère, nous pensons avoir le droit de les considérer comme un groupe spécial et nous proposons de les appeler : *cellules pinéales*.

Il faut ajouter ici que nous avons trouvé quelquefois chez les sujets peu âgés de petits groupes de cellules qui diffèrent des cellules pinéales parce que les noyaux sont plus petits, plus riches en chromatine, que les granules de chromatine sont plus fins, que les cellules sont situées plus profondément, qu'on ne voit entre elles aucun noyau à boules ou à échancrures. Ces cellules ressemblent beaucoup à celles qui constituent le parenchyme chez les nouveau-nés et nous croyons qu'il faut les regarder comme des cellules pinéales qui ont conservé leur caractère infantile.

Deuxième type : Les cellules névrogliques.

Cionini a constaté le premier l'existence de cellules névrogliques dans

la glande pinéale ; ensuite Weigert a examiné la névroglie et Dimitrova a essayé de prouver définitivement que les cellules du parenchyme sont pour la plus grande part des cellules névrogliques. Elle dit dans ses conclusions : « La glande pinéale est constituée essentiellement..... par des éléments névrogliques groupés dans les intervalles laissés libres par les travées d'une charpente conjonctive..... Par éléments névrogliques nous entendons à la fois des cellules et des fibres, quels que soient d'ailleurs des rapports qui existent entre ces cellules et ces fibres. »

Les auteurs venus ensuite semblent avoir donné leur approbation à cette opinion. Anglade et Ducos écrivent, il est vrai, qu'il y a aussi probablement des éléments cellulaires d'autre nature que névroglique, mais ne s'expliquent pas en détail sur la nature de ces cellules.

Marburg cite la description de Dimitrova, mais ne dit pas non plus nettement s'il pense que la plupart des cellules sont des cellules névrogliques ou non. Studnicka suit putôt Dimitrova ; Pappenheimer est d'accord avec Studnicka. Contre ces opinions nous nous opposerons, non seulement à cause de nos propres examens de glandes pinéales, mais même en nous reportant aux figures de Dimitrova ; ces figures sont très exactes, mais c'est leur explication qui nous semble inexacte. Il ne suffit pas en effet de constater qu'une cellule est en contact avec des fibres névrogliques pour affirmer qu'elle est une cellule névroglique. Si l'on suit sur une coupe quelques fibres névrogliques on verra qu'après avoir été en contact peu intime avec le protoplasma des cellules pinéales, elles ont une tendance à se réunir ; et quelquefois on verra beaucoup de fibres réunies par une cellule ; cette cellule émet en effet un grand nombre de fibres, si grand que les fibres de relativement peu de ces cellules suffiront pour être en contact avec toutes les cellules du parenchyme.

De plus, on remarque que : 1° le protoplasma de ces cellules suit un peu les faisceaux de fibres névrogliques, ce qui ne se voit jamais pour les cellules pinéales ; 2° les noyaux sont différents des noyaux des cellules pinéales ; ils sont plus riches en chromatine et la chromatine est plus distincte ; 3° on ne voit jamais de boules dans ces cellules.

Ces cellules sont en effet des cellules névrogliques. Sur la figure 7 et la figure 19 du travail de Dimitrova on voit de ces cellules (*a*) que Dimitrova a considérées elle aussi comme des cellules névrogliques. Mais elle n'a pas noté dans son texte qu'il y a une très grande différence entre les cellules qui émettent des fibres et les autres qui sont en contact avec les fibres, et du reste indépendantes d'elles. Nous notons donc ceci en suivant l'opinion de Held selon laquelle les fibres névrogliques sont des produits du protoplasma, mais non pas une substance intercellulaire

Donc il faut modifier l'opinion d'après laquelle la glande pinéale serait

essentiellement constituée par des éléments névrogliques, et dire que le parenchyme de la glande pinéale consiste essentiellement en cellules non névrogliques, entre lesquelles il existe un nombre moindre de cellules névrogliques, émettant un très grand nombre de fibres qui s'entrecroisent avec les autres cellules.

Ces cellules névrogliques sont de formes différentes. Ordinairement elles émettent leurs fibres dans plusieurs directions ; mais on voit assez souvent des cellules fusiformes à noyaux oblongs qui émettent seulement dans deux directions des fibres qui se divisent dès leur origine en forme de pinceau.

On trouve encore d'autres cellules dans le parenchyme. Elles sont sans doute partiellement identiques à celles que Dimitrova appelle des cellules à noyaux foncés. Il s'agit de cellules dont les noyaux se colorent très intensivement ; seulement par une différenciation plus forte on voit que le noyau n'est pas homogène, mais qu'il contient plusieurs grosses granulations indistinctement limitées. Les noyaux ont ordinairement une forme triangulaire. Il y a peu de protoplasma qui se colore aussi très intensivement et émet des prolongations courtes qui ne se colorent pas comme les fibres névrogliques. Nous pensons que ces cellules sont des cellules névrogliques pyknotiques ; aussi pensons-nous que les cellulles que Dimitrova considère comme des cellules avec des noyaux clairs à granulations plus grosses sont identiques aux cellules névrogliques vraies.

Le tissu conjonctif.

Comme on l'a dit, dans les coupes le parenchyme est divisé en îlots par des travées de tissu conjonctif. Il a été constaté par plusieurs auteurs (Bizzozero, Flesch, Dimitrova) qu'il ne s'agissait pas d'une division complète ; on suppose que tous les « îlots » de parenchyme communiquent de sorte que la construction de la glande chez l'homme adulte n'est pas folliculaire.

Par la coloration de V. Gieson comme par celle de Mallory, on voit que les fibres de ce tissu conjonctif se colorent d'une manière relativement faible par comparaison avec les fibres des méninges avoisinantes ; quand les septa sont épais le tissu se colore moins intensivement au milieu des septa où il semble un peu myxomateux.

Les variations de grosseur des septa et de distribution du tissu conjonctif produisent différents types de glandes :

1) Les glandes qui paraissent les plus normales montrent sur les coupes des îlots réguliers de parenchyme surplombés par des septa relativement minces.

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE ARCHIVES EN MÉDECINE

2) On voit quelquefois des glandes aux septa énormes ; leur épaisseur est presque la moitié de celle des îlots de parenchyme.

3) On voit des glandes où les limites entre le parenchyme et le tissu conjonctif sont confondues de telle sorte que la glande donne une impression un peu chaotique.

4) Il y a des glandes où les septa sont très fortement vascularisés.

Si nous avons décrit ces types c'est seulement pour aider à s'orienter ceux qui regardent pour la première fois une glande pinéale ; car on peut être surpris de la différence entre la glande que l'on regarde et celle qu'on a vue représentée sur une figure. En effet il y a de toutes les transitions de l'un à l'autre type et surtout on verra souvent que quelques parties de la glande affectent un type tandis que quelques autres parties en présentent un autre. Rien de plus difficile que de dire à propos de cet organe, ce qui est l'état pathologique et ce qui est l'état normal ; car l'augmentation du tissu conjonctif est sans doute un processus d'involution comme il en existe tant dans la glande pinéale. Nous avons cherché s'il existait quelque relation entre la sécrétion des noyaux et l'augmentation du tissu conjonctif, mais nous n'en avons trouvé aucune.

Dans les glandes de structure régulière on ne voit pas de fibres conjonctives dans le parenchyme ; mais il y a, spécialement là où les septa sont enfoncés, des cellules pinéales ou des cellules névrogliques isolées (avec des fibres névrogliques) situées dans les septa, probablement séparées du parenchyme par la poussée de croissance de ces septa.

Enfin, on trouve dans les travées de tissu conjonctif d'autres cellules qui seront mentionnées ci-dessous. Nous ajouterons seulement que nous avons cherché des fibres élastiques selon la méthode de Weigert ; mais nous n'en avons trouvé aucune à l'exception de celles qui sont dans les vaisseaux. Nous avons cherché aussi des fibres nerveuses à gaine de myéline selon la méthode de Kulschitzsky-Wolters, nos résultats ont confirmé ceux des autres auteurs : il n'existe pas des fibres nerveuses à gaine de myéline ni dans le parenchyme ni dans le tissu conjonctif ; ce n'est qu'à la base de la glande qu'un petit faisceau nerveux, venant de la commissure postérieure, peut s'être égaré.

Cellules de déblai.

En avril 1910, Galalescu et Urechia ont décrit quelques cellules qu'ils ont trouvées autour des vaisseaux de la glande pinéale. Ces cellules sont rondes ou ovales aux noyaux fortement colorables, situés au milieu d'un protoplasma coloré vivement par des couleurs acides comme l'éosine, la fuchsine acide de van Gieson, etc. Le protoplasma de ces cellules est distinctement limité et contient quelquefois de fines granulations ;

quelquefois il est si dense qu'on ne peut pas distinguer le noyau. Les auteurs pensent que ces cellules se rapprochent morphologiquement de quelques cellules semblables observées dans la glande parathyroïdienne et qu'elles ont une fonction de sécrétion interne.

Nous avons examiné des coupes de 100 glandes (14 à 92 ans) spécialement à l'égard de ces cellules ; la meilleure coloration dans ce but est la coloration au bleu de toluidine ou éosine-bleu de toluidine ; du reste nous les avons examinées aussi colorées aux autres couleurs.

Dans 67 glandes nous avons trouvé dans les septa des cellules différentes des cellules pinéales, des cellules névrogliques et des cellules de tissu conjonctif. Nous les divisons en trois groupes.

1) Du premier groupe les caractères sont les suivants : il y a des cellules dont le noyau est petit et contient des granules de chromatine disposées le long de la membrane de noyau et un protoplasma relativement abondant, distinctement limité et neutrophile ou faiblement acidophile. La forme de ces cellules est très variable ; elles sont ordinairement rondes ou ovales; quelquefois elles sont angulaires et ont de courts prolongements aux angles.

Dans la plupart de ces cellules le protoplasma est rempli de petits granules ronds et de la même largeur dans la même cellule. Ces granules sont fortement basophiles et par coloration par thionine, bleu de toluidine ou bleu méthylique polychrome, ils montrent de très différents degrés de métachromasie : dans quelques cellules tous les granules sont colorés en rouge, dans quelques autres ils sont colorés en bleu et on trouve toutes les transitions d'une couleur à l'autre ; quelquefois on voit que les granules dans une partie de la cellule sont bleus, dans l'autre rouges. Par coloration avec pyronine ou rouge neutre ces granules montrent aussi de la métachromasie. Par traitement avec l'acide osmique on voit qu'une minorité des granules est noircie ; également par l'hématoxyline de Heidenhain un petit nombre des granules est coloré.

Le protoplasma est rempli des granules à de très différents degrés ; quelques-unes des cellules sont tellementt remplies de granules qu'elles se montrent comme une masse compacte uniformément violette, où on reconnaît seulement l'état granuleux dans la périphérie. Dans quelques autres on voit un plus petit nombre de granules également distribués dans le protoplasma ; enfin on voit des cellules où le noyau est entouré de granules pendant que la périphérie du protoplasma est libre.

Dans quelques cas, autour de quelques-unes de ces cellules granuleuses, on voit des granules métachromatiques ou dispersés de tous les côtés ou situés en une certaine direction comme si ils étaient lancés par le trou d'une membrane cellulaire ; déjà Ehrlich et Westphal avaient men-

tionné ce trait des « mastcellulen ». Quoique nous ne nions par la possibilité que ce soient des granules en train d'immigrer, ou plutôt d'émigrer, nous pensons qu'il est plus probable qu'il s'agit d'une émigration produite artificiellement par la préparation.

Ce qui caractérise ce premier groupe de cellules est la grande régularité et la basophilie, quelquefois la métachromasie des granules. Une grande partie ressemble beaucoup aux mastcellules : ce qui viendrait plutôt à l'encontre de cette supposition c'est ce fait qu'on voit beaucoup de liens de transition entre ces cellules et celles qui sont un peu différentes de mastcellules ; peut être s'agit-il pour une partie de cellules analogues aux cellules de déblai à granules métachromatiques qui sont décrites d'une manière détaillée par Alzheimer ; d'un autre côté, elles diffèrent de ces cellules par la régularité des granules. Dans nos 67 glandes nous avons trouvé ces cellules ; quelquefois elles étaient en très grand nombre ; on pourrait voir des glandes où les vaisseaux en étaient entourés copieusement. Leur abondance est surtout frappante si on la compare à celle des cellules semblables dans les autres parties du cerveau. Nous ajouterons que nous avons vu, dans un seul cas, outre ces cellules, quelques cellules semblables avec des granules qui étaient colorés par la fuchsine acide, tandis que les autres étaient colorés par le vert de lumière ; nous pensons qu'il s'agit des cellules acidophiles d'Ehrlich ; elles sont beaucoup plus rares que celles qui ont des granules basophiles.

2) Le deuxième groupe diffère du premier par les qualités suivantes : le noyau est beaucoup plus grand ; le protoplasma est coloré plus faiblement ; les granules sont en partie plus grandes, mais d'une largeur variable ; enfin les granules ont un caractère chimique différent. Par coloration à thionine ou bleu de toluidine elles sont bleuâtres, mais jamais métachromatiques. Par coloration au bleu de toluidine et éosine elles sont lilas en beaucoup de nuances ; l'acide osmique noircit un nombre plus grand que dans le premier groupe ; une partie est aussi colorée par la méthode de Heidendain.

Ces cellules sont moins communes que celles du premier groupe ; nous ne les avons pas trouvées dans toutes les glandes examinées.

3) Le troisième groupe consiste en cellules dont toutes les granulations sont lipoïdes. En quelques cas on voit dans le protoplasma des granules petites, rondes et régulières, mais ordinairement les granulations sont grandes irrégulières et anguleuses ; toutes ces granulations sont jaunes dans les coupes qui ne sont pas colorées ; elles sont verdâtres dans les coupes colorées au bleu de toluidine ; par traitement à l'acide osmique elles sont brunes, mais jamais complètement noires ; par le soudan III elles prennent une couleur faiblement rouge.

Ces cellules sont aussi communes que celles du premier groupe.

La signification de ces trois groupes de cellules sera discutée dans nos conclusions.

Calcifications, pigment, graisse, fibres musculaires, kystes.

Des concrétions ont été décrites très souvent par les auteurs, nous pouvons seulement confirmer qu'elles sont très communes et qu'elles sont produites ordinairement par le parenchyme, comme nous l'avons vu dans les coupes en série où elles sont souvent complètement entourées du parenchyme sans être en contact avec le tissu conjonctif. Cependant dans peu de cas nous avons observé des calcifications dans les septa ; elles sont alors plus petites et d'une forme oblongue.

Le pigment est aussi souvent décrit ; on l'a trouvé dans le tissu conjonctif et dans le protoplasma des cellules pinéales et dans celles où le noyau est divisé. Le pigment est lipochrome.

Dans les septa on a trouvé quelquefois de la graisse, mais jamais en grande quantité. Elle joue un moindre rôle que les substances lipoïdes. Nous n'avons jamais vu de fibres musculaires dans la glande pinéale. Nicola et Dimitrova les ont trouvées chez le bœuf. Pappenheimer a décrit une tumeur de la glande pinéale contenant des fibres musculaires ; c'est pourquoi il pense (se rapportant à leur existence chez le bœuf) qu'on pourra en trouver sans doute aussi chez l'homme. Contre cette opinion nous objectons que, si l'on trouve relativement souvent des tumeurs tératoïdes de la glande pinéale, il n'est pas invraisemblable que ce qu'on appelle rhabdomyome ait pareille origine.

Nous avons trouvé souvent, mais non constamment, les plaques névrogliques qui sont décrites spécialement par Marburg. Probablement elles jouent un rôle dans la description des différents types de glandes faites par Anglade et Ducos.

Dans plusieurs des cas examinés, nous avons trouvé de petits kystes, une fois seulement de la grandeur d'un petit pois, les autres à peine plus grands que la tête d'une épingle. Ils ont toujours été du type que Marburg a décrit comme la conséquence d'un ramollissement central des plaques névrogliques. L'autre type, qui serait le résultat d'une division de l'épendyme n'a été trouvé dans aucun des cas que nous avons examinés ; on le suppose d'ailleurs très rare.

Conclusions.

Le problème tenu pour nous comme fondamental, pendant nos examens a été le suivant : Peut-on, par une recherche anatomique arriver à cette con-

clusion que la glande pinéale de l'homme adulte et sénile est un organe complètement dégénéré, ou bien cette glande a-t-elle une certaine fonction ? Il n'y a pas de doute qu'on trouve chez l'homme adulte des signes certains d'involution. Les auteurs antérieurs en ont décrit trois : les concrétions, la prolifération du tissu conjonctif, les plaques névrogliques avec leurs kystes. Nous pouvons y ajouter un quatrième : les cellules de déblai. Quant aux deuxième et troisième groupes, il n'est pas douteux qu'il s'agit de cellules analogues à celles qui reçoivent des produits de déblai dans les autres parties du cerveau, le deuxième groupe devant recevoir des substances albuminoïdes et le troisième groupe des substances lipoïdes.

Quant au premier groupe des cellules, nous les avons trouvées en grand nombre dans la seule glande où tout le parenchyme avait péri, remplacé par du tissu névroglique et conjonctif et où il n'existait aucune cellule pinéale sécrétante ; aussi concluons nous qu'elles n'ont aucune relation avec la sécrétion interne, comme Galalescu et Urechia l'avaient pensé. Nous pensons plutôt qu'elles ont aussi une relation avec les processus de dégénérescence ; comme nous l'avons mentionné, on ne peut certifier qu'un grand nombre d'entr'elles sont des mastcellules ou une certaine forme de cellules de déblai. En tout cas il est remarquable que ces cellules se trouvent souvent en nombre beaucoup plus grand que dans toute autre partie du cerveau.

Donc, les différentes formes de cellules que nous avons trouvées dans les septa n'ont certainement aucune fonction productive ; mais sont plutôt une expression de l'involution de la glande pinéale.

D'un autre côté, on trouve des indices qui conduisent à supposer que la glande a une fonction chez l'homme adulte. Ce qui nous a frappé le plus c'est l'intégrité que la glande conserve dès le commencement de l'âge adulte jusqu'à l'âge le plus avancé. On dit ordinairement que l'involution commence déjà vers l'âge de 7 ans ; nous regrettons de n'avoir pas eu de matériaux de l'âge de 7 à 14 ans. Mais il est remarquable qu'on ne trouve pas, sauf la sclérose des vaisseaux, de changements relativement plus grands à l'âge de 92 ans qu'à l'âge de 14 ans. Déjà chez les jeunes gens on trouve des signes de processus de dégénérescence ; par contre même chez les séniles on trouve des processus qui sont des indices d'une fonction. Si bien que la glande pinéale a une fonction. Dans un seul cas nous avons trouvé une dégénérescence totale de l'organe ; nous regrettons beaucoup que nous ayons reçu dans ce cas deux glandes confondues ; cette glande fut, ou celle d'une femme de 41 ans, morte pendant une mélancolie agitée ou celle d'une femme petite, très grasse, de 51 ans, morte d'une pneumonie ; cette dernière femme avait eu une démence après une méningite.

Du reste, nous avons examiné, s'il existait une relation entre l'état de la glande et la maladie qu'avaient eue les sujets ; sauf que nous avons trouvé beaucoup de cellules plasmatiques dans les glandes de paralytiques généraux nous n'avons pu établir aucune relation. Nous avons trouvé aussi chez des malades qui n'ont eu aucune maladie cérébrale les mêmes processus que chez les sujets atteints de différentes maladies mentales.

Si l'on s'attend à trouver une fonction, il faut la chercher dans le parenchyme, et là dans les cellules pinéales. Déjà ce fait qu'il y a une différence marquée entre les cellules pinéales et les cellules névrogliques fait soupçonner une fonction des premières différente de celle des cellules névrogliques ; mais il n'y a rien dans la structure qui soit l'indice d'une fonction nerveuse de la glande pinéale.

Au contraire, il y a un fait dans la structure microscopique de la glande pinéale qui fait soupçonner une fonction sécrétoire ; c'est la formation des boules granuleuses dans le noyau des cellules pinéales et l'évacuation des granules dans le protoplasma. Il est vrai qu'on pourrait penser que ce processus est aussi l'expression d'une dégénérescence de la glande. Mais ce qui plaide contre cette opinion, ce sont les faits suivants : 1° le noyau régénère après avoir évacué sa boule ; 2° on trouve dans d'autres glandes de l'organisme (épididyme, pancréas de la salamandre) des processus semblables d'évacuation des produits de sécrétion du noyau dans le protoplasma ; 3° le processus se continue pendant toute la vie adulte sans que les cellules pinéales disparaissent. Si le processus d'évacuation des boules des noyaux était l'expression d'un anéantissement de la glande, il serait surprenant que la glande, après 70 ans d'anéantissement, conservât presque le même aspect que chez un sujet de 14 ans.

Nous ne pensons pas qu'on pourra résoudre ce dernier problème sur la sécrétion par un simple examen microscopique. On a essayé il est vrai d'arriver à une solution par d'autres méthodes.

D'abord, on a tiré des conclusions d'après les tumeurs. Marburg pense qu'on pourrait supposer une hyperpinéalisme et une apinéalisme, selon que les tumeurs elles-mêmes produisent les mêmes produits que la glande pinéale, ou selon que la glande est détruite par la tumeur.

Von Frankl-Hochwart donne une explication plus détaillée des symptômes ; ce sont surtout les rapports avec la graisse et à l'évolution des glandes génitales qui plaideraient en faveur d'une sécrétion interne de l'organe. Cependant, il nous semble qu'on peut admettre la possibilité d'une action des tumeurs sur les centres nerveux, peut-être trophiques, situés près de la glande pinéale ; et les conclusions qu'on peut tirer des tumeurs nous semblent trop hasardeuses.

Les méthodes qui donneront selon nous les plus grandes chances d'abou-

tir à une solution, sont celles de la pathologie expérimentale, et surtout de l'extirpation de la glande et l'injection avec de l'extrait des glandes (1). La première de ces méthodes a été essayée par Exner et Boese sur de jeunes lapins avec un résultat négatif ; mais il nous semble qu'on doit continuer ces recherches avec quelques autres animaux et surtout aussi avec des animaux adultes.

Une autre méthode qui doit être essayée est celle des injections de pilocarpine, atropine etc. sur les animaux. Nous avons fait une injection de pilocarpine sur un lapin et ensuite examiné la glande ; mais comme on ne trouve pas chez le lapin les boules des noyaux et que nous n'avons vu qu'une granulation du protoplasma, nous ne pouvons tirer aucune conclusion de cette expérience (2).

Résumé.

1° Le parenchyme de la glande pinéale ne consiste pas essentiellement en cellules névrogliques, mais en une sorte de cellules spéciales, *les cellules pinéales*, dans lesquelles il se fait un processus qui semble sécrétoire. Entre les cellules pinéales on voit un nombre beaucoup plus petit de cellules névrogliques.

2° Le processus sécrétoire se fait de la manière suivante : il se forme dans les noyaux des boules à granulations faiblement basophiles ; ces granulations sont évacuées dans le protoplasma où elles se distribuent ; elles passent ensuite probablement dans les espaces intercellulaires. Ce processus sécrétoire est un phénomène constant pendant tout l'âge adulte jusqu'à l'âge le plus avancé.

3° Dans le tissu conjonctif de la glande pinéale on trouve toujours différentes formes de cellules dont une partie ressemble à celles qui reçoivent des produits de déblai dans le cerveau. Un autre groupe, qui, pour une grande partie, ressemble aux mastcellules, se trouve en nombre beaucoup plus grand qu'on ne trouve d'ailleurs les mastcellules dans le cerveau.

(1) Ceci a été essayé par V. Cyon. Nous regrettons que la littérature sur cette matière n'ait pas été à notre disposition.

(2) Nous tenons à remercier profondément : d'abord M. le professeur Pierre Marie, qui nous a incité à faire ce travail, nous a donné des matériaux et nous a aidé pendant notre séjour à Paris ; M. le professeur Roussy et M. le docteur Ameuille, qui nous ont aidé pendant notre travail dans le laboratoire de M. le professeur Pierre Marie ; M. le professeur Rohmell qui nous a permis de travailler dans son laboratoire ; M. le docteur Malling qui nous a donné des matériaux ; et « last not least » M. le docteur Bertelsen qui nous a rendu de multiples services pendant notre travail à St-Hans Hospital.

BIBLIOGRAPHIE.

DIMITROVA (Z.).— *Recherches sur la structure de la glande pinéale chez quelques mammifères.* Thèse. Le Névraxe, t. II, 1901.

STUDNICKA (F. K.). — *Die Parietalorgane.* Oppels Lehrbuch der vergleichenden mikroskopischen Anatomie der Wirbelthiere, V, 1905.

MARBURG (O.). — *Zur Kenntniss der normalen und pathologischen Histologie der Zirbeldrüse.* Arbeiten aus dem neurologischen. Institute an der Wieneruniversität ; herausgegeben von H. Obersteiner, 1909.

ANGLADE et DUCOS. — *Rapport médical pour l'année* 1908 *de l'asile public d'aliénées de Bordeaux,* 1909.

V. FRANKL-HOCHWART (L.). — *Uber Diagnose der Zirbeldrüsentumoren.* Wiener med. Wochenschrift, 26 février 1910.

EXNER (A.) UND BOESE (J.). — *Uber experimentelle Exstirpation der Glandula pinealis.* Neurologisches Centralblatt, 16 juillet 1910.

PAPPENHEIMER, ALWIN. — *Ueber Geschwulste des Corpus pineale.* Virch. Archiv. Bd. 200, H. 1, 1910.

LÉGENDE DE LA PLANCHE XL

FIG. 1. — Cellules dans le parenchyme, coloration par la méthode de Unna-Pappenheim.

a. Cellules pinéales au repos. — *b*. Cellules pinéales avec des boules dans les noyaux. — *c*. Cellule pinéale dont la boule s'évacue du noyau. — d. Cellules pinéales en régénérescence. — *e*. Cellule névroglique. — *f*. Cellule névroglique en pycnose.

FIG. 2. — Partie d'un septum élargi, coloration par bleu de toluidine.

a. Vaisseaux. — *b*. Noyaux de tissu conjonctif. — *c*. Parenchyme. — *d*. Cellules du groupe de Mastcellules. — *e*. Cellule du 2e groupe. — *f*. Cellule du 3e groupe à granulations régulières. — *g*. Cellule du 3e groupe à granulations irrégulières.

(*Travail du Laboratoire de M. le professeur Pierre Marie*)

RECHERCHES CYTOPATHOLOGIQUES SUR LES GANGLIONS RACHIDIENS DANS DEUX CAS DE PARALYSIE SPINALE INFANTILE DE DATE ANCIENNE

PAR

Victor JONNESCO.

Ayant eu l'occasion de faire dans le service de M. le Professeur Pierre Marie, à Bicêtre, la nécropsie de deux sujets atteints de paralysie spinale infantile de *date ancienne*, l'un à type monoplégique, l'autre à type paraplégique, nous avons pris les ganglions rachidiens de toutes les régions (cervicale, dorsale et lombo-sacrée) et par la lecture des coupes histologiques il nous a été donné de constater la présence des lésions dans les ganglions rachidiens correspondant aux membres malades. Ainsi, dans le premier cas de paralysie spinale à type monoplégique, seuls les ganglions de la région cervicale du côté correspondant au membre atrophié sont lésés. Dans le deuxième cas de paralysie spinale à type paraplégique les ganglions de la région lombo-sacrée sont les seuls altérés.

Dans ce travail, nous nous proposons de décrire les lésions microscopiques trouvées dans ces ganglions. Nous étudierons successivement : 1° *les lésions cellulaires* (altérations de l'appareil nucléolaire, du noyau, du cytoplasme et de la subtance chomatophile); 2° *les lésions péri-cellulaires* (altération des vaisseaux de la capsule fibreuse du ganglion et des capsules endothéliales).

Avant d'entrer dans le sujet de cette étude, nous sommes heureux d'avoir l'occasion de remercier notre cher Maître M. le Professeur Pierre Marie qui nous dirige et nous donne toute la latitude de travailler dans son laboratoire et M. le Docteur Gabriel Delamare à qui nous devons une grande partie de notre éducation histologique.

LÉSIONS CELLULAIRES

Les altérations rencontrées dans les cellules nerveuses des ganglions rachidiens de la région malade portent sur l'appareil nucléolaire, les noyaux, le cytoplasma et les corps chromatophiles de Nissl.

ALTÉRATIONS DE L'APPAREIL NUCLÉOLAIRE.

Il nous paraît indispensable pour la compréhension des lésions fines qui vont être passées en revue, de consacrer quelques lignes de ce mémoire à la description de l'appareil nucléolaire normal.

Aperçus cytologiques. — Dans la constitution du noyau des cellules nerveuses ganglionnaires entre : 1° la membrane nucléaire qui les délimite et les sépare du cytoplasma ; 2° le cargoplasma ou contenu nucléaire constitué de deux parties : *a*) une partie figurée c'est-à-dire le réseau de linine, le nucléole et un grand nombre de granulations qui ont reçu le nom de granulations acidophiles, basophiles etc... suivant leur affinité pour les différentes substances colorantes ; et *b*) une partie non figurée constituant le suc nucléaire.

Le nucléole est un organe constant des cellules nerveuses ganglionnaires. D'habitude, chaque noyau n'a qu'un seul nucléole, mais on peut voir des noyaux à deux nucléoles de taille à peu près identique. Dans les cellules normales où on ne peut déceler aucune trace de lésion du cytoplasma ou du noyau, le nucléole est de règle situé presque au centre du noyau. Par les méthodes ordinaires de coloration (hématoxyline-éosine, Méthode de Nissl), le nucléole apparaît comme un corpuscule sphérique, homogène, intensivement coloré et sans aucune trace de structure. Mais ce corpuscule est beaucoup plus complexe que ne le laissent soupçonner les méthodes ordinaires de coloration, car, en usant des techniques appropriées, on voit qu'il est constitué de deux substances à affinités tinctoriales différentes et qu'il possède une structure. Grâce aux recherches de : G. Levi (1), on sait que le nucléole est constitué de deux parties : l'une, centrale, acidophile ou oxyphile, l'autre, périphérique, basophile (basichromatine de Levi). La différenciation de ces deux parties constituantes s'obtient surtout sur les pièces fixées dans le sublimé ou le liquide de Hermann et colorées suivant les indications de Lévi par le liquide de Biondi dilué. Enfin, les pièces, traitées par la méthode de Cajal à l'argent réduit, nous montrent que le nucléole est constitué par de nombreuses sphérules entassées les unes contre les autres et unies entre elles par une sorte de ciment Marinesco (2), par la même méthode et par les méthodes de Marchi, Busch, Nissl, constate entre les sphérules du nucléole et à la périphérie de celui-ci, la présence de vacuoles dont le nombre et la situation sont variables d'une cellule à l'autre ; ces vacuoles sont très fréquentes dans les nucléoles des cellules nerveuses ganglionnaires et apparaissent très nettement sur les coupes traitées par le mélange triacide d'Ehrlich ou le mélange dilué de Giemsa. Dans les mêmes cellules et sur les pièces fixées au liquide de Dominici et colorées par la triple coloration de Mallory, on peut voir deux petits corpuscules de forme sphérique très rapprochés l'un de l'autre et situés à la périphérie du nucléole en un point où la basichromatine fait défaut ; d'autres fois, ces corpuscules au lieu d'être rap-

(1) GIUSEPPE LÉVI, *Considerazioni sulla struttura del nucleo della c. nervosa.* Rivista de Pathologia nerv. e. ment., 1898.

(2) G. MARINESCO, Journal fur psychologie und neurologie. Leipzig, 1905. *La cellule nerveuse*, t. 1, 1909.

prochés l'un de l'autre ont une situation diamétralement opposée comme les corpuscules polaires. Cette situation s'observe surtout sur les nucléoles émigrés hors du noyau dans le cytoplasma. Au point de vue des réactions tinctoriales, ils se colorent en rouge par le Mallory et le triacide d'Ehrlich, en bleu par le mélange de Giemsa et par la thionine ; ils sont donc amphophiles. Marinesco (1) a décrit dans les cellules du *locus niger* et du *locus coeruleus* des petits corpuscules auxquels il a donné le nom de corpuscules acidophiles para-nucléolaires ; ces corpuscules diffèrent des formations précédemment décrites pour les raisons suivantes : 1° leur nombre n'est pas variable comme dans le cas des corpuscules paranucléolaires, car ils sont toujours au nombre de deux et seulement de deux ; 2° avec l'objectif le plus puissant (immersion apochromatique de Zeiss) on ne peut pas déceler la présence de vacuoles ou, comme le dit Marinesco, « ... l'apparence d'un autre corpuscule beaucoup plus petit, coloré d'une façon plus intense » car il s'agit de toutes petites granules homogènes ; 3° ils sont toujours situés au voisinage du nucléole et paraissent même faire partie de l'appareil nucléolaire car, presque toujours, lorsque le nucléole émigre, ils suit ce dernier comme nous allons le voir un peu plus loin ; 4° ils sont toujours de très petite taille, et beaucoup plus petits que les granulations fuchsinophiles du noyau tandis que, au sujet des corpuscules paranucléolaires, le même auteur dit : « ... Ils dépassent rarement le volume du nucléole » ; 5° Au point de vue des réactions colorantes, ils sont amphophiles et pas acidophiles. Tous ces arguments me conduisent à penser que ces petits corpuscules polaires amphophiles, satellites du nucléole sont des formations qui n'ont aucune analogie avec les corpuscules acidophiles paranucléaires de Marinesco et je serais plutôt porté à croire qu'il s'agit d'éléments spéciaux qui font partie intégrante de l'appareil nucléolaire.

Au point de vue de ces affinités tinctoriales, le nucléole est amphophile puisqu'il se colore aussi bien par les couleurs acides que par les couleurs basiques, quoiqu'il ait cependant une plus grande prédilection pour les premières ; Cette opinion a été soutenue depuis longtemps par Marinesco et confirmée par un grand nombre d'auteurs.

En résumé, l'appareil nucléolaire est constitué : 1° *par une substance acidophile ou oxyphile, à structure granuleuse* ; 2° *par une substance basophile* (*basichromatine de Lévi*) ; 3° *par deux petits corpuscules polaires amphophiles.*

Hypertrophie et bourgeonnement du nucléole. — Dans un grand nombre de cellules nerveuses ganglionaires, tant dans les grandes cellules que dans les petites, le nucléole est considérablement hypertrophié. En général, à cette hypertrophie nucléolaire correspond l'hypertrophie du noyau, mais on peut voir dans quelques cellules que ce rapport n'est pas conservé, c'est-à-dire qu'il y a des noyaux à dimensions normales ou

(1) Marinesco, *La cellule nerveuse*, p. 197.

même atrophiés qui contiennent dans leur intérieur un nucléole hypertrophié : ce désaccord entre le volume du noyau et celui du nucléole se présente surtout dans les petites cellules ganglionnaires, A cette hypertrophie correspond l'hyperplasie des sphérules nucléolaires et il en résulte que le nucléole n'a plus son contour nettement circulaire, mais devient irrégulier, bosselé. Quelquefois aussi il s'allonge ou garde son contour régulier sur trois quarts ou la moitié de sa circonférence et, dans le reste, présente des bosselures ou plutôt des bourgeons plus ou moins proéminents.

Sur les pièces fixées au sublimé (liquides de Dominici ou de Gilson) et colorées par la triple coloration de Mallory, le nucléole des cellules ganglionnaires normales apparaît constitué de deux substances : l'une centrale, oxyphile, l'autre, périphérique, basophile ; la substance oxyphile, colorée en rouge, est absolument homogène et ne laisse apercevoir aucune sphérule nucléolaire. Par la même fixation et la même coloration appliquées à des cellules ganglionnaires à nucléoles hypertrophiés, la structure granuleuse de la substance oxyphile apparaît très nettement et on peut voir qu'elle est constituée d'un grand nombre de sphérules hyperplasiées, de tailles inégales et proéminant vers la périphérie du nucléole auquel elles donnent l'aspect d'une morula. Sur d'autres nucléoles, ce processus d'hyperplasie et de prolifération extérieure des sphérules, au lieu d'être généralisé, est cantonné à une seule partie et alors, le nucléole, au lieu d'avoir l'aspect d'une morula, présente du côté du processus prolifératif une sorte de coin plus ou moins accentué, à contours bosselés, dans le reste, les sphérules ont leur volume normal et comme elles ne proéminent pas à la périphérie, le nucléole garde en cet endroit sa forme circulaire. De la périphérie du nucléole hypertrophié se détache un grand nombre de sphérules qui devenant libres s'éparpillent dans le caryoplasma et, très souvent, ce phénomène de bourgeonnement est si actif que le noyau nous apparaît bourré d'un grand nombre de sphérules fuchsinophiles, situées dans les mailles du réseau de linine.

Du côté de la basichromatine, on ne peut constater aucune modification et il semble qu'elle ne joue aucun rôle dans le processus de bourgeonnement nucléolaire, mais comme sur bon nombre de coupes colorées au liquide de Biondi dilué, au triacide d'Ehrlich ou au Mallory, il nous a été impossible de constater sa présence autour du nucléole en état de bourgeonnement très actif, nous sommes tenté de croire que quand ce processus atteint son maximum et que le nucléole *reste dans l'intérieur du noyau*, la basichromatine passe dans le cytoplasma ou bien disparaît.

Le bourgeonnement nucléolaire s'observe surtout dans les grandes cellules ganglionnaires, entourées d'un grand nombre de capillaires dis-

tendus et gorgés de sang, et dont les corps de Nissl sont en état de désintégration granuleuse et d'achromatose partielle, dont les noyaux sont hypertrophiés. Dans les petites cellules ganglionnaires, on peut voir des phénomènes de bourgeonnement mais, d'habitude, la réaction nucléolaire se limite à la simple hypertrophie.

Un autre fait qu'on peut constater très souvent, c'est la situation périphérique du nucléole. Les nucléoles de volume normal, hypertrophiés ou à l'état de bourgeonnement, quittent leur situation normale qui est au centre du noyau et viennent loger à la périphérie contre la membrane nucléaire ; quelquefois cette tendance à s'extérioriser devient si grande qu'elle refoule la membrane nucléaire dans le cytoplasma environnant. Ce déplacement n'est dû à aucune cause mécanique ; comme nous le verrons plus loin au sujet de l'émigration du nucléole, il est en rapport avec un trouble intense de l'équilibre nutritif de ces cellules ganglionnaires. Dans les cellules normales, le nucléole est toujours situé vers le centre du noyau et, jamais on ne peut le trouver à la périphérie de celui-ci ; cette même position, on peut la retrouver dans les cellules normales des ganglions sympathiques, des cornes antérieures de la moelle dans les grandes, moyennes et petites cellules pyramidales de l'écorce cérébrale. Marinesco n'admet pas une position fixe du nucléole dans le noyau des cellules normales, mais lui aussi constate que : «... on ne le rencontre jamais à la périphérie du noyau ». Mais si dans les cellules normales la position périphérique fait toujours défaut, dans les cellules altérées cette position est à peu près de règle. En effet, dans les deux cas de poliomyélite antérieure chronique, j'ai pu constater que, dans les cellules ganglionnaires rétractées ou comprimées par la prolifération des cellules endothéliales de la capsule et présentant une altération profonde de la substance chromatophile de Nissl (désintégration granuleuse, achromatose) ou l'état vacuolaire du cytoplasma, le nucléole est situé à la périphérie du noyau, contre la membrane nucléaire ; d'habitude, il la repousse en dehors ou bien quitte complètement le noyau en passant dans le cytoplasma cellulaire. Dans quelques grandes cellules ganglionnaires, on voit la moitié des corps de Nissl en état de désintégration granuleuse et l'autre en achromatose complète ; au centre de la cellule, le noyau hypertrophié est tout à la périphérie, le nucléole considérablement hypertrophié et poussant la membrane nucléaire du côté de la substance chromatophile en état de désintégration granuleuse. Dans d'autres cellules de la même catégorie, mais dont les corps de Nissl sont sur toute la surface cellulaire en état de désintégration granuleuse, le nucléole conserve sa position centrale, mais il présente des phénomènes intenses de bourgeonnement ; le noyau est hypertrophié et contient un grand nombre de sphérules fuchsinophiles.

D'après tout ce que je viens de dire, je serais tenté de croire *qu'il existe un rapport très étroit entre l'état des corps de Nissl et la situation périphérique du nucléole. En effet, dans les cellules à substance chromatophile normale et également réparties dans le corps cellulaire, le nucléole se trouve toujours situé au centre du noyau ; dans les cellules à substance chromatophile altérée à l'état de désintégration partielle ou d'achromatose partielle, le nucléole se trouve en règle générale, contre la membrane nucléaire et très souvent du côté de la substance chromatophile la moins altérée.* Mais je ferai remarquer que *quand la désintégration granuleuse ou l'achromatose au lieu d'être partielles sont généralisées dans tout le corps cellulaire, le nucléole n'est pas déplacé et le plus souvent on le trouve à l'état de bourgeonnement manifeste.*

Et si maintenant on cherche à donner une explication à tous ces faits on pourrait admettre qu'en dernière analyse tout se réduit à un trouble de l'équilibre nutritif de la cellule nerveuse ganglionnaire, survenant à la suite des altérations de la substance chromatophile. Dans les cellules à corps de Nissl non altérés et par conséquent dans lesquelles les échanges nutritifs s'effectuent normalement, on trouve le nucléole au centre du noyau : de même si des facteurs nocifs interviennent en agissant sur toute la substance chromatophile de la cellule, le nucléole n'est pas susceptible de se déplacer ; le plus souvent, en ce cas il réagit par un bourgeonnement intense. Mais, si l'altération de cette substance est partielle, désintégration granuleuse, partielle, achromatose, partielle,— le nucléole a toujours une situation périphérique et, le plus souvent, il se déplace vers la partie qui contient la substance chromatophile la moins altérée.

Dans les deux premiers cas, la situation centrale du nucléole pourrait être expliquée en admettant que les échanges nutritifs normaux (correspondant morphologiquement à l'état normal de la substance chromatophile) et les échanges nutritifs pervertis (correspondant morphologiquement à la désintégration granuleuse, généralisée) se font bien entendu d'une manière différente mais avec la même intensité dans tout le corps cellulaire ; il en résulte que les forces attractives étant les mêmes sur toute la périphérie du nucléole celui-ci doit garder sa situation normale.

Dans le troisième cas, les échanges nutritifs sont complètement abolis dans une partie de la cellule (achromatose partielle), normaux ou diminués dans l'autre (substance de Nissl normale ou en état de désintégration granuleuse) ; il en résulte l'inégalité d'intensité dans ces échanges et l'inégalité des forces attractives exercées sur le nucléole et, par suite, le déplacement de celui-ci vers la partie la moins lésée de la substance chromatophile.

Cette position périphérique du nucléole n'est pas, bien entendu, un phénomène propre aux cellules des ganglions rachidiens car on peut l'observer aussi dans d'autres cellules de l'axe cérébro-spinal. Dans son remarquable travail sur la Malaria pernicieuse, Ugo Cerletti (1) note dans ces grandes cellules pyramidales de l'écorce cérébrale dont les corps de Nissl ont complètement disparu ou persistent encore seulement à la périphérie du cytoplasma que le nucléole est, le plus souvent, excentrique ou rejeté à la périphérie du noyau ; de même dans les petites et moyennes cellules pyramidales, dont les corps de Nissl ont complètement disparu et dont le cytoplasma présente des sortes d'anneaux plus ou moins réguliers, avec noyaux déformés et diminués de volume, le nucléole est très souvent déplacé à la périphérie du noyau. Au sujet de ce déplacement nucléolaire, l'auteur dit que dans beaucoup de cas, il a observé un déplacement du nucléole accompagné de ses corpuscules polaires vers la périphérie du noyau. Quelquefois il trouve le nucléole engagé dans un prolongement de la membrane nucléaire comme s'il était repoussé par la force centrifuge du noyau. Cerletti a pu constater ce même phénomène dans la névroglie.

Comme on le voit, dans les cellules pyramidales de l'écorce cérébrale de même que dans les cellules des ganglions rachidiens on peut constater les mêmes phénomènes nucléolaires, c'est-à-dire : déplacement périphérique en rapport avec les lésions de la substance chromatophile. Mais il faut remarquer que l'analogie n'est pas complète, car tandis que, dans les cellules de l'écorce cérébrale il y a déplacement nucléolaire, dans les cellules qui présentent une lésion généralisée de la substance chromatophile, dans les cellules des ganglions rachidiens, ce déplacement a lieu — comme nous l'avons vu, — le plus souvent dans les cellules dont la substance chromatophile est partiellement altérée ou altérée à des degrés différents (désintégration granuleuse, achromatose).

En laissant de côté toute interprétation et toute hypothèse et en nous limitant strictement aux faits d'observation, nous croyons pouvoir affirmer que :

1° *Dans les cellules ganglionnaires normales, le nucléole se trouve situé au centre du noyau.*

2° *Dans les cellules qui présentent une altération généralisée de la substance chromatophile, le nucléole garde sa position normale.*

3° *Dans les cellules qui présentent une altération partielle de cette substance, le nucléole se déplace vers la périphérie du noyau, et le plus souvent*

(1) Von Ugo Cerletti : *Die histopathologischen Veränderhungen der Hirnrinde bei Malaria perniciosa.* — Abdruck aus histologische und histopathologische Arbeiten, IV Band, 1 Heft. 1910.

ce déplacement a lieu vers la partie la moins lésée de la substance chromatophile.

Emigration de l'appareil nucléolaire. — Le passage du nucléole dans le protoplasme cellulaire paraît être une des questions les plus délicates et les plus controversées de la cytologie.

Cette migration a été observée par un grand nombre d'auteurs dans différentes parties de l'organisme ; mais la valeur qu'ils attribuent à ce phénomène est très différente. La grande majorité des auteurs réduit ce phénomène à un simple entraînement mécanique du nucléole, dû au rasoir du microtome ; quelques-uns seulement considèrent cette émigration comme un phénomène physiologique, fonction de la vie cellulaire ; d'autres enfin admettent qu'une partie seulement de l'appareil nucléolaire est susceptible de se déplacer. Ceux qui ne voient dans cette émigration qu'un fait mécanique, un artifice, sont trop exclusivistes ; ceux qui y voient un fait biologique, une émigration active, sont de plus souvent forcés de recourir à des hypothèses car ils n'ont pu suivre toutes les phases du phénomène. Ceux qui admettent une émigration active mais partielle, migration de la partie chromatique, basophile de l'appareil nucléolaire — ont étudié ce phénomène chez les oiseaux, animaux chez lesquels on trouve, à côté d'un nucléole acidophile, un nucléole basophile. Cette émigration partielle est facile à expliquer car il s'agit de deux formations différentes par leur réaction colorante et peut-être par leurs propriétés physico-chimiques. . Mais, à ces derniers auteurs, comme aux précédents, on peut faire la même objection : manque de faits morphologiques ; et même R. Collin (1) qui soutient l'origine nucléaire de la substance chromatophile de Nissl, dit à ce sujet « ...quoique, nous penchions de préférence vers l'hypothèse d'une issue normale du nucléole chromatique dans certains cas, nous sommes impuissants, à l'heure actuelle, à faire la preuve péremptoire de ce phénomène et nous devons attendre des observations plus concluantes pour transformer l'hypothèse en certitude ».

En nous appuyant seulement sur des faits d'observations et sans le concours d'aucune hypothèse, nous croyons pouvoir démontrer que dans les ganglions rachidiens, il y a deux sortes d'émigrations nucléolaires :

1° Emigration passive,

2° Emigration active (2).

(1) R. Collin, *Développement de la cellule nerveuse.* Le névraxe, Vol. VIII. 1906.

(2) Sous le nom « *d'émigration active du nucléole* » j'entends un phénomène biologique en rapport avec la vie cellulaire, tandis que sous le nom « *d'émigration passive du nucléole* » j'entends un simple entraînement mécanique sans aucun rapport avec la vie cellulaire.

Le premier phénomène est facile à démontrer, car il est dû à un traumatisme brutal s'apercevant du premier coup. Le deuxième est plus difficile, car, pour pouvoir affirmer l'émigration active du nucléole, il faut : *a*) saisir toutes les phases successives de cette émigration, c'est-à-dire suivre, étape par étape, le chemin parcouru par le nucléole du noyau jusqu'au cytoplasma ; *b*) exclure la possibilité d'une intervention mécanique. Cette manière de faire met, croyons-nous, à l'abri de toute erreur d'interprétation et permet d'affirmer que le phénomène enregistré a bien toute la valeur d'un phénomène biologique.

Nous allons étudier : 1° l'émigration passive du nucléole (mécanique, artificielle) ; 2° l'émigration active (considérée comme un phénomène cellulaire) ; 3° La destinée du nucléole ainsi émigré et 4° l'état des cellules dans lesquelles a lieu ce phénomène.

L'émigration passive du nucléole est un phénomène très fréquent dans toutes les cellules des ganglions rachidiens. Il est à peu près impossible d'examiner une coupe, et surtout une coupe fine, de ganglions rachidiens sans pouvoir constater dans grand nombre de cellules une telle émigration du nucléole. Cette fréquence est due au fait que le nucléole, ayant une consistance plus grande que le reste des éléments cellulaires, est plus susceptible de subir, au cours des différentes manipulations, l'influence d'une action mécanique qui tend à le déplacer. A ce sujet, R. Collin (1) a très judicieusement écrit les lignes suivantes : « Quand une particule solide est entraînée par le rasoir à la surface d'une coupe, son déplacement amène dans les tissus certains désordres facilement reconnaissables tels que : creusement d'un sillon, dont la largeur est égal à la particule migratrice... Dans le cas du nucléole, il semble que son issue mécanique doive amener une rupture de la membrane nucléaire : on peut imaginer le passage d'une particule dense en travers d'une membrane moins dense sans qu'il en résulte une solution de continuité. Enfin, nous admettons aussi par hypothèse que l'entraînement mécanique du nucléole, quand il existe, doit toujours se faire dans une même direction perpendiculaire au tranchant du rasoir. Telles sont les conditions qui nous paraissent nécessaires pour faire accepter l'issue mécanique du nucléole. « Et, en effet, nous pouvons affirmer que « telles sont les conditions »... « nécessaires » de l'émigration passive du nucléole car la manière de voir de R. Collin est en parfait accord avec ce que nous avons constaté sur toutes nos coupes de ganglions rachidiens. Tout prouve que cette émigration passive du nucléole n'est due qu'aux tranchées du rasoir qui, en se heurtant aux particules les plus consistantes de la surface de la coupe, c'est-à-dire au nucléole, les entraîne hors du noyau et même hors du cytoplasma.

(1) Collin, *loc. cit.*

Passons maintenant aux faits morphologiques en relation avec cet entraînement mécanique du nucléole, c'est-à-dire donnons la description exacte du phénomène tel qu'il se présente sous le microscope. En examinant une coupe de ganglion rachidien, l'attention est attirée tout de suite par certaines cellules qui, au lieu d'avoir leurs nucléoles au centre des noyaux, le possèdent dans leur cytoplasma, à quelque distance du noyau. A première vue, on serait tenté de croire qu'il s'agit d'une expulsion nucléolaire, physiologique, mais par un examen un peu plus attentif, cette hypothèse est vite rejetée car on constate deux choses qui font penser à l'entraînement mécanique : 1° la rupture de la membrane nucléaire et la présence d'un sillon ; 2° l'absence des modifications morphologiques spéciales en rapport avec l'émigration active du nucléole. Le sillon en question qui pourrait s'appeler sillon d'émigration, *commence au centre du noyau*, passe par la solution de continuité de la membrane nucléaire et s'étend jusqu'à l'endroit où se trouve le nucléole. La longueur de ce sillon varie avec la situation du nucléole déplacé. Plus celui-ci sera entraîné à une grande distance du noyau, plus le sillon sera long et vice versa. *Mais dans les cellules normales, ce qui est constant c'est son point de départ qui est toujours au centre du noyau.* Ce point de départ central prouve que le nucléole était bien situé au centre de la cellule — comme cela existe dans toutes les cellules normales — et qu'il n'avait aucune tendance à s'extérioriser. La direction du sillon d'émigration est perpendiculaire au tranchant du rasoir et, pour se rendre compte de ce fait, on n'a qu'à noter soigneusement l'orientation de la pièce sur le microtome et de coller la coupe sur lames en ayant soin de l'orienter dans la même position que sur le microtome. Dans l'intérieur du noyau, le sillon apparaît limité par les filaments du réseau de linine qui ont été déchirés sur tout son pourtour ; dans le cytoplasma et sur les pièces colorées par la méthode de Nissl, le sillon apparaît délimité par les corpuscules chromatophiles de la périphérie du noyau jusqu'au nucléole où il se termine. Enfin, sur tout son parcours, il présente une largeur identique à celle du nucléole. Du côté du noyau, on observe un orifice dû à la rupture de la membrane nucléaire, rupture manifestement consécutive au passage du nucléole ; cet orifice a la même dimension que le sillon qui passe à cet endroit et, par conséquent, la même dimension que le nucléole émigré. *L'orifice reste toujours béant.* Le reste du noyau ne présente rien d'anormal ; il a ses dimensions habituelles, une forme ovalaire ; les filaments du réseau de linine convergent vers le centre et ne présentent que la solution de continuité, dont nous avons parlé, à propos du sillon d'émigration. Détail important, *la membrane nucléaire garde son épaisseur normale sur tout le pourtour du noyau.*

La solution de continuité de la membrane nucléaire et la présence du sillon d'émigration peuvent être considérées comme les équivalents morphologiques de l'action mécanique exercée par le tranchant du rasoir sur le nucléole.

Enfin, on peut constater que le nucléole déplacé a son volume normal qu'il n'est ni hypertrophié, ni bourgeonnant, et que, parfois il se trouve situé sur un plan plus superficiel que le reste de la cellule. Les deux corpuscules satellites amphophiles suivent le nucléole et on peut constater leur présence en un point de la périphérie de ce dernier où ils se trouvent rapprochés l'un de l'autre. En un mot, on voit assez clairement qu'il s'agit d'une cellule ne présentant rien de spécial ou de pathologique, mais qui, au cours des différentes manipulations, a subi un traumatisme brutal se traduisant morphologiquement par la rupture de la membrane et le sillon d'émigration.

Lorsqu'on envisage la question au point de vue général, l'état normal ou pathologique de la cellule n'a pas d'importance car ce phénomène, du moment qu'il est purement mécanique, se rencontre dans n'importe quelles cellules et n'a aucun rapport avec l'état de celles-ci. Mais, dans notre description, nous nous sommes servis comme type d'une cellule normale, puisque le phénomène d'émigration passive s'observe très souvent sur les coupes de ganglions rachidiens qui, au point de vue cellulaire et péricellulaire, ne représente aucune altération.

Le phénomène d'émigration mécanique est très typique dans les cellules ganglionaires dont les noyaux présentent l'altération connue sous le nom d'homogénéisation(1). Le noyau atteint d'une telle lésion a une membrane nucléaire ratatinée ; son contenu ne présente plus de réseau de linine et apparaît uniformément et intensivement coloré ; dans le milieu de cette masse, on peut voir quelquefois un nucléole de volume normal ou très atrophié. Si dans un tel noyau, il y a eu un entraînement mécanique du nucléole, on voit alors la masse homogène présenter un petit sillon avec une extrémité centrale et arrondie et une extrémité périphérique occupée par la partie du nucléole qui se trouve encore à l'intérieur du noyau. La membrane nucléaire est déchirée, mais la déchirure n'apparaît pas aussi nettement que dans les cellules à noyaux normaux car il s'agit d'un noyau atrophié à membrane nucléaire très ratatinée et quelquefois confondue avec son contenu homogène.

En résumé, dans toute émigration passive du nucléole on doit constater les faits suivants :

1° Rupture de la membrane nucléaire.

(1) L'homogénéisation du noyau s'observe très souvent dans les ganglions rachidiens des individus âgés.

2° Présence du sillon d'émigration qui a son point de départ *du centre du noyau*, quand le phénomène a lieu dans une cellule normale.

3° Sillon à direction perpendiculaire au tranchant du rasoir.

4° Situation du nucléole sur un plan plus superficiel que le reste de la cellule.

5° Absence des modifications morphologiques observées dans l'émigration active du nucléole.

*
* *

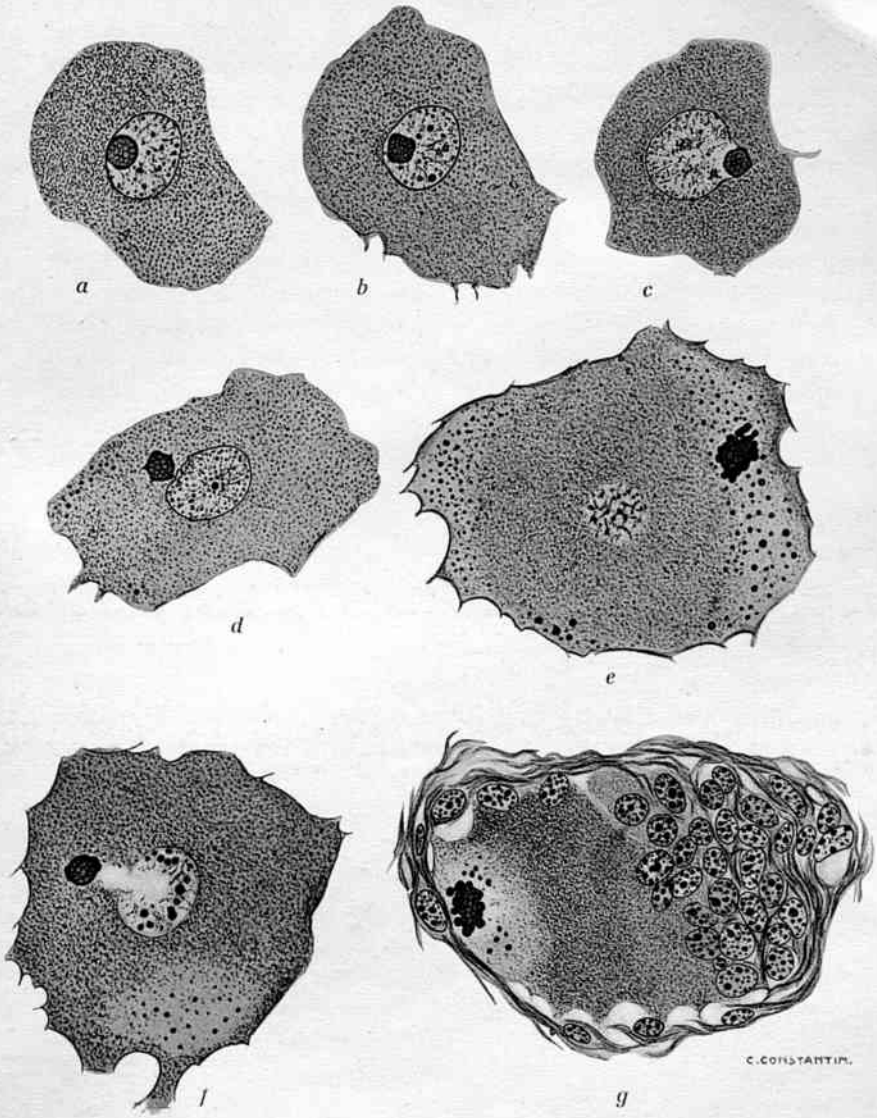
A part ce phénomène d'entraînement mécanique du nucléole qui n'a aucune importance au point de vue des réactions cellulaires, mais qu'il est utile de connaître pour être à l'abri de toute interprétation erronée, il existe dans les ganglions rachidiens de la paralysie spinale, infantile, un autre processus qui n'a aucune analogie avec le premier. Nous voulons parler de l'émigration active du nucléole, c'est-à-dire d'un phénomène biologique inhérent à la vie cellulaire et correspondant probablement à un état spécial de la cellule dans laquelle il a lieu. Dans ce cas, il ne s'agit plus d'un simple entraînement mécanique du nucléole, il s'agit d'un déplacement actif vital, d'une *nécessité cellulaire*. On dirait que la cellule, sous l'influence exercée par un facteur nocif quelconque (microbes, toxines, virus), qui l'irrite et trouble son équilibre nutritif, cherche à réagir contre ce dernier en transportant son nucléole du noyau dans le cytoplasme ; ce déplacement paraît s'effectuer grâce à la collaboration des différentes parties constituantes de la cellule.

Ce phénomène d'émigration active ne se laisse pas apercevoir d'emblée comme le phénomène d'émigration passive car, pour s'effectuer, il demande des modifications graduelles des parties cellulaires qui entrent en action, — ces modifications sont très probablement en relation étroite avec l'état de la cellule.

Dans l'émigration passive, le phénomène se laisse dévoiler d'un seul coup et sur la même cellule, tandis que dans l'émigration active, le fait d'avoir vu une cellule à nucléole située dans son cytoplasma et n'ayant aucune trace de traumatisme ne nous avance à rien ou bien nous fait soupçonner la possibilité de la sortie du nucléole hors du noyau par un mécanisme ignoré.

Pour pouvoir se rendre compte de la manière dont le nucléole est expulsé du noyau, il faut recourir à l'analyse histologique d'un grand nombre de cellules et notant dans chacune d'elles les différentes modifications qui se présentent, on peu assister au déroulement de toutes les phases successives de ce processus.

Première phase (pl. XLI, fig. a). — Ce qui caractérise cette première



LES GANGLIONS RACHIDIENS
DANS LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE DE DATE ANCIENNE
(V. Jonnesco).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

phase, c'est le déplacement du nucléole. Le plus souvent hypertrophié, le nucléole quitte le centre du noyau et vient se placer au voisinage de la membrane nucléaire, laquelle jusqu'à présent n'a subi aucune modification. Le réseau de linine affecte des rapports très différents avec le nucléole ainsi déplacé et, pour pouvoir se rendre compte de ces rapports, il faut se servir de pièces fixées dans le sublimé (liquides de Gilson, Dominici), qui a la propriété de rendre très visible ce réseau ; d'autres fixateurs, comme l'alcool, le formol ou le liquide de Bouin ne peuvent nous fournir aucun renseignement à ce sujet. Sur les pièces ainsi fixées, le réseau de linine apparaît très nettement et on peut apercevoir le plus souvent, qu'il affecte avec le nucléole trois rapports différents : 1° — Tous les filaments du réseau convergent vers le nucléole déplacé à la périphérie et, avant de l'atteindre, se fusionnent entre eux en lui constituant une sorte de ceinture (péri-nucléole de Lache et Marinesco) finement granuleuse qui délimite ce dernier sans paraître contracter aucune relation avec sa périphérie. On dirait que le nucléole est situé dans une sorte de logette constituée par cette ceinture granuleuse, avec laquelle il ne contracte d'ailleurs aucun rapport perceptible. Cette disposition des filaments de linine est analogue à celle observée dans les noyaux à nucléole central ; 2° — Les filaments de linine au lieu de converger vers le nucléole se dirigent vers le centre du noyau et aboutissent à une ceinture granuleuse identique qui délimite un petit espace vide. Le nucléole se trouve alors contenu dans une des mailles les plus périphériques de ce réseau ; 3° — Les filaments de linine sont disposés sans aucun ordre dans tout le noyau mais de tout cet enchevêtrement se dégagent deux, trois ou même quatre filaments qui paraissent s'attacher contre la périphérie du nucléole en se confondant avec sa substance basophile.

Mais, quelle que soit l'apparence de ces différents rapports entre le nucléole et le réseau de linine, le seul fait qui mérite de retenir notre attention c'est que ce réseau ne présente aucune solution de continuité.

Deuxième phase (Pl. XLI, fig. b). — Dans cette deuxième phase, nous assistons à la modification de la membrane nucléaire. La membrane nucléaire n'a plus la même épaisseur sur tout le pourtour du noyau. Du côté où se trouve placé le nucléole, on trouve la membrane considérablement amincie sur une étendue variable, mais ne dépassant jamais le quart du contour du noyau. Cette partie amincie, proémine dans le cytoplasma cellulaire où elle forme une sorte de ménisque convexe ou une sorte de coupole. Entre la partie de la membrane qui a gardé son épaisseur normale et celle qui s'est amincie, il n'y a aucune zone intermédiaire d'épaisseur moyenne. La transition entre ces deux parties ne s'effectue pas graduellement, mais d'une manière brusque ; on voit tout d'un coup

à l'épaisseur normale de la membrane nucléaire, succéder la partie amincie en forme de coupole. Sur les pièces colorées au triacide d'Ehrlich ou par la triple coloration de Mallory, la portion de la membrane nucléaire qui n'a subi aucune modification apparaît colorée en rouge vif tandis que la portion amincie prend une teinte rose pâle. Le noyau qui possède une semblable membrane prend, dans l'ensemble, une forme spéciale qu'on pourrait grossièrement comparer à l'aspect que présente une coupe sagittale du globe oculaire dans lequel la cornée transparente représenterait la portion amincie de la membrane tandis que le reste correspondrait à la partie non modifiée de cette même membrane.

En se demandant à quoi est dû ce refoulement de la membrane, on est tenté de croire qu'il s'effectue sous l'influence du nucléole, qui la pousse vers le cytoplasma. En effet, dans un grand nombre de cellules, le nucléole est intimement adossé à la paroi de la coupole qui seule la sépare du cytoplasma environnant. Il y a aussi un nombre plus restreint de cellules dans lesquelles le nucléole se trouve engagé dans cette coupole mais sans être accolé à sa paroi, entre celle-ci et le nucléole reste un intervalle libre plus ou moins grand. Mais, très probablement, le contact plus ou moins intime avec la paroi de la coupole dépend du stade plus ou moins avancé du processus de migration, car comme nous le verrons dans la phase suivante, le nucléole est toujours en contact immédiat avec la paroi de la membrane ainsi modifiée.

Troisième phase (Pl. XLI, fig. c) — La portion amincie de la membrane tend à proéminer de plus en plus dans le cytoplasma et en même à temps changer de forme pour prendre celle d'un cône à sommet émoussé, arrondi. Une fois parvenue dans cet état, elle paraît être à son maximum de tension, car dorénavant elle ne subit plus aucun changement.

A cette phase, le nucléole est toujours intimement accolé au sommet du cône ou bien on le voit se créer à cet endroit un orifice de sortie par lequel il quittera définitivement le noyau. Dans ce dernier cas, on peut voir des cellules dont la membrane modifiée présente l'aspect décrit plus haut et au sommet du cône on trouve un orifice dans lequel vient s'engager le nucléole qui présente une moitié extra-nucléaire en contact immédiat avec le cytoplasma et une autre moitié intra-nucléaire.

Mais ce qui reste difficile à expliquer, c'est la manière dont se produit cet orifice de passage. Pour être en mesure de donner une explication satisfaisante, il faudrait avoir une idée exacte sur la nature de la membrane nucléaire. Malheureusement, à l'heure actuelle encore, la constitution intime de cette membrane est loin d'être connue et les opinions émises à ce sujet sont nombreuses et très différentes. Pfitzner, Retzius, Brass, Strassburger nient l'existence d'une membrane: d'après Henser, la membrane

serait poreuse ; pour Van Beneden, elle serait perforée ; pour Carnoy, réticulée ; et pour C. Schneider, fibrillaire. Du grand nombre de faits observés, il paraît résulter que cette membrane jouit d'une perméabilité plus ou moins marquée à l'égard des substances dissoutes ou les éléments figurés. Henneguy (1) qui admet la continuité de la membrane se prononce ainsi au sujet de sa perméabilité » ; si, comme je le crois, elle possède cette propriété (d'être continuel), elle jouit aussi en tout cas d'une certaine perméabilité. Elle peut laisser sortir du noyau des corps solubles puisqu'on a observé et que j'ai constaté moi-même dans les cellules embryonnaires, la diffusion de la chromatine dans le corps cellulaire. Elle peut même, à la façon d'une lame de caoutchouc, s'ouvrir momentanément pour laisser passer des granulations chromatiques, que l'on trouve souvent dans le cytoplasma ». De même, pour Marinesco (2) « . . . il est impossible de s'imaginer que la membrane du noyau puisse constituer un barrière impénétrable entre le contenu du noyau et le cytoplasma. L'augmentation rapide de volume du noyau et du nucléole après les sections nerveuses montre l'activité des phénomènes d'osmose et la facilité avec laquelle cette membrane permet le passage de substances nutritives à l'intérieur du noyau. D'autre part, la diminution aiguë du volume nucléaire après l'arrachement d'un nerf confirme cette perméabilité et l'intensité des phénomènes d'osmose. »

R. Legendre (3), dans son mémoire très documenté, compare la membrane nucléaire à une membrane semi-perméable à travers laquelle dialysent des colloïdes et dit : «... qu'il est probable que cette membrane nucléaire n'y laisse passer entre le cytoplasma et le noyau que des substances dissoutes et que les sorties des corps figurés, si elles sont réelles, ne peuvent être qu'exceptionnelles. »

Mais, revenons aux faits qui nous intéressent, il nous semble que la manière la plus logique d'expliquer la formation de l'orifice de passage serait la suivante : comme Henneguy, nous serions tentés d'admettre que, sous l'influence de la pression exercée par le nucléole ou peut-être même sous l'influence d'une action extérieure, la membrane s'étire à la manière d'une lame élastique, et quand cette tension atteint son maximum, elle s'ouvre pour laisser passer le nucléole. En faveur de cette manière de voir, nous pouvons invoquer le fait suivant : lorsque le nucléole a quitté complètement le noyau, le segment de la membrane ainsi modifié ne laisse plus apercevoir l'orifice de passage et reprend à peu près son aspect normal.

(1) Henneguy, *Leçons sur la cellule.*

(2) Marinesco, *loc. cit.*

(3) R. Legendre, *Contribution à la connaissance de la cellule nerveuse*, Arch. d'Anat. mic., 1909.

Quatrième phase (Pl. XLI, fig. d, e, f). — Le nucléole qui a quitté complètement son noyau, se trouve dans le cytoplasma. Du côté du noyau, on voit que le segment de la membrane qui a subi les modifications décrites est revenu plus ou moins à sa position normale, mais en tous cas elle ne peut pas se confondre avec le reste de la membrane car, au lieu d'avoir un contour régulier et la même épaisseur que cette dernière, elle apparaît irrégulière, comme festonnée et toujours moins épaisse.

La position du nucléole est toujours très variable ; dans certaines cellules, on le trouve à une distance plus ou moins grande du noyau et du même côté que son point de sortie ; dans d'autres, au contraire, on le voit prendre une position diamétralement opposée au segment modifié de la membrane. Dans les cellules à substance chromatophile partiellement altérée, on voit le segment de la membrane modifiée dirigé vers la partie la moins altérée de la substance chromatophile et, au lieu de trouver le nucléole dans cette même région, on le voit presque toujours dans l'amas pigmentaire. En faveur de l'hypothèse d'un déplacement nucléolaire dans le cytoplasma, on peut invoquer les différentes positions occupées par le nucléole et surtout sa position diamétralement opposée à son lieu de sortie.

Pendant les différentes phases de cette migration, les corpuscules polaires, amphophiles se trouvent toujours à la périphérie du nucléole, même lorsque ce dernier a quitté complètement le noyau. Dans quelques cellules, nous avons pu constater qu'ils se séparent l'un de l'autre et qu'au lieu d'occuper un seul point de la périphérie du nucléole, ils sont situés en des points très différents et quelquefois même diamétralement opposés.

Cet éloignement des corpuscules paraît tout à fait spécial car, comme nous l'avons vu dans l'entraînement mécanique du nucléole, ils suivent ce dernier tout en restant rapprochés l'un de l'autre. De plus, quand le nucléole vient en contact avec la membrane nucléaire par la partie qui présente les corpuscules en question on voit à ce niveau la membrane nucléaire former une sorte de cul-de-sac qui les entoure.

Quant à la basichromatine, en règle générale, on la trouve toujours à la périphérie du nucléole émigré et ne paraissant pas avoir subi de modifications. Dans quelques cas, il nous a été impossible de constater sa présence ; dans d'autres, il nous a paru que les petites plaquettes de basichromatine étaient un peu augmentées de volume.

Cette description étant terminée, nous tenons à insister sur les trois points suivants : 1° Les phénomènes précédemment décrits n'ont pu être constatés que dans deux cas de paralysie spinale infantile. Sur un grand nombre de coupes de ganglions rachidiens provenant d'individus morts au cours des affections les plus diverses, nous n'avons rien vu de semblable ;

il s'agissait toujours de migration passive du nucléole. Mais, nos observations ne portent, jusqu'à présent que sur deux cas de paralysie spinale, infantile, nous n'avons évidemment pas le droit d'affirmer qu'il s'agit d'une lésion spécifique et nous nous bornons simplement pour le moment à attirer l'attention sur elle ; 2° cette migration paraît être en rapport avec l'état de la cellule car toutes les fois que nous l'avons observée, il s'agissait de cellules malades ; cellules à noyaux et nucléoles hypertrophiques, corps de Nissl en chromatolyse ou en achromatose, prolifération intense de la capsule endothéliale comprimant et repoussant la cellule vers un point de sa capsule : 3° enfin, la prédilection du nucléole pour l'amas pigmentaire.

*
* *

Le nucléole une fois dans le cytoplasma peut se présenter sous trois états différents : *a*) d'hypertrophie. *b*) de bourgeonnement, *c*) de désintégration.

L'hypertrophie est considérable : le nucléole apparait quelquefois à peu près deux fois plus grand que dans le noyau et, comme probablement, ce travail d'hypertrophie n'a pas lieu sur toute sa surface avec la même intensité, on voit que le corpuscule nucléolaire se déforme. Ainsi, au lieu d'être nettement circulaire, il apparaît de forme allongée, ovalaire, triangulaire, ou de forme irrégulière. Dans cet état sa structure granuleuse se montre très nettement.

Dans l'amas pigmentaire, le nucléole se trouve le plus souvent en état de bourgeonnement ou de désintégration ; à l'état de désintégration, les sphérules qui entrent dans sa constitution se séparent de leur substance unissante, s'invidualisent mais gardent encore certains rapports entre elles ; le nucléole apparait comme une masse irrègulière, constituée d'un nombre variable de sphérules. Dans certaines cellules, les sphérules sont au nombre de treize ou même de quinze. Dans d'autres, nous avons pu en compter vingt et même vingt-huit. Leur taille peut être égale ou de dimension variable ; quant à leur forme, elle est toujours sphérique. Quant au bourgeonnement du nucléole protoplasmique, nous n'avons pas besoin d'insister car le bourgeonnement est identique à celui du nucléole encore contenu dans le noyau.

Lorsque le nucléole se trouve dans l'amas pigmentaire, nous avons observé l'existence d'un grand nombre de granulations, sur lesquelles nous croyons nécessaire d'insister. La première question qui se pose est de savoir si ces granulations proviennent du nucléole, ou bien si elles n'ont aucun rapport avec lui. Mais, comme c'est dans cette zone pigmentaire que siègent le plus souvent les granulations oxyneutrophiles de

Marinesco, il reste à savoir s'il s'agit de ces dernières ou bien des sphérules nucléolaires qui se sont éparpillées dans toute la masse du pigment jaune.

Par l'emploi de différentes méthodes de coloration, on peut constater que les granulations oxyneutrophiles de Marinesco, les sphérules du nucléole et certaines granules du noyau se colorent de la même manière : ainsi, par le procédé de Galleotti (fuchsine acide ; vert de méthyle), la triple coloration de Mallory (fuchsine acide, bleu de méthylène, orange), par le mélange dilué de Biondi, toutes ces granulations se colorent en rouge. De même, le triacide d'Ehrlich les colore en rouge et quelquefois en rouge violet ; ces deux nuances nous paraissent dépendre de la façon d'employer le réactif, car si on se sert du triacide formolé sur les pièces fixées dans le fixateur de Dominici, toutes ces granulations se colorent franchement en rouge. Si, par exemple, sur une coupe colorée par le triacide d'Ehrlich ou la triple coloration de Mallory, nous tombons sur une cellule à nucléoles contenus dans son noyau et possédant des granulations oxyneutrophiles dans son protoplasme, on voit la partie acidophile du nucléole, certaines granulations du noyau et les granulations du cytoplasma, colorées en rouge. De même, dans les cellules dont le nucléole se trouve dans l'amas de pigment jaune à l'état de bourgeonnement ou de désintégration granuleuse, on peut voir que les sphérules nucléolaires comme le reste des granulations éparpillées dans le pigment prennent la même teinte. En somme, de l'emploi des différents mélanges colorants, il résulte que : les sphérules du nucléole, les granulations décrites par Marinesco sous le nom de granulations oxyneutrophiles et certaines granulations du noyau présentent les mêmes affinités tinctoriales. D'après l'identité des affinités odorantes entre les sphérules nucléolaires et les granulations oxyneutrophiles, on serait porté à croire que ces dernières proviennent directement du nucléole. Mais à cette manière d'envisager les choses, deux arguments d'inégale valeur s'opposent : 1° Fait capital, dans certaines cellules des ganglions rachidiens, il existe normalement des granulations oxyneutrophiles groupées en certains endroits du corps cellulaire et dans le pigment jaune sans que le nucléole se trouve dans cette région ; 2° Il y a certaines différences morphologiques entre les sphérules du nucléole et les granulations oxyneutrophiles. Ces dernières sont de taille inégale, de forme plus ou moins irrégulière tandis que les sphérules sont le plus souvent de taille égale et de forme régulièrement sphérique. Mais cette différence pourrait tenir au fait que les sphérules nucléolaires une fois individualisées, se désintégreraient en des granules plus petits ou, au contraire, seraient susceptibles d'augmenter de volume et de prendre une forme irrégulière. Comme l'origine nucléolaire

des granulations qu'on trouve en même temps avec le nucléole dans le pigment jaune, ne paraît pas certaine, vu les arguments invoqués, il reste à voir d'où elles pourraient provenir. Marinesco (1) et Olmer (2) considèrent ces granulations oxyneutrophiles comme un produit spécifique du protoplasma. Nous serions tenté de croire d'une part que l'origine protoplasmique n'est pas à l'abri de toute critique et d'autre part que le terme de granulation oxyneutrophile est trop restreint si on l'applique tel que le fait Marinesco — seulement aux granulations du cytoplasma. En effet, d'après cet auteur, la caractéristique des granulations est la manière dont elles se comportent avec les substances colorantes. Ainsi elles se colorent toujours par les couleurs acides et par les mélanges neutres d'Ehrlich et de Biondi. Mais, comme nous venons de le voir, certaines granulations du noyau se comportent de la même manière vis-à-vis des substances colorantes acides (méthode de Galleoti, triple coloration de Mallory) et des mélanges neutres d'Ehrlich et de Biondi. Donc nous ne voyons pas pourquoi on ne pourrait pas donner le même nom de granulations oxyneutrophiles à celles contenues dans le noyau qui se comportent de la même manière en face des substances colorantes que celles du cytoplasma.

Enfin, il nous a été donné de voir dans certaines cellules ganglionnaires de ces granulations nucléaires contenues dans une sorte de petit diverticule de la membrane en forme de doigt de gant et plus mince que le reste, aspect ayant une grande analogie avec une des phases d'émigration active du nucléole. Cette constatation serait en faveur d'un pareil processus de la part des granulations nucléaires mais nous ne pouvons pas l'affirmer étant donné que nous n'avons jamais trouvé une phase un peu plus avancée. En tout cas, nous croyons qu'on pourrait considérer l'extériorisation de certains granules nucléaires comme une tendance à quitter ce dernier.

Enfin si l'origine nucléolaire des granulations oxyneutrophiles reste encore douteuse, l'identité des réactions colorantes de ces granulations avec certaines granulations du noyau et des sphérules nucléolaires nous paraît démontrée d'après ce que nous venons de dire.

Altérations des noyaux.

Dans la majorité des cellules les noyaux se trouvent situés vers le centre du corps cellulaire. Un nombre plus restreint de cellules ont leurs noyaux situés tout à fait à la périphérie. D'une façon générale on peut voir que la position centrale ou périphérique dépend de la catégorie des éléments cellulaires considérés ; ainsi dans les cellules ganglionnaires volumineuses ou de taille moyenne les noyaux se trouvent de règle vers le centre de la

(1) G. Marinesco, *loc. cit.*, p. 260.

(2) D. R. Olmer, *Recherches sur les granulations de la cellule nerveuse*. Thèse, 1901.

cellule, tandis que dans les petites cellules ganglionnaires le plus souvent ils sont déplacés tout à fait à la périphérie de l'élément.

Les altérations nucléaires le plus souvent rencontrées sont les suivantes : *a*)hypertrophie nucléaire ; *b*)disparition ; *c*) dégénérescence acide du noyau.

L'hypertrophie nucléaire est manifeste dans grand nombre de cellules. On se trouve en présence de noyaux à contours réguliers, de forme ronde ou ovalaire, situés au centre de la cellule et à nucléole le plus souvent hypertrophié. Ce dernier occupe des positions différentes : il peut être central, excentrique, ou intimement adossé contre la membrane nucléaire ; mais d'après ce que nous avons déjà dit, il semble que ces différentes positions du nucléole sont en rapport avec l'état de la substance chromatophile. Rares sont les noyaux en état d'atrophie et d'habitude sur chaque coupe on ne peut trouver qu'un nombre restreint de petites cellules ganglionnaires avec des noyaux atrophiés et même dans ce cas on trouve toujours l'hypertrophie du nucléole.

La disparition du noyau s'observe dans les cellules à vacuoles multiples et surtout dans les cellules à nucléoles émigrés hors du noyau. Dans certaines cellules à nucléoles protoplasmiques, le noyau ne présente d'autres modifications que de la part de sa membrane, modifications consécutives aux processus de migration et consistant en un amincissement et ratatinement de la membrane sur une portion limitée. Le reste de cette membrane nucléaire et le réseau de linine conservent leur aspect normal, mais le plus souvent dans de pareilles cellules on voit la membrane nucléaire et le réseau de linine disparaître et, à la place occupée par le noyau, se trouve une zone claire qui se confond insensiblement avec le reste du cytoplasma. Quelquefois dans cette zone on peut observer trois ou quatre granulations fuchsinophiles (1) dernier vestige du contenu nucléaire. D'autres fois cette disparition n'est que partielle, car on voit une moitié du noyau qui se confond avec le cytoplasma et l'autre moitié reste encore délimitée par la membrane nucléaire et on peut déceler les restes du réseau de linine et quelques granulations fuchsinophiles.

Dans la majorité des noyaux nous constatons les faits suivants : *a*) les noyaux hypertrophiés ou de volume à peu près normal à membrane nucléaire régulière contiennent dans leur intérieur un grand nombre de granulations fuchsinophiles à peu près de même taille réparties d'une façon à peu près égale sur toute la surface nucléaire et deux nucléoles situés aux deux pôles de la vésicule nucléaire ; un des nucléoles laisse apercevoir deux plaquettes de basichromatine adossées à la substance acidophile, l'autre n'en laisse pas apercevoir et il s'agit probablement de nucléole accessoire

(1) Les granulations fuchsinophiles se comportent en face des substances colorantes de la même manière que les granulations oxyneutrophiles de Marinesco.

hypertrophié ; *b*) dans d'autres noyaux on voit la membrane nucléaire ratatinée ou festonnée sur toute son étendue. A l'intérieur on rencontre un nucléole central ou périphérique et en même temps un nombre considérable de granulations fuchsinophiles. Dans ce cas ces granulations apparaissent de taille inégale, les unes sont volumineuses de forme sphérique d'autres beaucoup plus fines, isolées les unes des autres ou bien certaines d'entre elles rapprochées et ayant l'air de se confondre en une masse unique. Le réseau de linine est encore apercevable en certains points entre les nombreuses granulations fuchsinophiles ; *c*) enfin dans d'autres noyaux on ne peut plus distinguer ni membrane, ni réseau de linine, ni granulations ; tout le contenu apparaît uniformément et intensivement coloré par les couleurs acides.

Le nucléole peut se confondre avec tout le reste de la masse homogénéisée, mais souvent il ne perd pas son individualité et dans ce cas il apparaît assez nettement. Grand nombre de fois nous l'avons trouvé en état d'hypertrophie et situé en un point de la périphérie de cette masse, proéminent dans le cytoplasma. La masse nucléaire dans son ensemble apparaît ovalaire ou pyriforme irrégulière à contours crénelés et se trouve délimitée sur toute sa périphérie par une zone claire plus ou moins large qui la sépare du cytoplasma environnant. Cette dégénérescence nucléaire diffère de celle décrite par Nissl, Sarbo, Marinesco, Lugaro, etc... sous le nom de homogénéisation du noyau par la manière de se comporter en face des substances colorantes ; en effet dans les deux cas l'aspect du noyau est le même, mais les affinités tinctoriales sont différentes. Ainsi dans la dégénérescense acide du noyau le contenu a une grande prédilection pour les couleurs acides tandis que dans l'homogénéisation telle qu'elle a été décrite par Nissl le contenu nucléaire se colore tout aussi bien par les colorants acides et basiques.

Dans les coupes de ganglions rachidiens d'individus âgés, morts au cours de différentes affections (vieil hémiplégique, tabétique etc...) on peut voir grand nombre de noyaux en état d'homogénéisation, si sur de pareilles coupes on utilise comme procédé de coloration la triple coloration de Mallory ou le mélange de bleu de crésille, rubine S, orange ou fuchsine acide, bleu de méthylène, les noyaux ainsi altérés ont une grande affinité pour les bleus basiques. Par contre en employant les mêmes méthodes de coloration, mais sur des coupes de ganglions de polyomyélite, les noyaux en état de dégénérescence acide prennent le colorant acide, et par le Mallory apparaissent colorés en rouge, et en rouge violet par le mélange de bleu de crésyle. De plus on peut rencontrer sur des coupes colorées au Mallory des noyaux homogénéisés colorés en bleu et un peu plus loin des noyaux homogénéisés colorés en rouge.

ALTÉRATIONS DU CYTOPLASMA ET DE LA SUBSTANCE CHROMATOPHILE DE NISSL.

Sur les cellules d'aspect vacuolaire ou fenêtré. — On sait que la présence des cellules vacuolaires a été démontrée par un grand nombre d'auteurs dans les ganglions rachidiens de l'homme et des vertébrés. Ces cellules se rencontrent dans les ganglions d'apparence normale et dans différents états pathologiques. Van Gehuchten et Nelis (1898) (1) ont décrit des cellules vacuolaires dans les ganglions rachidiens de lapin et les considèrent comme appartenant à un type cellulaire spécial ; Nelis (1899) retrouve ces cellules dans les ganglions rachidiens des animaux atteints de rage et croit qu'il s'agit d'un état pathologique de la cellule. Lugaro (1900) (2) a observé l'augmentation de nombre des cellules vacuolaires chez les animaux (lapins, chiens), à qui on a sectionné les nerfs correspondants ; pour cet auteur la cellule vacuolaire est une cellule en état de dégénérescence kystique. Athias (1905) (3) décrit les cellulaires vacuolaires dans les ganglions spinaux des animaux normaux (chiens, chats, cobayes, lapins, canards) et admet que la vacuolisation du protoplasme peut exister indépendamment de toute altération cellulaire, mais ce même auteur un an après revient sur la question et considère la vacuolisation comme une altération pathologique aboutissant souvent à la disparition complète des cellules ainsi altérées.

Mott (1906) (4) insiste sur l'abondance des cellules vacuolaires dans les ganglions rachidiens des chevaux atteints de dourine chronique. Enfin les cellules à vacuoles ont été maintes fois trouvées dans les différentes parties du névraxe à la suite des intoxications et maladies infectieuses les plus diverses.

Ce qui nous fait insister sur ces cellules ce sont certaines particularités de structure qu'elles présentent et la manière dont elles sont réparties dans les ganglions rachidiens examinés. Les cellules ainsi altérées (Pl.XLII,fig. 1) apparaissent criblées d'un grand nombre de vacuoles réparties sur toute la surface du corps cellulaire d'une façon irrégulière. Nous avons vu des cellules qui contiennent de vingt jusqu'à trente vacuoles de tailles différentes ; dans d'autres le nombre est moins élevé mais toujours supérieur à celui qu'on rencontre dans les ganglions normaux. Ces vacuoles sont de forme arrondie, ovalaires ou moniliformes séparées les unes des autres par des bandes de protoplasma plus ou moins épaisses ; l'aspect moniliforme paraît dû à la fusion de plusieurs vacuoles situées l'une après l'autre

(1) VAN GEHUCHTEN et NELIS, *Quelques points concernant la structure des cellules des ganglions spinaux*, Bull. de l'Acad. royale de médecine de Belgique, 1898.

(2) LUGARO, *Sulla pathologia del cellule dei gangli sensitivi*, Riv. di Patologia nervosa mentale, 1900.

(3) ATHIAS, *La vacuole des cellules des ganglions spinaux chez les animaux à l'état normal*, Anat. Anzeiger Centralblatt, 1905.

(4) MOTT, *Proceeding of the Royal Society London*, vol. 78, 1906.

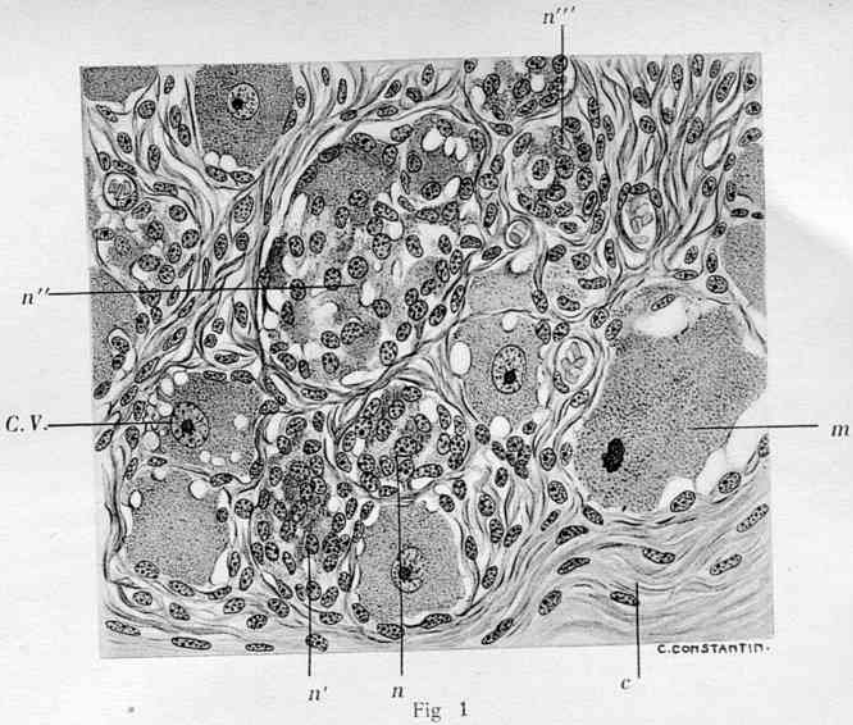


Fig 1

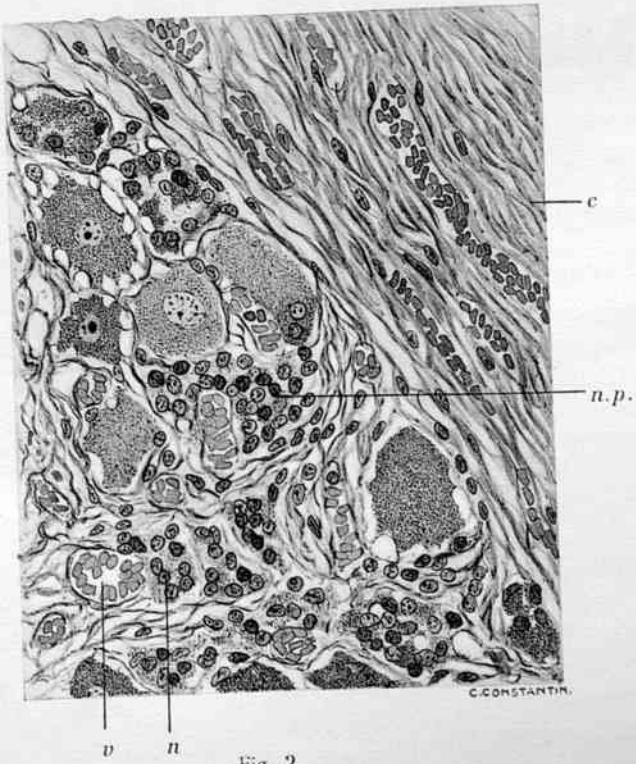


Fig. 2

LES GANGLIONS RACHIDIENS

DANS LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE DE DATE ANCIENNE

ou bien à la dissolution des cloisons protoplasmiques qui les séparent. Mais l'absence d'un contenu, l'absence d'éléments cellulaires — cellules endothéliales de la capsule ou cellules sattellittes de Cajal — dans la majorité de ces vacuoles ou pseudo-vacuoles leur disposition périphérique qu'on peut rencontrer quelquefois et qui donne à la cellule l'aspect fenêtré tel qu'il a été décrit par Cajal, Nageotte, Marinesco, ne permet pas d'affirmer avec certitude qu'on se trouve en présence de véritables cellules à vacuoles. L'aspect vacuolaire pourrait être dû aux différentes modifications des prolongements dendritiques, de l'axone ou de l'appareil neurofibrillaire, mais en ce cas on ne peut tirer aucun renseignement de nos pièces celles-ci étant fixées dans le sublimé ou le liquide de Flemming, fixateurs qui empêchent l'emploi de la méthode de Cajal à l'argent réduit ou celle de Bielschowski.

Ce qui nous a particulièrement frappé dans ces cellules vacuolisées ou pseudo-vacuolisées de même que dans celles d'aspect fenêtré, c'est d'avoir rencontré à l'intérieur de quelques vacuoles ou anses péricellulaires des globules sanguins. La présence de ces globules sanguins suggère deux hypothèses : 1° on pourrait se demander s'il ne s'agit pas d'un simple artifice de préparation ; 2° si l'on ne se trouve pas en face d'un véritable processus pathologique. A l'appui, la première hypothèse serait le fait de trouver dans certaines cellules des globules rouges en nombre variable à l'intérieur des vacuoles et sur le corps cellulaire et en tournant la vis micrométrique en différents sens, il est facile de se rendre compte que ces globules sanguins et le corps de la cellule ne se trouvent pas sur le même plan. En ce cas il s'agit très probablement d'une dislocation de quelques globules sanguins au cours de différentes manipulations (prélèvement, section de la pièce, fixation, etc...). L'hypothèse d'un processus pathologique, même s'il en existe est difficile à démontrer ; et comme la lecture d'un grand nombre de coupes ne nous a pas permis de saisir le mécanisme par lequel s'effectue la pénétration des globules sanguins dans l'intérieur des vacuoles, nous nous bornons simplement à signaler les faits observés.

La substance chromatophile de ces cellules d'aspect vacuolaire se trouve toujours altérée : ainsi dans la majorité des cas, les corps de Nissl font complètement défaut (achromatose complète) ou bien sont réduits à des grains très fins, poussiéreux, répandus sur toute la surface du corps cellulaire (état poussiéreux). On peut aussi constater des cellules qui se colorent uniformément et intensivement avec le bleu polychrome ou le bleu de toluidine (état chromophile).

Le noyau est aussi altéré souvent, on le trouve vers la périphérie du corps cellulaire très atrophié ou en état d'homogénéisation. Dans certaines cellules la vésicule nucléaire n'est plus visible et on peut remarquer

dans l'intérieur d'une vacuole un amas de sphérules fuchsinophiles qui pourrait être pris comme le dernier vestige du contenu nucléaire.

Avant de terminer avec ces cellules nous devons ajouter que *l'aspect vacuolaire avec substance chromatophile et noyaux altérés s'observe surtout dans les cellules nerveuses petites et moyennes de la zone centrale du ganglion, tandis que dans la zone périphérique ces cellules sont très rares on font complètement défaut.*

Altérations de la substance chromatophile. — Dans la majorité des cellules ganglionnaires les blocs chromatophiles sont fragmentés, réduits à des corpuscules plus petits, irréguliers, poussiéreux, ou bien ont disparu complètement. L'aspect des cellules varie suivant l'intensité du processus de chromatolyse : à côté d'une cellule en achromatose complète on observe des cellules à substance chromatophile en état de désintégration granuleuse partielle ou généralisée et plus rarement des cellules à corps de Nissl d'apparence normale. Dans les grosses cellules ganglionnaires ainsi que dans celles de tailles moyennes on voit sur la moitié ou environ aux trois quarts du corps cellulaire les corps de Nissl réduits à une fine poussière chromatophile ou faisant complètement défaut et dans le reste de la cellule ils conservent leur aspect normal ; tout à fait à la périphérie de la cellule les corps de Nissl apparaissent de forme fusiforme allongés et disposés à peu près sur un seul rang. Dans ces cellules le noyau garde sa position normale, hypertrophié, homogénéisé où en voie de disparition on le trouve toujours au centre. Sur la position du nucléole nous n'avons plus besoin d'insister car nous en avons parlé dans un des paragraphes précédents. Dans d'autres cellules appartenant à la même catégorie, les corps de Nissl ont disparu complètement sur toute la surface de la cellule sauf tout à fait à la périphérie où on retrouve encore quelques éléments chromatophiles. D'une façon générale dans ces catégories de cellules la substance chromatophile de la périphérie est la moins atteinte, le noyau n'est pas déplacé, il n'y a pas de surcharge pigmentaire, le corps cellulaire paraît de taille normale et quelquefois il est augmenté de volume.

Dans les petites cellules obscures l'aspect est tout à fait différent, car ces cellules sont en état d'atrophie pigmentaire ; leur corps protoplasmique envahi par une grande quantité de pigment jaune n'entre plus en contact avec leur capsule que par un ou deux points. Leurs noyaux aplatis, de forme à peu près fusiforme ou incurvés en forme de croissant se trouvent déplacés tout à fait à la périphérie des éléments cellulaires.

Sur une formation spéciale des cellules ganglionnaires. — Dans le cytoplasma de certaines cellules des ganglions rachidiens correspondant au membre paralysé il nous a été donné de constater la présence d'une for-

mation d'aspect tout à fait particulier. Cette formation le plus souvent en forme de rosace se trouve dans les cellules à substance chromatophile en état d'achromatose ou de désintégration granuleuse ; dans les cellules d'apparence normale on ne la rencontre que très rarement. Toujours unique à l'intérieur d'une cellule, de taille égale ou inférieure à celle du noyau elle est susceptible d'occuper dans le cytoplasma les positions les plus diverses : tantôt tout à fait à la périphérie de l'élément cellulaire, tantôt au voisinage de l'amas pigmentaire ou diamétralement opposé à ce dernier mais d'une manière générale toujours à une distance assez grande du noyau. Au point de vue structural la formation apparaît constituée d'un nombre variable de filaments axiaux simples, non ramifiés, ayant à peu près la même épaisseur sur toute leur étendue ou s'épaississant et se ramifiant en plusieurs branchioles primaires et secondaires au fur et à mesure qu'ils s'approchent de la périphérie de la formation et d'une sorte de plasmosphère d'aspect hyalin et homogène qui la sépare du cytoplasma environnant. Dans quelques cellules cette plasmosphère se trouve entourée sur tout son pourtour d'une large zone de substance chromatophile d'aspect poussiéreux. L'examen à un fort grossissement nous montre que ces filaments axiaux sont constitués par un grand nombre de petits granules sphériques disséminés sur une sorte de substance fondamentale d'aspect pulvérulent ; quelquefois au centre de la formation on peut trouver un granule plus volumineux. Cette formation en rosace se colore par tous les bleus basiques d'aniline et par l'hématoxyline au fer. La technique qui nous paraît la meilleure pour mettre en évidence tous les détails de structure est la suivante : Inclusion des pièces à la paraffine, collage des coupes sur lame avec de l'eau albumineuse, coloration par la méthode de Mallory (fuchsine acide, orange G. bleu de méthylène) ou à l'hématoxyline au fer ; de même la méthode de Lenhossek (fixation au sublimé picrique, coloration par le bleu de toluidine-éosine ou la coloration des coupes par le mélange de Giemsa dilué après *n'importe quelle fixation*) permet de mettre en évidence la formation décrite et en même temps de se rendre compte de l'état de la substance chromatophile. Par toutes ces méthodes de coloration, on voit les deux parties constituantes de la formation. Les filaments et la soi-disant plasmosphère qui d'une manière constante présentent toujours la même constitution, c'est-à-dire que les filaments apparaissent dans tous les cas constitués d'un nombre variable de granules sphériques colorés en noir ou en bleu suivant la méthode employée et la plasmosphère toujours homogène, hyaline et sans structure apparente. Mais ce qui varie d'une cellule à l'autre, c'est le nombre, la disposition et la manière dont se ramifient les filaments axiaux, l'épaisseur de la plasmosphère, la taille et la situation de la formation en général. Dans les cellules en état d'achro-

matose absolue (Pl.XLIII,fig.1) la formation en rosace acquiert la taille du noyau ou même la dépasse,chaque filament ou branche,immédiatement après avoir quitté le centre, se ramifie en un grand nombre de rameaux primaires et secondaires, l'ensemble de tout cet appareil diversement ramifié se trouve entouré par la soi-disant plasmosphère. Dans les cellules à substance chromatophile en état de désintégration granuleuse (Pl.XLIII,fig. 2), la formation est d'habitude de taille inférieure à celle du noyau, les filaments au lieu de se ramifier comme dans le cas précédent en plusieurs branches, augmentent d'épaisseur au fur et à mesure qu'ils s'éloignent du centre. Dans les deux cas la formation se trouve située à une distance assez grande du noyau et le plus souvent au voisinage de l'amas pigmentaire. Enfin, dans les cellules d'apparence normale, les filaments sont nombreux, rapprochés les uns des autres, très courts, et gardent à peu près la même épaisseur sur toute leur étendue. La plasmosphère bien qu'elle ne fasse pas défaut se trouve beaucoup moins marquée que dans les cas précédents. Donc, l'existence d'un certain rapport entre l'état des corps de Nissl et le degré de développement de la formation en question paraît exister, car comme on le voit, plus cette substance est altérée, plus la formation s'accroît, s'amplifie, et ces aspects différents que nous venons de décrire pourront être considérés comme des états successifs d'un processus d'évolution vers une forme définitive qui serait celle que l'on retrouve dans les cellules en état d'achromatose absolue.Le polymorphisme de ce corpuscule n'est que relatif car les formes ne varient pas à l'infini mais paraissent bien subordonnées à l'état de la substance chromatophile ; en effet dans les cellules en état de désintégration granuleuse on remarque la forme A,dans les cellules présentant la même altération on aura à peu près toujours la même forme A au lieu de C,D,E..x. Dans d'autres cellules en état d'achromatose absolue on aura la forme B. Examinant un nombre variable de cellules en achromatose absolue nous verrons dans toutes, à peu près la même forme B, c'est-à-dire le même type au lieu de C, D, E... x. De par ses aspects et ses affinités tinctoriales ce corpuscule particulier ne peut être rapproché d'aucune autre formation cytoplasmique décrite dans les cellules ganglionnaires : granulations nucléoïdes de Lowenthal, les corpuscules de César Bianci, les corps de Negri etc...; certaines analogies paraissent exister entre cette formation et le corps énigmatique de R. Legendre (1), des cellules ganglionnaires d'Helix pomatia. La partie finement fibrillaire du corps de Legendre correspondrait aux filaments axiaux de notre formation, les deux corpuscules présentent une soi-disant plasmosphère, sont de taille variable et séparés du noyau par une zone plus ou moins large de cytoplasma. Mais

(1) M. le professeur Prenant qui a eu l'obligeance de regarder nos microphotographies est de cet avis.

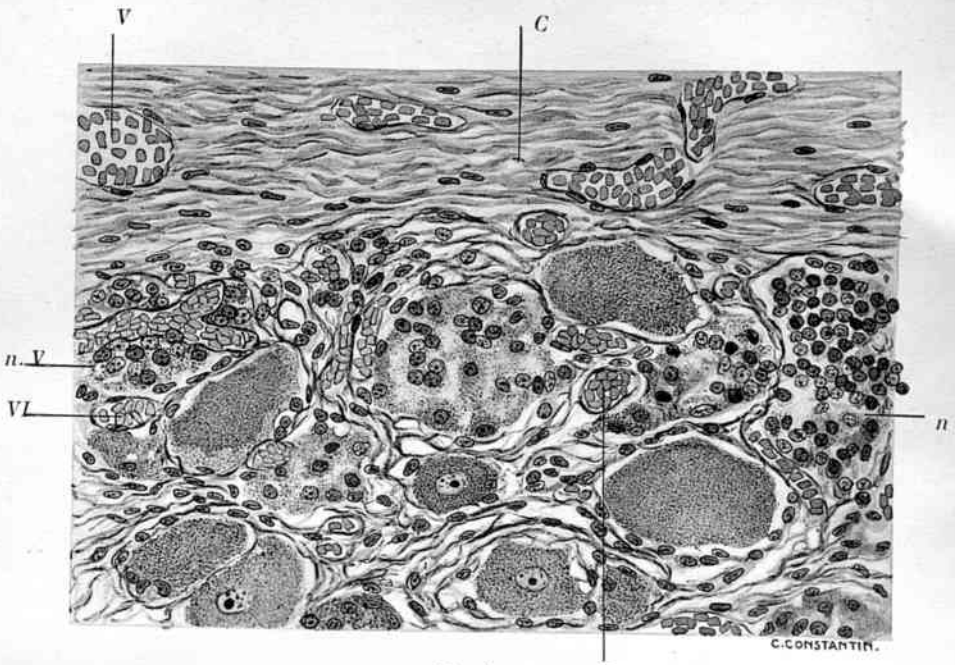


Fig. 1

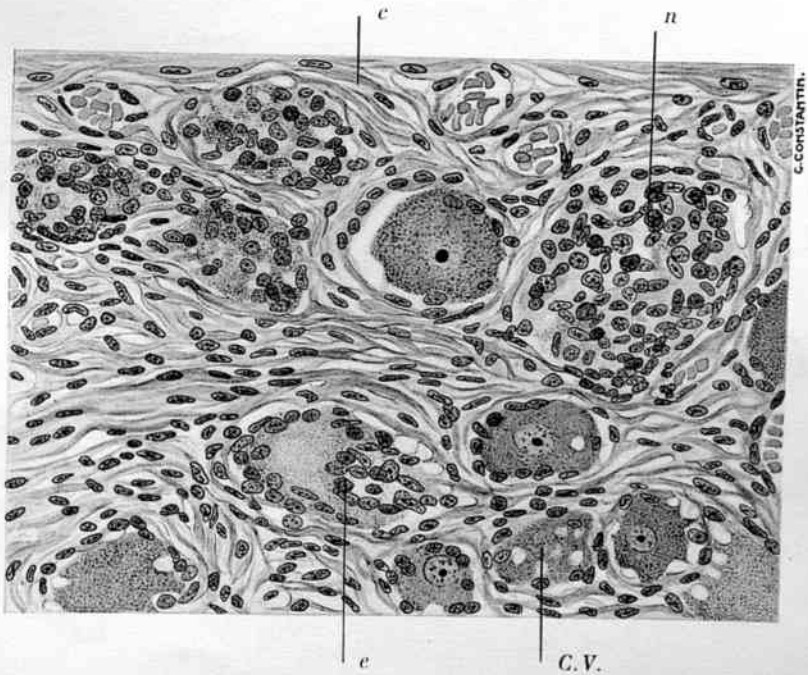


Fig. 2

LES GANGLIONS RACHIDIENS
DANS LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE DE DATE ANCIENNE

à côté de ces analogies on trouve aussi certaines différences, ainsi Legendre (2) décrit et figure des cellules nerveuses contenant trois corps énigmatiques, donc, ces formations sont parfois multiples, tandis que la nôtre est toujours unique ; la soi-disant plasmosphère du corps énigmatique est remplie de grains de lipochrome, tandis que la nôtre est d'aspect hyalin et homogène. Enfin le corps énigmatique, quand il est unique, on le trouve suivant la description de cet auteur dans une position déterminée... « Dans la région d'origine de l'axone, un peu latéralement.., » Tandis que notre formation occupe dans les cellules les positions les plus variables.

Sur l'origine et la nature de cette formation il nous est difficile de nous prononcer. S'agit-il d'un centrosome, d'un pyrénosome ou d'un plasmo-pyrénosome? par sa forme, sa taille, sa structure, et sa situation à une grande distance du noyau il nous semble peu probable que ce soit l'une de ces formations. S'agit-il d'une formation cristalloïde nouvelle des cellules ganglionnaires, qui ne serait visible que grâce à la chromatolyse de la substance chromatophile? c'est l'hypothèse qui nous paraît la plus probable mais elle se trouve en désaccord avec deux faits: 1° Comme nous l'avons dit, la formation peut se trouver également dans les cellules à corps de Nissl d'apparence normale présentant seulement l'hypertrophie du noyau et de son nucléole ; 2° la formation n'apparaît que dans quelques cellules en état de chromatolise, mais on ne la trouve pas dans toutes les cellules.

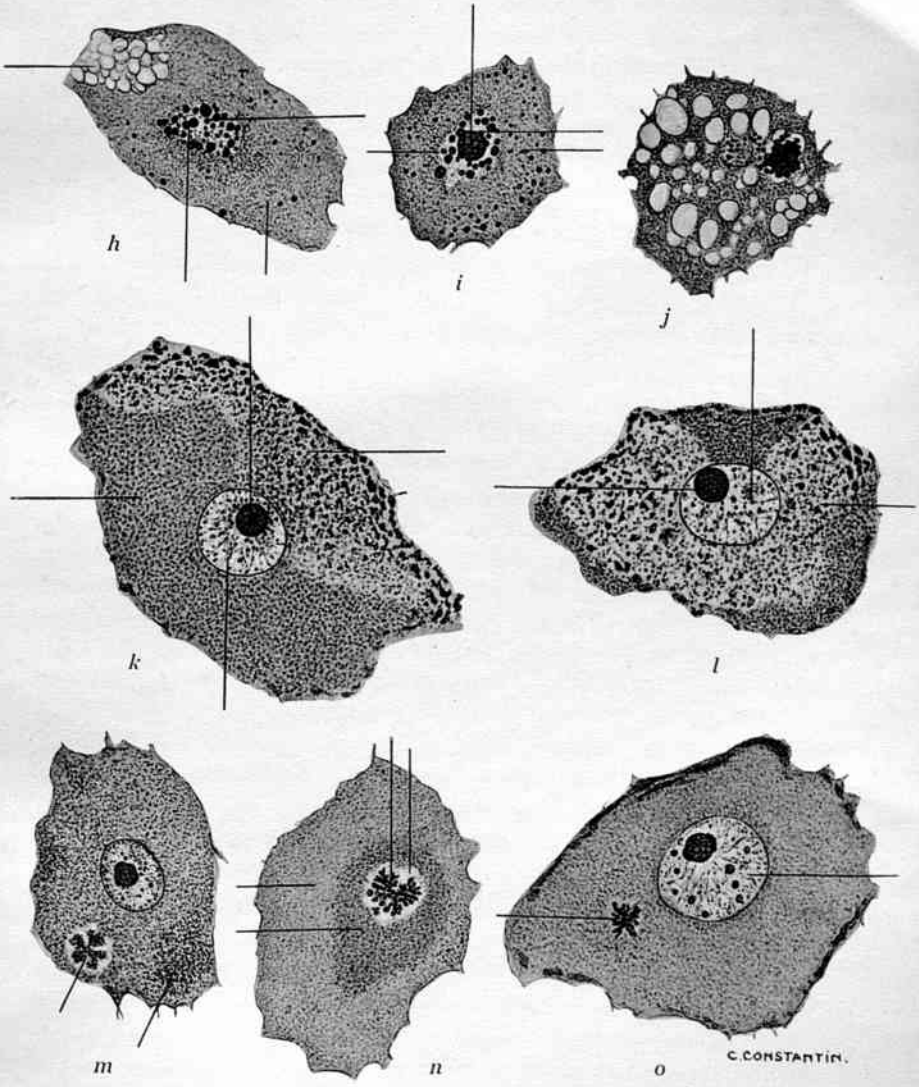
LÉSIONS PÉRI-CELLULAIRES

A côté des lésions cellulaires décrites prennent place les lésions péricellulaires qui portent sur la capsule fibreuse du ganglion, les vaisseaux et les capsules endothéliales des cellules ganglionnaires. Examinons chacune de ces parties : 1° la capsule fibreuse du ganglion est considérablement épaissie et sillonnée d'un grand nombre de vaisseaux capillaires. En comparant deux coupes de ganglions appartenant à la même paire rachidienne, mais dont l'un correspondant au côté paralysé et l'autre au côté sain, par exemple les sixièmes ganglions cervicaux du cas de paralysie spinale à type monoplégique, il est facile de constater que la capsule fibreuse du ganglion de la région paralysée est trois ou quatre fois plus épaisse et plus vascularisée que celle du ganglion du côté sain.

2° Les modifications de la capsule endothéliale consistent en une prolifération très active des éléments cellulaires, prolifération qui aboutit à l'envahissement de la cellule nerveuse et à la constitution de nodules semblables au nodule rabique de Van Gehuchten et Nelis. Les éléments cellulaires qui prennent part à la constitution de ce nodule sont d'aspect morphologique différent : ainsi à côté des cellules constituées par un

noyau et une mince couche de protoplasma on remarque des cellules à protoplasma abondant et granuleux ou d'aspect homogène et très basophile et à noyau excentrique. A l'intérieur de ces cellules proliférées, nous n'avons jamais pu remarquer la présence de pigment ou d'autres débris de la cellule ganglionnaire détruite ; quelquefois la prolifération cellulaire au lieu de se limiter à l'intérieur de la capsule franchit la limite de cette dernière. Les cellules se multiplient activement vers l'extérieur, effaçant la limite de la capsule et peuvent même venir en contact avec d'autres nodules du voisinage. Autour de ces nodules on remarque d'une manière à peu près constante la présence de plusieurs vaisseaux capillaires quelquefois très distendus et gorgés de sang, de plus on peut observer certains nodules comprimés ou même envahis par des capillaires de nouvelles formations. Cet envahissement des cellules envahissantes par des vaisseaux de nouvelle formation nous paraît tout à fait caractéristique. La destruction de la cellule nerveuse par la prolifération des cellules satellites, en un mot la formation d'un nodule ne peut plus être considérée dans notre cas comme la dernière étape du processus pathologique, car probablement qu'une fois le nodule constitué la réaction vasculaire entre en jeu, les vaisseaux de nouvelle formation compriment et pénètrent entre les éléments cellulaires du nodule. Nous sommes tentés de croire que c'est ce remaniement du nodule par les vaisseaux de nouvelle formation qui constitue la dernière étape du processus pathologique. Ces nodules remaniés ou non, se rencontrent presque exclusivement immédiatement en dessous de la capsule fibreuse du ganglion ; au fur et à mesure qu'on s'éloigne de cette capsule les nodules deviennent de plus en plus rares ou font complètement défaut. Dans les cellules nerveuses situées au centre du ganglion nous n'avons jamais pu constater la présence de ces nodules et d'une manière générale on peut dire que la destruction des cellules par la prolifération des éléments capsulaires est strictement limitée à la zone immédiatement sous-capsulaire. La présence de ces nodules a été constatée dans les ganglions rachidiens des animaux inoculés avec le virus poliomyélique (Flexner, Lewis, Levaditi). Tout récemment MM. C. Levaditi, G. Froin et J. Pignot (1) ayant eu l'occasion d'examiner les ganglions rachidiens d'un individu ayant succombé à la suite d'une poliomyélite aiguë insistent sur « la ressemblance frappante » qui existe entre ces ganglions et ceux de la rage humaine expérimentale. En ce qui concerne l'étude de nos deux cas de paralysie spinale infantile de *date ancienne* nous ne pouvons pas arriver aux mêmes conclusions que les auteurs que nous venons de citer. L'aspect que présentent ces ganglions est en tous

(1) *Sur un cas parisien de Poliomyélite aiguë (Maladie de Heine-Medin) transmis de l'infection au singe*, Bull. et Mém. de la Soc. des Hôpitaux de Paris.



LES GANGLIONS RACHIDIENS
DANS LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE DE DATE ANCIENNE
(V. Jonnesco).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

points différent de celui qu'on observe dans la rage humaine ou expérimentale. La seule présence de nodules analogues aux nodules rabiques ne nous autorise pas à rapprocher les lésions décrites de celles qu'on observe dans la rage. De plus même dans cette dernière maladie, le nodule n'a pas une valeur pathognogmonique ; le diagnostic histologique de rage ne peut être porté qu'après l'examen de toutes les parties constituantes de la cellule ganglionnaire et surtout de l'appareil réticulé (Cajal, Marinesco) (1).

3° Enfin tous les ganglions examinés sont très vascularisés à part les nombreux vaisseaux capillaires distendus et gorgés de sang, les vaisseaux de nouvelle formation qui compriment et traversent les nodules on remarque un processus très intense de périartérite scléreuse autour de toutes les artérioles du ganglion.

En résumé, l'aspect général que présente une coupe totale d'un ganglion rachidien est le suivant :

a) A la périphérie on voit la capsule fibreuse du ganglion très épaissie et abondamment vascularisée ; *b*) immédiatement sous la capsule on voit toute une zone de cellules nerveuses détruites par l'envahissement des éléments cellulaires de leur capsule endothéliale, en d'autres termes toute une zone de nodules ; et nous ferons remarquer encore une fois que ces nodules se trouvent *seulement immédiatement au-dessus de la capsule* ; *c*) dans le reste de cette zone périphérique les cellules ganglionnaires présentent les altérations du noyau du nucléole, et de la substance chromatophile sur lesquelles nous nous sommes entretenus assez pour ne plus être forcés de revenir ; *d*) dans les îlots des cellules ganglionnaires de la zone centrale, les lésions cellulaires et péri-cellulaires diffèrent complètement de celles qu'on rencontre dans la zone périphérique. Le prolifération des éléments cellullaires des capsules endothéliales fait complètement défaut et l'on ne peut même pas remarquer un commencement d'envahissement des cellules nerveuses par ces éléments. Les capillaires ne sont pas si nombreux que dans la zone périphérique et on voit seulement quelques artérioles entourées d'un large manchon de fibres collagènes adultes. La majorité des cellules se trouve très atrophiée et envahie par le pigment, leurs noyaux sont atrophiés et déplacés vers la périphérie des éléments cellulaires ; seul les nucléoles se trouvent aussi hypertrophiés que dans les cellules de la zone périphérique. A part ces cellules en état de dégénérescence pigmentaire on remarque par ci par là quelques cellules d'apparence vacuolaire ou fenêtrée. Enfin nous devons ajouter que dans cette région nous n'avons jamais pu constater de phénomènes d'émigration active du nucléole ou la formation cytoplasmique décrite.

(1) G. Marinesco, *De la constance des lésions de l'appareil fibrillaire des cellules nerveuses dans la rage humaine et leur valeur diagnostique*. Comp. rend. de la Soc. de Biologie, t. LXVIII, 1910.

PLANCHE XLI.

FIG. a, b, c, — Phases successives du processus d'émigration active du nucléole. En (e) on voit que le noyau n'est plus représenté que par son réseau de linine, la membrane nucléaire a disparu. Le nucléole émigré se trouve en état de bourgeonnement très manifeste. Dans le reste du corps cellulaire on peut remarquer un grand nombre de sphérules et granules fuchsinophiles. Dans la figure (f) nous représentons une cellule ganglionnaire envahie par les éléments de la capsule et contenant son nucléole en état de bourgeonnement dans l'amas pigmentaire. Au voisinage du nucléole on peut remarquer quelques granulations fuchsinophiles beaucoup plus petites que les sphérules nucléoaires.

FIG. g. — Exemple d'entraînement mécanique du nucléole.

PLANCHE XLII.

FIG. 1. — Fixation Dominici. Triple coloration Mallory. Coupe du V[e] ganglion cervical. En (c) capsule fibreuse du ganglion ; (n, n, n" nodules poliomyéliques (n"') un nodule beaucoup plus volumineux que les autres ; et (c. v.) Cellule vacuolisée, (m) cellule augmentée de volume contenant un corpuscule ovalaire constitué de plusieurs sphérules fuchsinophiles qui probablement représentent le nucléole.

FIG. 2. — Même technique. Coupe du VI[e] ganglion cervical.

En (c) capsule fibreuse ; (v) vaisseaux capillaires distendus et gorgés de sang au voisinage d'un petit nodule (n) ; (n) nodule poliomyélique pénétré par un vaisseau de nouvelle formation.

PLANCHE XLIII.

FIG. 1. — Fixation Dominici. Triple coloration de Mallory. — coupe du II[e] ganglion sacré. En (c) capsule fibreuse du ganglion ; (n) deux nodules poliomyéliques fusionnés ; (nr) nodule remanié par un vaisseau de nouvelle formation (v v' v") vaisseaux capillaires.

FIG. 2. — Même technique Coupe du IV[e] ganglion lombaire ; (e) commencement d'envahissement de la cellule nerveuse par les éléments de sa capsule ; (c, v,) cellule avec plusieurs vacuoles.

PLANCHE XLIV.

FIG. 1. — Cellule ganglionnaire à substance chromatophile en état de désintégration granuleuse irrégulière (a) en (b) noyau central hypertrophié et contenant un grand nombre de cellules fuchsinophiles, (c) nucléole considérablement hypertrophié et adossé contre la membrane nucléaire.

FIG. 2. — Cellule ganglionnaire augmentée de volume avec en (a) substance chromatophile d'apparence plus ou moins normale et en (b) en état de désintégration granuleuse. Au centre de la cellule le noyau (m) hypertrophié avec nucléole considérablement hypertrophié (d) et déplacé vers la substance chromatophile la moins altérée.

FIG. 3. — Cellule ganglionnaire avec noyau (n) sans membrane nucléaire et sans réseau de linine, (g) sphérules fuchsinophiles de tailles inégales, (b) nucléole hypertrophié et en état de bourgeonnement. Dans le reste du cytoplasme on remarque un grand nombre de granulations fuchsinophiles (c).

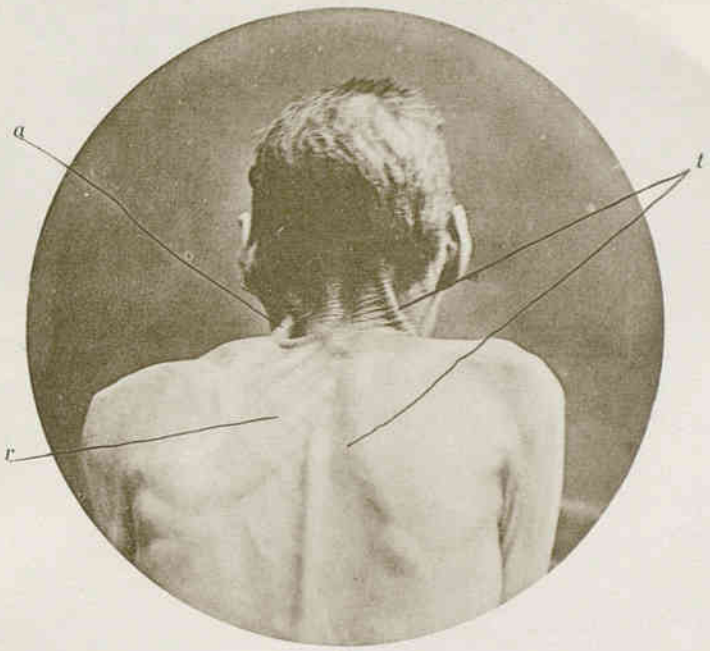
FIG. 4. — (n, g, b, c,) comme pour la fig. 3), en plus désagrégation du nucléole et en (v) amas de vacuoles.

FIG. 5. — Cellule criblée d'un grand nombre de vacuoles, (v) amas de sphérules fuchsinophiles à l'intérieur d'une vacuole (g).

FIG. 6. — Fixation au liquide de Dominici. Triple coloration de Mallory. En (a) les corps de Nissl ont complètement disparu, le cytoplasme apparaît coloré en rouge, (b) large zone de substance chromatophile d'aspect poussiéreux, (p) plasmosphère, (f) filaments axiaux (dans cette cellule le noyau n'est pas visible).

FIG. 7. — Fixation au Dominici. Coloration au bleu de toluidine éosine. En (a) substance chromatophile en état de désintégration granuleuse, (b) noyau d'aspect normal. Autour du nucléole entre deux plaquettes de basichromatine on remarque deux corpuscules satellites (c), formation en rosace située au voisinage de l'amas pigmentaire (d).

FIG. 8. — Fixation au Dominici. Triple coloration de Mallory en (c) formation en rosace (b) noyau et nucléole hypertrophiés.



C

D

A.

B.

HÉMISYNDROME BULBAIRE

(C. Foix).

C. La malade levant les épaules. *a*. Angulaire. *t*. Trapèze paralysé à gauche. *r*. Rhomboïde.

D. Hémiatrophie linguale et paralysie faciale gauches.

Masson & Cie, Éditeurs.

A

B

B′

HÉMISYNDROME BULBAIRE

(C. Foix).

A, Paralysie faciale gauche. — La malade regardant à gauche, l'œil gauche reste immobile (paralysie de l'abducens).

B, B′. Différence entre les régions sus-claviculaires droite et gauche.

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE

Laboratoire de M. le professeur PIERRE MARIE.

HÉMISYNDROME BULBAIRE PAR LÉSION PÉRIPHÉRIQUE INTRA-CRANIENNE DES NERFS BULBAIRES

PAR

Charles FOIX,

Ancien interne, médaille d'or des Hôpitaux.

La malade dont nous apportons l'observation présente un hemisyndrome bulbaire caractérisé par l'atteinte des 6e, 7e, 9e, 11e et 12e paires gauches, par lésion intracrânienne très vraisemblablement périphérique et non pas nucléaire de ces nerfs (Pl. XLV et XLVI).

OBSERVATION.

Mme Louise M..., 72 ans, non mariée, femme de ménage, est malade depuis deux ans environ.

Elle n'avait eu jusque-là que des affections insignifiantes, lorsque sans prodromes et sans douleur elle s'est réveillée un matin avec « la figure de travers ». La jambe et le bras du même côté étaient parfaitement libres.

Comme malgré son âge elle travaillait encore, elle ne se sentit pas suffisamment malade pour interrompre ses occupations et se rendit comme de coutume au magasin central de la Salpêtrière.

Cependant la figure demeurait déviée sans autre modification de la situation lorsqu'il y a six mois elle ressentit de vives douleurs dans la tête le soir en revenant de son travail.

C'était une céphalée tenace, surtout occipitale, avec exacerbation lancinante dans la nuque. Cette céphalée s'accompagnait d'une impression de raideur, et en effet il est encore impossible à la malade de tourner sa tête dans un sens ou dans l'autre. Depuis elle a renoncé à son travail.

A mesure que la malade parle, on constate un enrouement très marqué. La voix est à la fois enraillée, sourde et rauque. La malade râcle perpétuellement sa gorge. Cet enrouement daterait d'une dizaine d'années, renseignement important si l'on pouvait y accorder une foi complète, car il s'agit, comme nous le verrons, de la paralysie d'une corde vocale.

Examen. — La malade est une petite vieille, sèche, ridée, parcheminée, présentant une maigreur et un état d'émaciation extrêmes dus en partie à une tuberculose qui semble d'ailleurs ancienne et stationnaire. Elle avance lente-

ment, comme une sénile, mais ne présente aucun trouble caractérisé de la démarche. Elle n'a pas en particulier la démarche des lacunaires.

Dès qu'on la regarde, on est frappé de l'asymétrie de son visage, la face est déviée, les yeux en strabisme convergent par suite de l'immobilité de l'œil gauche dans le regard externe, le cou amaigri présente dans sa moitié gauche une fosse profonde due à l'atrophie du stermo-cleido-mastoïdien.

Cette malade présente en effet dans le domaine des nerfs bulbaires une série de troubles paralytiques strictement unilatéraux portant sur les 6e, 7e, 9e, 11e et 12e paires gauches.

Paralysie de la 6e *paire.* — A l'état statique on constate un strabisme convergent de l'œil gauche.

A l'état dynamique, ce strabisme s'exagère dans les mouvements vers la gauche.

La mobilité de l'*œil gauche* est normale en haut, en bas et en dedans.

En dehors l'œil dépasse à peine la ligne médiane.

Il en est de même en haut et en dehors et en bas et en dehors.

Du côté de l'œil droit, la motilité est normale. On note quelques secousses nystagmiformes excessivement lentes dans la position extrême du regard vers la gauche.

Il n'y a jamais eu de diplopie, mais la malade présente une amblyopie de l'œil droit.

Cette amblyopie explique également les secousses nystagmiques que l'on observe à droite dans le regard vers la gauche. Il n'y a donc pas lieu d'invoquer le pouvoir régulateur de la 6e paire sur la 3e du côté opposé.

En résumé, paralysie de l'abducens du côté gauche chez une malade présentant d'ailleurs d'autres lésions oculaires dont nous donnerons plus loin le détail complet.

Paralysie de la 7e *paire.* — C'est une paralysie gauche du type périphérique portant à la fois sur le facial supérieur et inférieur.

A l'état statique :

La bouche est en point d'exclamation.

La commissure peu abaissée.

Le sillon naso-génien moins marqué du côté gauche.

L'œil est un peu plus largement ouvert.

Les rides du front sont effacées du même côté.

A l'état dynamique :

Quand la malade lève les yeux la différence entre les rides du front s'accentue considérablement.

Elle peut fermer les yeux, mais elle le fait beaucoup plus mal du côté gauche où il subsiste une fissure tandis que du côté droit l'occlusion est énergique.

La bouche est beaucoup mieux ouverte à droite, elle devient alors très ovalaire et la lèvre inférieure est tirée vers la droite. Le rire est unilatéral droit.

La malade ne peut ni souffler, ni siffler, l'air s'échappe entre les 2 lèvres gauches. Elle gonfle mal ses joues.

Paralysie des 9e *et* 11e *paires.* — On note du côté gauche une paralysie très nette du pharynx et également une paralysie moins nette du voile.

La luette est légèrement déviée, le voile est flasque quand on fait prononcer

les voyelles « a u o » il se relève moins bien à gauche ; il y a asymétrie, le pilier se contractant moins bien à gauche.

Il y a en même temps paralysie *sensitive* avec diminution très marquée de la sensibilité au tact et à la chaleur dans la moitié gauche du pharynx et du voile.

La sensibilité est conservée au niveau de la moitié gauche de la langue. qui cependant comme nous le verrons, présente une amyotrophie très marquée

Le spinal est touché dans sa branche interne et externe.

En effet l'examen laryngoscopique pratiqué par le Dr Lemaitre a montré une paralysie de la corde vocale gauche qui est en position intermédiaire.

D'autre part on note une paralysie avec atrophie du trapèze et du sterno-mastoïdien.

A l'état statique, *en avant* : la disparition presque complète du sterno-mastoïdien s'ajoutant à la maigreur extrême de la malade creuse une véritable fosse dans le creux sus-claviculaire gauche.A la palpation le muscle apparaît comme une bande mince.

En arrière l'omoplate gauche est éloignée de la ligne médiane, le creux sus-épineux paraît amaigri.

A l'état dynamique la déformation s'accentue en avant et surtout en arrière. On voit, lorsqu'on commande à la malade de porter ses épaules en haut et en arrière, l'omoplate du côté droit se porter en haut et en dedans pendant que le bord supérieur du trapèze se dessine fortement sous la peau. Au contraire, du côté gauche l'omoplate reste éloignée de la ligne médiane. Ce sont les faisceaux du rhomboïde que l'on aperçoit tendu, entre l'omoplate et la colonne. Le bord supérieur du trapèze est réduit à une mince lame horizontale et c'est l'angulaire de l'omoplate dont on aperçoit la saillie.

Il faut noter en outre que la malade éprouve une grande gêne dans tous les mouvements de latéralité.Elle porte son cou en masse à droite ou à gauche sans mobiliser sa colonne vertébrale. Elle penche beauconp mieux la tête en avant mais assez mal en arrière. La pression de la colonne est peut-être un peu douloureuse à ce niveau.

Paralysie de la XII*e paire.* — C'est une paralysie de la moitié gauche de la langue avec hémiatrophie. On constate en même temps le phénomène qui a été mis en lumière par M. Babinski (1) dans ces sortes de paralysie. La langue qui, à l'intérieur de la bouche est déviée vers la droite, se dévie vers la gauche quand on commande à la malade de la tirer au dehors.

L'hémiatrophie est *extrêmement marquée*, le sillon médian dévie, la langue flasque et anémiée du côté gauche.

La sensibilité de la muqueuse linguale est conservée.

En résumé, l'on constate un hémisyndrome bulbaire constitué par la paralysie des 6e, 7e, 9e, 11e et 12e paires gauches.

La 8e paire est respectée.

(1) Babinski, Bull. et Rev. de la Soc. méd. des Hôpitaux, 1890, p. 671.

La 10e paire paraît l'être, mais ce dernier point est plus délicat à affirmer, les deux pneumogastriques possédant un territoire commun.

Les troubles qui accompagnent cet hémisyndrome se réduisent à peu de chose.

Motilité. — La force est relativement conservée au niveau des membres supérieurs et inférieurs aussi bien à droite qu'à gauche.

La malade marche avec lenteur comme une grande sénile, mais il n'y a pas de trouble caractérisé de la locomotion.

En particulier l'on ne constate rien qui puisse faire penser à un état spasmodique ou à une démarche lacunaire.

Les réflexes tendineux sont conservés, ceux du poignet sont un peu forts, ainsi que les réflexes rotuliens, mais sans différence d'un côté à l'autre. Les réflexes achilléens existent, les réflexes abdominaux également. Il n'y a pas de clonus du pied, pas de réflexes des raccourcisseurs.

Le signe de Babinski se fait en flexion à droite, à gauche l'on n'obtient pas de réponse nette.

Sensibilité. — Aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde, sauf au niveau de la muqueuse vélo-pharyngée, où l'on constate une hémihypoesthésie gauche.

Sensorialité. — La malade entend parfaitement à droite et à gauche.

Mise sur le tabouret tournant, on ne note pas de troubles d'origine labyrinthique.

Elle présente une amblyopie extrêmement marquée du côté droit (voir plus loin l'examen ophtalmologique.

Equilibre et mouvements commandés. — Rien d'anormal de ce côté. Pas d'ataxie. Pas d'asynergie.

Examen des yeux (Dr Coutela). — Les cornées présentent en plus d'un gérontoxon des taies anciennes de la cornée, très diffuses et qui ne gênent pas l'examen ophtalmoscopique.

La chambre antérieure est très légèrement diminuée des deux côtés ce qui semble en rapport avec des opacifications commençantes des cristallins (tonus normal).

Il existe du côté gauche à la partie inférieure du champ pupillaire deux petits dépôts pigmentaires sur la face antérieure du cristallin (iritis anciennes). Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

Le cristallin présente du côté gauche des rayons cataractés périphériques, du côté droit une zone d'opacification centrale occupant le champ pupillaire et gênant légèrement l'examen ophtalmoscopique (cataracte sénile).

Examen ophtalmoscopique. — OEil droit : chorio-rétinite atrophique et pigmentaire diffuse (surtout atrophique).

La papille présente un aspect jaune sale et est très légèrement atrophique par suite des lésions concomitantes de la chorio-rétine.

OEil gauche : Pas de lésions ophtalmoscopiques appréciables.

Acuité visuelle. — VOD : compte les doigts à 40 centimètres à peine.

VOG : la malade ne sait pas lire. Son acuité paraît normale.

Musculature. — A l'état statique : strabisme convergent de l'œil gauche.

A l'état dynamique : le strabisme s'exagère dans les mouvements vers la gauche.

OD : motilité normale.

Quelques secousses nystagmiformes (1), excessivement lentes dans la position extrême du regard vers la gauche.

OG : motilité normale en haut, en bas et en dedans.

L'œil dépasse à peine la ligne médiane dans le regard en dehors, en haut, et en dehors, et en bas et en dehors.

Impossibilité de prendre la diplopie, par suite de l'amblyopie accentuée de l'œil droit.

Conclusion. — Paralysie de l'abducteur du côté gauche chez une malade présentant des traces d'iritis gauche et de chorio-rétinite atrophique et pigmentaire droite.

Cataracte sénile.

Examen laryngoscopique (Dr Lemaitre). — 1° Paralysie de la corde vocale gauche, corde en position intermédiaire.

2° Parésie très nette du pharynx buccal (moitié gauche).

3° Paralysie moins nette de la moitié gauche du voile.

4° Paralysie sensitive de la moitié gauche du voile et du pharynx.

Examen électrique (Dr Legros). — La contractilité au courant faradique

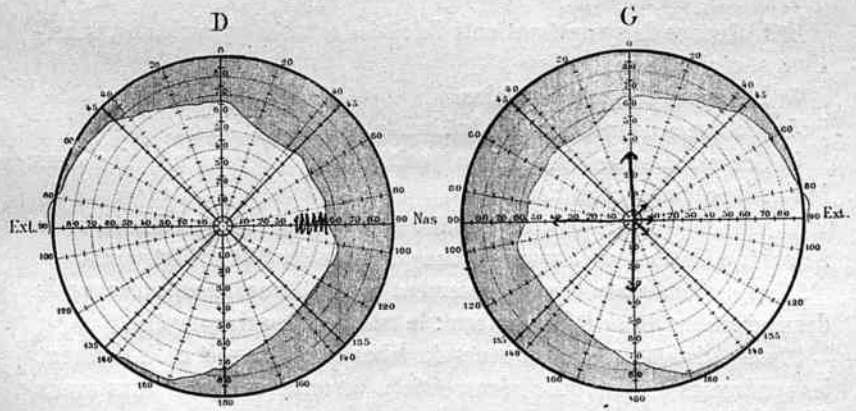


Fig. 1

et galvanique est un peu diminuée dans le trapèze et le sterno-mastoïdien du côté droit.

A gauche il y a perte de la contractilité au niveau du sterno-mastoïdien, grosse diminution et réaction de dégénérescence au niveau du trapèze.

(1) Dans le champ d'excursion reproduit ci-contre, une ligne ondulée indique dans quelle direction du regard se produisent les secousses nystagmiformes.

Au niveau de la face, la contractilité faradique et galvanique est normale à droite, très diminuée à gauche avec réaction de dégénérescence.

Au niveau de la langue les secousses sont normales à droite.

A gauche, l'on n'obtient pas de contractions aux courants faradique et galvanique.

Ponction lombaire. — Pas de lymphocytose. Deux lymphocytes environ par champ d'immersioa.

Albumine sensiblement normale.

Glycose en quantité normale.

Réaction de Wassermann. — Positive dans le sérum.

Négative dans le liquide céphalo-rachidien.

Examen viscéral. — Tuberculose probable du sommet droit.

Pouls 80.

Rien autre d'anormal.

*
* *

Somme toute, on note chez cette malade :

1° Un hémisyndrome bulbaire gauche caractérisé par l'atteinte du moteur oculaire externe, du facial, du glosso-pharyngien, du spinal (branche interne et branche externe), de l'hypoglosse.

L'auditif est respecté.

2° L'absence de symptômes nets du côté des voies pyramidales, sensitives et cérébelleuses.

3° L'absence de stase papillaire.

4° L'absence de modification du liquide céphalo-rachidien.

5° Une réaction de Wassermann positive dans le sérum, négative dans le liquide céphalo-rachidien.

La malade présente par conséquent à la fois les syndromes d'Avellis, de Schmidt et de Jackson, associés à une paralysie des VI[e] et VII[e] paires.

Des syndromes analogues s'observent assez fréquemment au cours de deux affections du système nerveux : le tabes et la syringomyélie.

Plus spécialement c'est au cours du tabes que l'on voit ordinairement les syndromes de paralysie récurrentielle associée auxquels nous avons fait allusion.

Il est cependant rare qu'une paralysie tabétique atteigne un aussi grand nombre de nerfs crâniens et en pareil cas la lésion est ordinairement plus ou moins bilatérale.

Au reste notre malade ne présente aucun signe de tabes. Les réflexes sont conservés, il n'y a pas de douleurs fulgurantes, pas de signe d'Argyll Roberston.

Les syndromes strictement unilatéraux sont plus fréquents dans les

formes bulbaires de la syringomyélie et nous-même avons eu l'occasion d'examiner une malade qui présentait du côté droit une paralysie du moteur oculaire externe du facial et une hémiatrophie de la langue.

Des observations analogues ont été publiées par Raymond, Schlesinger, Maixner, Jolly, etc. Elles sont donc loin d'être rares.

Il nous paraît cependant impossible de penser chez notre malade à une syringomyélie étant donné l'intégrité parfaite de la motilité et de la sensibilité des membres supérieurs. Or on ne peut même pas supposer que la lésion soit limitée au bulbe car le trapèze et le sterno-mastoïdien atrophiés dénoncent l'atteinte profonde du spinal médullaire.

S'agit-il d'une polio-encéphalite inférieure?

L'atteinte des noyaux est ici progressive et presque toujours bilatérale. Il existe cependant quelques observations, *d'ailleurs sans autopsie* de polio-encéphalite unilatérale. Mais alors le syndrome est bien moins étendu et ne touche pas le spinal médullaire. Il semble certain que pour une telle lésion, l'on constaterait des troubles bulbaires graves que notre malade ne présente pas.

Nous ne croyons pas davantage qu'il s'agit d'une lésion en foyer. Celle-ci pourrait expliquer la paralysie de l'hypoglosse du moteur oculaire externe et du facial si elle était placée en ce point du plancher bulbaire où le noyau de la 12e paire est si rapproché de celui de la 6e et où le nerf facial vient contourner ce dernier. A la rigueur une lésion un peu plus étendue expliquerait l'atteinte de la racine bulbaire du spinal et par conséquent la paralysie récurrentielle.

Mais il existe en outre une atrophie du trapèze et du sterno-mastoïdien qui suppose la destruction de la longue colonne du spinal médullaire.

Une telle lésion devient bien improbable et dans tous les cas entraînerait infailliblement l'atteinte des voies pyramidales ou des voies cérébelleuses. Or il n'existe ni signe d'hémiplégie, ni syndrome cerebelleux rappelant celui de Babinski-Nageotte, ni troubles sensitifs à type syringomyéliques comme on en observe parfois dans les lésions bulbaires.

En définitive, c'est donc à une lésion des nerfs crâniens située entre leur émergence et la base du crâne qu'il paraît nécessaire de rattacher les phénomènes.

Sous le nom de polynévrite des nerfs crâniens, Minor de Moscou (1) décrit une affection caractérisée par la lenteur de son évolution et sa localisation à une seule moitié de la tête.

Cette affection comporte trois signes ; l'hémiatrophie de la langue, le syndrome d'Avellis (corde vocale et voile du palais), la paralysie de l'abdomen.

(1) Minor, Société de Neuro-Psychiatrie de Moscou, *Polynévrite des nerfs crâniens*, 22 novembre 1896.

A l'appui de cette description, Minor apporte trois observations comportant toutes trois les paralysies des 6e, 11e et 12e paires. Dans les trois, le nerf facial et l'auditif restent indemnes.

En réalité, et Minor d'ailleurs le reconnaît, de tels syndromes sont avant tout des syndromes de compression intra-crânienne. Des trois cas qu'il apporte, deux s'accompagnent de stase papillaire, le troisième est survenu chez un jeune homme tuberculeux. Dans l'un des cas avec stase la lésion paraît vraisemblablement de nature syphilitique.

Cette hypothèse d'englobement nous paraît donc la plus vraisemblable. Reste à savoir quelle en est la cause. L'on peut soupçonner une tumeur, la syphilis, la tuberculose.

L'hypothèse de tumeur a pour elle la fréquence aujourd'hui démontrée des tumeurs de cette région et en particulier de l'angle ponto-cérébelleux. On a publié de nombreuses observations de ce genre de tumeur, on en trouve l'énumération dans la thèse récente de M. Jumentie et dans la Revue générale de MM. Alquier et Klarfeld. La plupart d'entre elles déterminent la paralysie de la VIIe paire, beaucoup celle de la VIe, quelques-unes la paralysie de l'hypoglosse avec celle du spinal. Tel était probablement le cas des malades de Minor et en particulier il en était probablement ainsi dans la remarquable observation de M. Souques (1) et dans le cas récent de Ferrari (2).

Cependant ces tumeurs sont ordinairement plus antérieures vers la Ve plutôt que vers les XIe et XIIe paires.

Presque toujours elles s'accompagnent de phénomènes cérébelleux qui manquent complètement chez notre malade, phénomènes cérébelleux par compression qu'il est d'autant plus bizarre de voir manquer que la tumeur supposée devrait avoir un volume considérable pour comprimer à la fois les VIe, VIIe, IXe, XIe et XIIe paires.

Symptôme encore plus important, l'atteinte du nerf acoustique est la règle, et quand plusieurs nerfs sont touchés il est presque toujours le premier atteint. Or dans notre cas, 5 des 7 dernières paires sont sûrement atteintes et seul le nerf acoustique est sûrement épargné.

Enfin nous ajouterons qu'il n'y a pas de stase papillaire. La stase papillaire est un signe inconstant de tumeur, mais son absence dans un cas comportant l'atteinte d'un aussi grand nombre de nerfs nous paraît significative.

(1) Souques, *Lésion bulbo protubérantielle intéressant l'hypoglosse, le facial et la branche vestibulaire du nerf acoustique.* Revue neurologique, 1905, p. 441.

(2) Ferrari, Réforme médicale, 13 janvier 1910. L'obervation comporte l'atteinte des VIIe, IXe et XIe paires bulbaires et spinale. Le nerf auditif paraît atteint, mais il y a otite double.

Pour ces raisons nous éliminerons le diagnostic de tumeur cérébrale; de façon absolue pour ce qui est des tumeurs dites du nerf acoustique ; avec réserves pour certains endothéliomes en surface de l'étage postérieur de la base du crâne.

Un symptôme avait attiré notre attention du côté de la tuberculose. C'est la raideur de la nuque que présente notre malade, et qui l'empêche de tourner librement sa tête à droite et à gauche. D'autre part la pression de l'atlas et de l'exis est quelque peu douloureuse sans que cette douleur soit suffisamment nette pour constituer un signe important. Enfin la malade se plaint de douleurs de tête qui prédominent à la région occipitale si bien que l'on pourrait penser à la compression des branches postérieures des deux premiers nerfs cervicaux par un mal de Pott tout à fait haut placé.

Il existe dans la littérature quelques observations de ce genre, en particulier un cas de Hvana et Vysin (1) où il s'agissait d'une tuberculose de l'atlas et de la partie condyloïde de l'occipital ayant déterminé une paralysie du spinal et de l'hypoglosse avec hémiatrophie linguale. Pareillement c'est à une lésion rachidienne que MM. Grenet et Tanon (2) rattachent un syndrome bulbaire comprenant outre l'hémiparalysie du voile et du larynx une hématrophie de la langue et de la raideur de la nuque.

Mais cette raideur paraît jusqu'à un certain point un symptôme des affections de la région et elle est notée dans plusieurs observations où il ne s'agissait certainement pas de tuberculose.

D'autre part, si l'atteinte du spinal et de l'hypoglosse s'explique relativement bien par une lésion osseuse, il devient beaucoup plus malaisé d'expliquer celle du facial et surtout du moteur oculaire externe dont les rapports osseux sont beaucoup plus importants.

Enfin nous avons décrit avec M. Sicard (3) un syndrome constitué par des modifications du liquide céphalorachidien, syndrome dont nous avons complété l'étude avec M. Salin (4), et qui est sensiblement constant dans les cas de compression nerveuse par lésion tuberculeuse des os et de la pachyméninge. Ce syndrome comporte, comme élément essentiel, la *dissociation albumino-cytologique*, c'est-à-dire :

La présence d'albumine en quantité généralement considérable et l'absence de lymphocytes ou tout au moins leur présence en nombre peu important relativement à l'abondance de l'albumine.

Autour de ce signe constant se groupent d'autres modifications : xanthochromie légère, présence d'albumose, pouvoir hémolytique du liquide cépha-

(1) Hvana et Vysin, Société des Médecines tchèques de Prague, 7 février 1898.
(2) Grener et Tanon, Revue neurologique, 1906, p. 1175.
(3) Sicard et Foix, Revue neurologique, 30 juin 1910.
(4) Sicard, Foix et Salin, Presse Médicale, 1910.

lo-rachidien, diminution du glycose normal, qui ne s'observent que dans la moitié environ des cas.

Ces modifications du liquide manquaient complètement chez notre malade, et ce signe ajouté aux considérations que nous avons déjà exposés nous paraît éliminer le mal de Pott.

Reste la syphilis sous ses diverses formes, gommes, méningite bacillaire, pachyméningite syphilitique. Malgré l'absence de lymphocytose cette dernière hypothèse nous paraît la plus vraisemblable. Notre malade qui présente des lésions oculaires (Iritis, chorio-rétinite) de nature très probablement spécifique, a en outre une réaction de Wasserman positive dans le sérum (négative il est vrai dans le liquide céphalo-rachidien). La syphilis d'autre part est une cause fréquente de ces syndromes bacillaires, et notamment il en était ainsi dans un des cas déjà cités de Minor.

Dans tous les cas et malgré quelques réserves sur la possibilité d'une tumeur en surface des méninges, cette malade paraît justiciable d'un traitement qui restera prudent en raison de son âge.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

SÉANCE DU 4 MAI 1911.

DÉFORMATIONS ACROMÉGALOIDES

PAR

S. MOSSÉ

Interne des hôpitaux.

Le syndrome de l'acromégalie a été magistralement isolé et défini par Pierre Marie. Si Brissaud et H. Meige, Launois et P. Roy, ont fait connaître certains liens de parenté entre l'acromégalie, le gigantisme et l'infantilisme, l'autonomie de la maladie de Pierre Marie demeure incontestée et incontestable.

Mais, il semble que à côté du type pur, classique, de l'acromégalie, « maladie non congénitale» (P. Marie), apparaissant vers l'âge de 30 ou 35 ans, il existe d'autres états corporels qui s'en rapprochent par certains côtés sans toutefois s'identifier avec lui. C'est un cas de ce genre que nous avons observé récemment. Un examen attentif de notre malade nous a montré qu'il existait chez lui tout un groupe de signes qu'il est classique de décrire dans l'acromégalie, et cependant nous ne saurions prétendre qu'il s'agit d'un acromégalique.

Ces états corporels sont encore peu connus et mal classés. Cliniquement, faut-il les rattacher à l'acromégalie ? Faut-il au contraire tenter de les ranger dans un groupe spécial ? Au point de vue pathogénique, s'agit-il, comme pour l'acromégalie de troubles liés à l'altération fonctionnelle des glandes à secrétion interne ? L'hypophyse entre-t-elle seule en jeu ou les autres glandes telles que le testicule, le corps thyroïde, la surrénale, interviennent-elles ? Enfin, chez ces sujets, les troubles restent-ils toujours à l'état d'ébauche ?

Ne sont-ils pas susceptibles, d'évoluer ? Et s'ils évoluent, dans quel sens s'effectuera cette évolution.

Autant de questions dont on entrevoit le grand intérêt. Nous n'avons pas qualité pour les résoudre. Nous nous contentons d'apporter des faits qui plus tard peut-être, pourront être utiles, à ceux qui aborderont ces problèmes cliniques :

Voici notre observation :

OBSERVATION.

Le malade André L..., âgé de 20 ans, boulanger à Paris, entre à l'hôpital pour des ulcérations superficielles siégeant sur la face supérieure du gros orteil et sur la partie inférieure de la jambe.

Il s'était le matin même présenté à la Consultation et n'avait pas été admis. Ce n'est que sur les instances de notre surveillante qui connaissait sa mère que nous consentons à le garder quelques jours.

Ce qui attira notre attention immédiatement lorsque nous avons voulu l'examiner ce fut d'une part son état mental bien particulier, d'autre part les dimensions vraiment anormales de ses extrémités et surtout de ses pieds.

Au point de vue héréditaire, on note.

Du côté paternel :

Père boulanger, très sobre, de taille moyenne, 1 m. 65, âgé de 48 ans.

Du côté collatéral : trois frères et une sœur, de taille au-dessous de la moyenne.

Un de ses frères est actuellement interné dans une maison de santé. Il serait devenu fou à la suite de chagrins intimes. Il ne travaillait plus, vagabondait et se trouvait dans la misère quand sa famille le fit placer dans un asile.

Le grand-père paternel, 85 ans, est encore vivant, très solide, de taille normale.

Du côté maternel.

Sa mère, 42 ans, est une femme vigoureuse. Elle mesure 1 m. 68.

A 18 ans elle a fait une pleurésie et il y a 5 ans une pneumonie grave, qui a d'ailleurs bien guéri.

Elle a une sœur, très grande : 1 m. 73, mariée et de bonne santé.

Son père et sa mère vivants, sont bien portants et de taille ordinaire.

De cette union sont nés 4 enfants.

Deux mois et demi après son mariage, la mère de notre malade fit une fausse couche.

Elle l'attribue à une frayeur subite et violente due à la rencontre d'un chien, animal particulièrement redouté par la malade. Ensuite, grossesse normale, donnant deux jumeaux nés à terme, André et Marcel. Tous deux sont vivants, l'un d'eux André est le malade qui nous intéresse.

L'accouchement fut laborieux et nécessita une intervention par le forceps.

Marcel ne présente aucune des tares de son frère avec lequel il contraste étrangement. Sa taille est moyenne 1 m. 72, ses pieds et ses mains de volume normal ; de plus c'est un garçon sérieux, intelligent et travailleur.

Un an après la naissance des deux jumeaux nouvelle fausse-couche de 3 mois attribuée à la fatigue et au surmenage.

Au bout de 3 ans, grossesse normale terminée par un accouchement à terme, facile ; c'est la naissance d'un troisième enfant. Georges âgé de 16 ans. Il est déjà très grand ; ses pieds présentent un volume exagéré (pointure 46) ; il exerce consciencieusement son métier de boulanger.

Il y a 10 ans, nouvelle fausse couche de 2 mois, également attribuée à des fatigues.

Un an après, naissance d'un garçon Ferdinand, agé de 7 ans, sage, docile, plutôt petit.

Il nous a été impossible de trouver des traces de syphilis chez le père ou chez la mère.

Quant aux trois avortements, ils ne paraissent pas dus à la syphilis.

Au point de vue personnel, voici ce que nous avons recueilli :

Dès sa naissance, notre malade a été considéré par sa famille comme un être particulier et anormal. Ce fut d'autant plus facile que sa mère avait un terme de comparaison dans le frère jumeau Marcel.

A sa naissance, André était fort et robuste, non seulement par rapport à son frère très chétif, mais aussi tous les nouveau-nés auxquels sa mère le comparait.

Il a grandi très vite, restant maigre, bien que faisant preuve d'une voracité étonnant tout l'entourage.

Sa mère le croyait rachitique : à 25 mois seulement il commence à marcher alors que son frère faisait ses premiers pas à 15 mois.

Pas de rhumatisme articulaire de ses antécédents.

La croissance fut normale ; cependant, il est toujours resté plus grand que son frère.

A 18 ans, ses parents ayant résolu de le faire engager au service militaire, il se présenta au conseil de revision. Sa taille était de 1 m. 78.

Elle est la même aujourd'hui. Il semble donc que depuis l'âge de 18 ans, c'est-à dire depuis 2 ans, il n'ait plus grandi.

Ces faits s'accordent d'ailleurs avec l'examen radiographique des extrémités osseuses qui montrent les épiphyses définitivement soudées.

Parmi les maladies de l'enfance, nous relevons une coqueluche à 4 ans, quelques mois après la rougeole, toutes deux bénignes, sans complication ni séquelles.

Jamais de convulsions.

A 18 ans, fièvre typhoïde sans gravité.-

Tout jeune il était aussi différent de son frère moralement que physiquement.

A l'école, il ne travaillait pas, et n'a su lire que très tard. Il fut renvoyé plusieurs fois pour son mauvais caractère.

A 14 ans, il fait une fugue de 48 heures. Mis à l'apprentissage, il ne put jamais rester dans aucune place, se faisait renvoyer par ses patrons.

A 16 ans, nouvelle fugue de 5 jours, décidant ses parents à le placer dans une colonie pénitentiaire.

Son caractère ne s'était pas amélioré, motivant des plaintes continuelles du directeur. C'est ainsi qu'on le vit un jour engloutir coup sur coup 18 assiettes pleines de riz.

Au conseil de revision il est ajourné pour pied plat et varices internes.

Il y a environ un an, il a de nouveau quitté subitement sa famille, restant 4 mois sans donner de ses nouvelles. Il a voyagé en Normandie et n'est rentré

qu'en mars à Paris dans la plus profonde misère. Il était d'une saleté repoussante et avait sur les membres inférieurs des plaies superficielles mais infectées.

ETAT ACTUEL. — Nous nous sommes servis pour l'examen de notre malade d'une excellente observation publiée par M. Magalhaes Lemos sur le gigantisme et l'acromégalie dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* (n° 1, 1911).

Taille : 1 m. 78 dans la station debout.

Hauteur des membres inférieurs à partir du pubis : 0 m. 90.

Par conséquent, si le malade gardait les mêmes proportions entre ses différentes parties du corps, étant donné sa taille de 1 m. 78, la hauteur du pubis au-dessus du sol devrait être de 0 m. 87 au lieu de 90 cent. trouvés, puisque d'après le canon égyptien de Septuis chez l'homme normal, la longueur des membres inférieurs à partir du pubis représente 10/19 de la hauteur totale.

Si l'on s'en rapporte aux mesures de Toponard (*Eléments d'anthropologie genevoise*, p. 1092) cette disproportion au profit des membres inférieurs apparait encore mieux.

Les diverses mensurations du membre inférieur droit et du membre inférieur gauche nous ont donné des chiffres identiques, tant au point de vue de la longueur, que du volume.

Les pieds proportionnellement à la taille sont très développés : en effet si l'on s'en rapporte au canon de vitrase le pied doit avait la 7e partie de la longueur totale du corps : sa longueur devrait donc être 25 centimètres au lieu des 30 trouvés (Pl. XLVII).

Aucune portion des membres inférieurs n'est difforme, les orteils sont bien conformés, de longueur concordant avec celle du tarse et du métatarse.

Les cuisses sont admirablement charpentées, mouvements articulaires normaux.

Le malade fait preuve d'ailleurs d'une certaine agilité dans la course et pour grimper aux arbres.

Des deux côtés on constate des cicatrices brunâtres, bronzées, irrégulièrement disséminées survenues d'après lui à la suite de la gale contractée en décembre dernier.

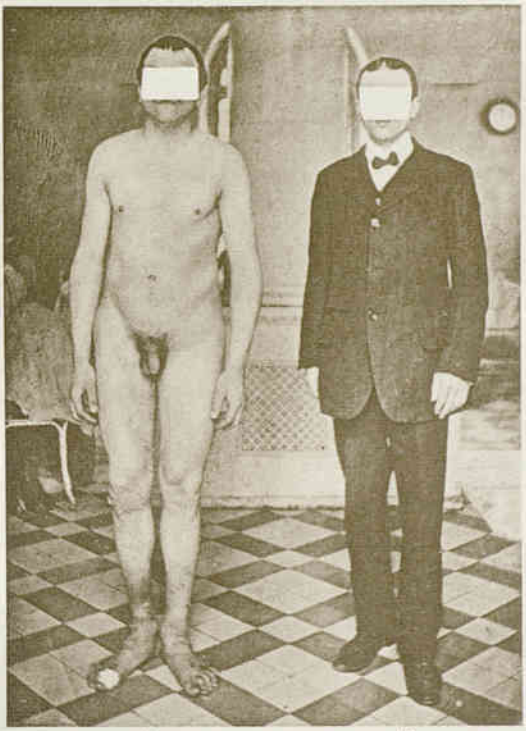
A la partie inférieure de la jambe droite et sur la face antérieure on note une cicatrice rosée de la largeur d'une pièce de 2 francs, ovalaire, entourée d'un cercle brunâtre qui s'estompe à la périphérie et qui serait une cicatrice d'ulcère variqueux.

On note d'ailleurs des varices des veines superficielles au niveau de la jambe droite et du genou.

Nous avons vu enfin que le malade a les pieds plats, ce qui d'ailleurs ne le gêne pas pour accomplir de longues marches.

Membres supérieurs. — Grande envergure : 1 m. 88, prise directement en mesurant la distance qui sépare l'extrémité inférieure du médius droit de l'extrémité du médius gauche, le malade étant debout, les membres supérieurs étendus en croix.

Cette grande envergure dépasse de 10 centimètres la hauteur de sa taille.



A A′

B B′

DÉFORMATIONS ACROMÉGALOÏDES
(Mossé).

A, A′. Le malade A. L. et son frère.
B, B′. Pieds du malade A. L. et de son frère.

Notre malade a donc non seulement des extrémités énormes mais des membres supérieurs relativement très longs.

Nous insistons sur le fait que les bras et les avant-bras ont conservé entre eux des rapports normaux. Il n'existe à ce niveau aucune difformité appréciable. Les mains sont bien conformées, avec des phalanges normales. Mais ce qu'il est curieux de noter, ce sont les longueurs différentes des deux membres supérieurs. Il suffit de jeter un coup d'œil sur le tableau que nous avons dressé pour constater que le droit l'emporte sur le gauche. La différence très appréciable est de 35 millimètres.

Cet allongement porte sur tous les segments du membre supérieur, qui pris individuellement sont chacun plus longs que leurs homologues du côté opposé.

Par contre le membre supérieur gauche est plus gros que le droit. On le voit par la comparaison des chiffres indiquant la circonférence des bras et avant-bras prises des deux côtés en des points symétriques.

Côté gauche, bras : 10 millimètres et avant-bras 5 millimètres de plus que de l'autre côté.

La largeur de la main est identique des deux côtés : 14 centimètres. Ajoutons que le malade n'est pas gaucher.

Comme les pieds, les mains bien conformées sont énormes. Elles affectent le « type en long » ; les doigts sont de longueur proportionnelle à celle du métacarpe et du carpe. Si l'on s'en rapporte au canon de vitruse, on trouve que les mains qui doivent avoir la dixième partie de la longueur totale du corps devaient mesurer 175 millimètres au lieu de 72 centimètres.

Tronc. — Le thorax est loin de présenter les déformations classiques de l'acromégalie. Ce qui domine dans son aspect c'est une structure solide plus qu'harmonieuse. Les clavicules présentent leurs courbures normales mais sont épaisses et résistantes.

Le thorax n'est pas bombé et le tour de poitrine (circonférence au-dessous des oreilles : 0 m. 95) donne une large idée de la structure puissante de notre malade.

Dos normal. Pas de cyphose. Pas de déformation qui attire l'œil.

Les divers mouvements de la colonne vertébrale s'accomplissent très bien ; il existe même une certaine souplesse qu'on pourrait s'attendre à ne pas trouver chez un homme aussi solidement bâti.

Les épaules sont larges et carrées.

La distance entre les acromiaux est de 40 centimètres.

L'abdomen n'est pas proéminent mais le bassin paraît élargi sans se rapprocher beaucoup cependant du type féminin. D'ailleurs toutes ces particularités et notamment cette impression de force, de solidité que donne le tronc du malade se remarquent aussi très bien sur la photographie que nous avons fait reproduire. Si maintenant nous opposons ces trois parties du corps, membres supérieurs, tronc et membres inférieurs, nous constatons que ces derniers bien que proportionnellement longs, s'harmonisent assez bien avec le tronc. Tronc solide, membres inférieurs robustes, pieds énormes.

Les membres supérieurs au contraire paraissent plus grêles.

Les bras, les avant-bras ne sont pas très développés surtout si l'on tient compte que L..., boulanger de son métier, fait accomplir beaucoup d'exercice à ses bras.

Le cou est épais, solidement implanté sur de larges épaules. Sa circonférence est de 40 centimètres. Le larynx est peu saillant, la voix plutôt grêle. Le corps thyroïde n'est pas perceptible à la palpation.

Tête. — La tête qui au premier abord paraît petite, présente néanmoins des dimensions qui ne sont pas inférieures à la moyenne. Les cheveux sont coupés court, absents au niveau des tempes.

Le front est bombé, rétréci à la partie supérieure et se rapproche fortement du front olympien. Les arcades sourcilières sont saillantes : les yeux petits, allongés dans le sens transversal ; pas de strabisme.

Nous donnons ci-après l'examen ophtalmologique qui a été pratiqué dans le service d'ophtalmologie de l'hôpital Beaujon.

Au point de vue visuel on constate :

Aspect normal des deux yeux : pupilles égales réagissant normalement à la lumière et à l'accommodation.

Fond d'œil normal : teinte normale de la papille.

Rétrécissement du champ visuel surtout marqué du côté droit.

L'acuité visuelle réduite de chaque côté à 6/10 est due à un astigmatisme myopique selon la règle.

Les pommelles sont peu saillantes ; le nez est large à sa racine, légèrement retroussé. Les lèvres sont épaisses, le menton sensiblement pointu avec un prognathisme peu accentué.

Au contraire les angles de la mâchoire des deux côtés sont massifs, un peu déjetés en dehors, ce qui achève de donner à la tête un aspect pyriforme.

La bouche présente une longueur de 0 m. 065 ; la dentition est bonne et normale pour les canines et les incisives ; les prémolaires supérieures et inférieures sont cariées.

Les sourcils sont bien marqués, mais il existe fort peu de poils au niveau de la lèvre supérieure et du menton.

La langue ne paraît pas trop augmentée de volume et la prononciation n'est pas défectueuse.

Les oreilles sont bien dessinées, plutôt petites ; le lobule n'est pas adhérent.

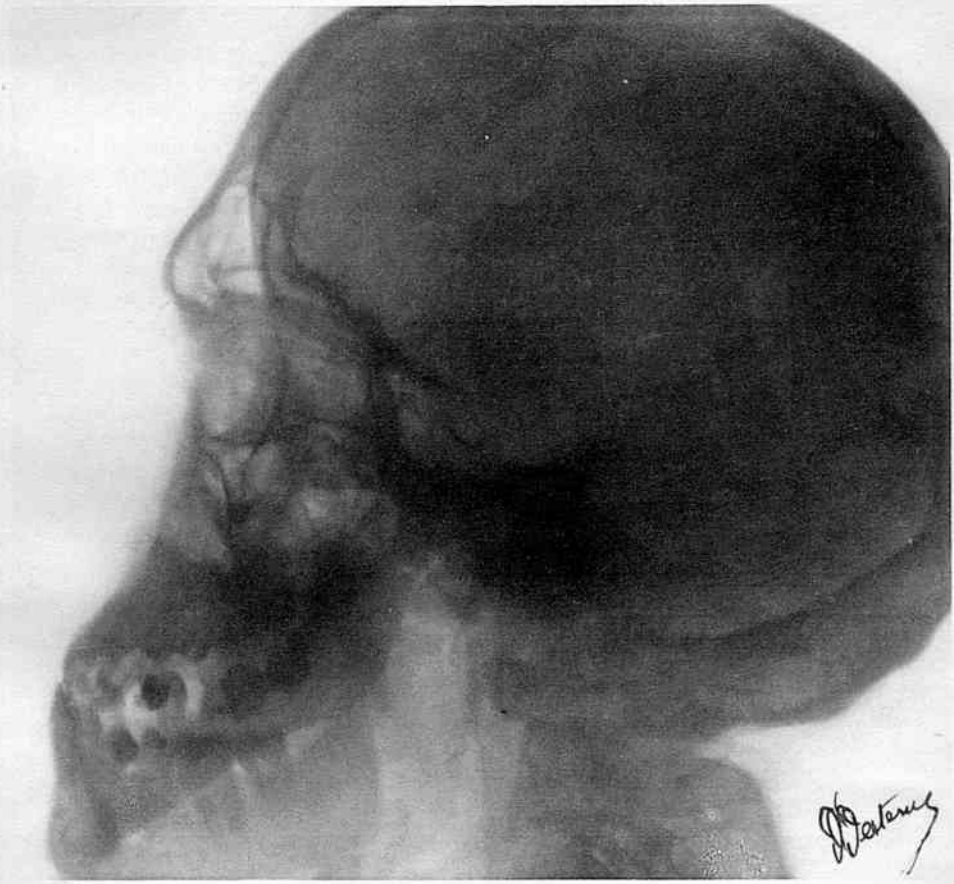
La peau est épaisse et contribue à donner au visage un aspect légèrement bouffi.

Radiographie. — L'examen radiographique des diverses pièces du squelette a permis de noter ce fait très intéressant, à savoir que les épiphyses sont déjà soudées (le malade n'a que 20 ans).

Les travées osseuses sont très nettes et leur architecture remarquablement puissant.

Enfin l'examen du crâne a montré une épaisseur considérable des os.

La radiographie dans le sens frontal n'est pas très instructive, mais à la radiographie de profil il semble bien qu'il n'y ait pas une sensible augmentation



DÉFORMATIONS ACROMÉGALOÏDES
(Mossé).

Radiographie du crâne de A. L., dilatation énorme des sinus frontaux.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

de volume de la selle turcique. Il a au contraire un accroissement énorme du volume du sinus frontal (Pl. XLVIII).

Organes génito-urinaires.— Les urines ont été analysées à l'entrée du malade à l'hôpital : on a constaté la présence de traces d'albumine, mais pas de sucre.

Les organes génitaux paraissent bien développés : la région sus-pubienne est recouverte de poils ; la verge en état flexible mesure 10 centimètres, sans anomalie.

Les bourses sont plutôt volumineuses bien que le malade n'ait aucune trace de varicocèle.

Elles renferment des testicules d'un volume moyen : d'ailleurs d'un interrogatoire minutieux, il résulte que le malade a eu de fréquents rapports sexuels.

A son dire, il a commencé dès l'âge de 12 ans à voir des femmes. Lorsqu'il était dans la colonie pénitentiaire, il a eu des rapports avec des jeunes enfants.

Enfin depuis qu'il est dans le service, il a été fréquemment surpris en train de se masturber. Il nie la syphilis et la blennorrhagie.

Son appareil digestif ne paraît rien présenter de particulier. Jamais de vomissements, selles régulières.

Toutefois les premiers jours de son hospitalisation, il était excessivement vorace et buvait plusieurs litres de liquide par jour.

Au bout de quelques jours, cet appétit excessif s'est calmé et le malade a avoué qu'il n'avait pas toujours mangé à sa faim les jours précédents.

Le foie paraît de dimension normal.

La rate n'est pas percutable.

Le cœur ne paraît présenter aucune lésion.

La respiration est normale, mais le malade est rapidement essoufflé après une petite course.

Système nerveux. — Le malade se plaint fréquemment de *céphalée* ; ses maux de tête reviennent presque tous les 8 jours ; ils siègent dans la région frontale et s'accompagnent de sensation douloureuse au niveau des yeux. Ils passent en général au bout de 2 ou 3 heures de repos.

La sensibilité générale est intacte.

Les réflexes rotuliens et achilléens paraissent normaux.

La force musculaire au dynamomètre donne du côté gauche 65, du côté droit 60. Le malade savait d'ailleurs mal s'en servir. Il semble donc que le membre supérieur gauche soit plus fort que le membre supérieur droit, ce qui cadrerait avec nos mesures puisque nous avons vu que le membre supérieur gauche était à la fois plus gros et plus court que le droit.

Etat mental. — Notre malade n'est pas seulement un homme aux grands pieds et aux grandes mains. Il n'est pas seulement un déséquilibré physique ; mais il est encore un déséquilibré mental.

Il aime jouer à des jeux d'enfants ; à l'hôpital, il s'amusait à courir dans les couloirs et à grimper aux arbres ; il est capricieux et boudeur refusant de manger lorsqu'on l'a contrarié. Il est souvent emporté, répondant aux observations qu'on lui fait avec la plus grande impolitesse ; et souvent même avec une extrême grossièreté, ce qui explique qu'il n'a jamais pu rester longtemps

chez les patrons en qualité de garçon boulanger. Il a fait à différentes reprises des fugues de plusieurs semaines vivant au jour le jour comme un vagabond. Il est également très insouciant et paraît avoir peu d'affection pour les divers membres de sa famille.

Il a assez bonne mémoire, mais un jugement restreint. Il est enfin vantard et raconte sans cesse ses prouesses amoureuses et les nombreuses marches qu'il a faites à pied sans la moindre fatigue.

Il sait lire, écrire et compter suffisamment, étant resté à l'école jusqu'à 12 ans.

Enfin, d'une mobilité de caractère très grande refusant parfois de se laisser examiner, puis quelques instants après, se prêtant de bonne grâce à l'examen.

TABLEAU DE TOUTES LES MENSURATIONS.

Hauteurs au-dessus du sol.

Taille debout	1.78
Taille assise (longueur totale de la tête et du tronc)	0.87
Hauteur du conduit auditif	1.615
Hauteur du bord inférieur du menton	1.53
Hauteur de la fourchette sternale	1.475
— du mamelon	1.32
— de l'ombilic	1.13
— du bord supérieur du pubis	0.90
— du raphée du périnée	0.875
— de l'épine iliaque antéro-supérieure	1.09
— du pli du genou	0.53
— du sommet de la malléole interne	0.06

Tronc.

Distance des deux acromiaux	0.40
Diamètre antéro-postérieur	0.23
Distance d'un mamelon à l'autre	0.22
Circonférence du thorax au-dessous des aisselles	0.95
— à la base de l'appareil xiphoïde	0.91
— à la ceinture (1 cent. sous l'ombilic)	0.91

Bassin.

Distance de l'épine iliaque antéro-supérieure au bord supérieur du pubis	0.22
Distance des deux épines iliaques antéro-supérieures	0.36

Cou.

Circonférence du cou	0.40

Membres.

Membres supérieurs :

La grande envergure	1.88

	Droit	Gauche
Longueur totale du membre supérieur (à partir de l'acromion jusqu'à l'extrémité inférieur du médius, l'avant-bras étant en demi-pronation).	0.84	0.805
Longueur du bras jusqu'au pli du coude	0.35	0.33
— de l'avant-bras (mesurée à partir du pli du coude jusqu'au pli inférieur du poignet) . . .	0.27	0.26
Longueur de la main (à partir du pli inférieur du poignet jusqu'à l'extrémité inférieur du médius) .	0.22	0.215
Longueur du médius	0.12	0.115
— du pouce	0.07	0.07
Circonférence du bras en extension (1/3 moyen). .	0.29	0.30
— de l'avant-bras (1/3 moyen et sup.) .	0.28	0.285
— du poignet	0.185	0.19
Largeur de la main (au point maximum face dorsale).	0.14	0.14
Empan.	0.25	0.24
Membres inférieurs :		
Longueur totale du membre inférieur :		
— de la cuisse (de l'épine iliaque au sommet du pli du genou)		0.57
Longueur de la jambe (du pli du genou au sommet de la malléole externe)		0.45
Hauteur du pied (de la malléole externe au sol)		0.07
Longueur totale du pied.		0.305
— premalléolaire.		0.23
— du gros orteil.		0.075
Largeur du pied au point maximum		0.15
Circonférence du gros orteil (à la base de la deuxième phalange).		0.11
— supérieure de la cuisse		0.59
— inférieure de la cuisse		0.42
— maxima de la jambe		0.37
— du cou-de-pied		0.25

Organes génitaux.

Verge	0.10

Crâne.

Circonférence (passant au-dessous de l'arcade sourcilière en avant, au niveau de la protubérance-occipitale en arrière) .	0.58
Diamètre antéro postérieur maximum	0.205
— transverse	0.17
Distance de la racine du nez à la protubérance occipitale externe.	0.37

Face.

Longueur du point mentonnier à la naissance des cheveux. .	0.20
— du point sous-nasal au point mentonnier	0.075
— du nez	0.05
Largeur du nez	0.04
— de l'oreille	0.035
Hauteur de l'oreille	0.06
Distance de l'angle du maxillaire à la ligne médiane	0.125
Distance de l'articulation temporo-maxillaire à l'angle de la mâchoire.	0.075
Largeur de la bouche d'une commissure à l'autre	0.065

*
* *

Quels sont les faits qui se dégagent de cette observation ?

On peut d'abord remarquer que notre malade n'est pas un acromégalique complet. Nous n'avons trouvé chez lui ni l'élargissement et l'allongement de la selle turcique, ni le prognathisme, ni la saillie très marquée des pommettes ; il n'y a pas non plus de déformations thoraciques ; la langue et le nez sont normaux. Il n'est pas acromégalique puisque, par définition, l'acromégalie est une maladie non congénitale. Or, sans le moindre doute, les troubles que nous avons constatés sont congénitaux. Dès sa naissance, nous l'avons vu, notre sujet était considéré par ses parents comme un être anormal, son frère jumeau, qui se développait normalement fournissent un terme facile de comparaison.

Et cependant, nous avons observé chez L... toute une série de symptômes qu'il est classique d'attribuer à l'acromégalie : Les extrémités sont énormes ; ses mains affectent ce « type en long » décrit par Pierre Marie chez les acromégaliques jeunes et de haute taille ; elles ont 5 centimètres de plus qu'elles ne devraient avoir ; ses pieds sont aussi volumineux ; ils sont légèrement déformés ; ils sont plats, surtout du côté droit. Sa grande envergure, 1 m.88, montre que les bras sont anormalement longs. Si la radiographie ne nous a pas montré un élargissement de la selle turcique, du moins nous a-t-elle permis de constater un sinus frontal de dimensions considérables, qui bombe sous les arcades sourcilières proéminentes, fait auquel on attache une grande valeur diagnostique. Les os du crâne et des membres sont épais, avec des travées osseuses fortement dessinées ; mais il n'y a pas d'hypertrophie périostique ni de nodosités. Les troubles oculaires pour n'être point typiques, existent cependant ; du côté droit, le champ visuel est très rétréci mais il n'y a pas d'atrophie blanche de la papille, ni de signes d'hypertension. Enfin, notre malade a de fréquents maux de tête et l'on sait combien la céphalée est fréquente chez les acromégaliques.

Notre sujet doit-il être considéré comme un géant? Non, si l'on considère seulement sa taille qui, pour être grande n'est cependant pas gigantesque. Toutefois, nous avons cru devoir insister sur sa charpente osseuse solide, sur son architecture puissante. Son thorax n'est pas déformé, mais son périmètre thoracique témoigne de son ampleur. Les membres supérieurs sont moins gros; toutes proportions gardées que les membres inférieurs et nous avons montré l'asymétrie si appréciable entre le membre supérieur droit et le membre supérieur gauche.

Ce n'est pas non plus un infantile. Il suffit de le regarder, d'examiner ses organes génitaux bien conformes, de lui entendre raconter ses prouesses sexuelles pour être convaincu du contraire. Et pourtant, s'il n'a pas le corps d'un enfant, il en a bien l'esprit instruit, boudeur, irritable, capricieux, il n'a qu'un jugement et une idéation restreints. Comme un enfant, il est incapable de se conduire bien et seul dans la vie.

En résumé :

Ce sujet n'est ni un acromégalique, ni un géant, ni un infantile. Et cependant, on retrouve chez lui quelques signes, plus ou moins nettement ébauchés de ces diverses affections. Il semble donc qu'il représente une modalité clinique atypique qui reste encore à préciser et à classer.

La pathogénie de ce complexus symptomatique est nécessairement encore très obscure. Il est bien difficile de déceler un trouble dans les glandes à sécrétion interne. L'hypophyse ne paraît pas hypertrophiée, le corps thyroïde est, il est vrai, difficilement perceptible, mais les testicules sont normaux. Et enfin, comment expliquer par la pathologie glandulaire cette asymétrie des membres supérieurs? Le système nerveux est-il atteint? Les antécédents ne nous ont permis de relever ni convulsions, ni infections graves. On le voit, les cas de ce genre sont d'un classement et d'une interprétation difficiles au point de vue clinique comme au point de vue pathogénique. Il y aurait grand intérêt à recueillir les faits similaires. C'est par leur groupement et leur comparaison qu'on peut espérer apporter quelque lumière dans l'étude de ces états corporels.

DÉMENCE PRÉCOCE. ACROMÉGALIE ATYPIQUE

PAR

Ant. MIKULSKI.

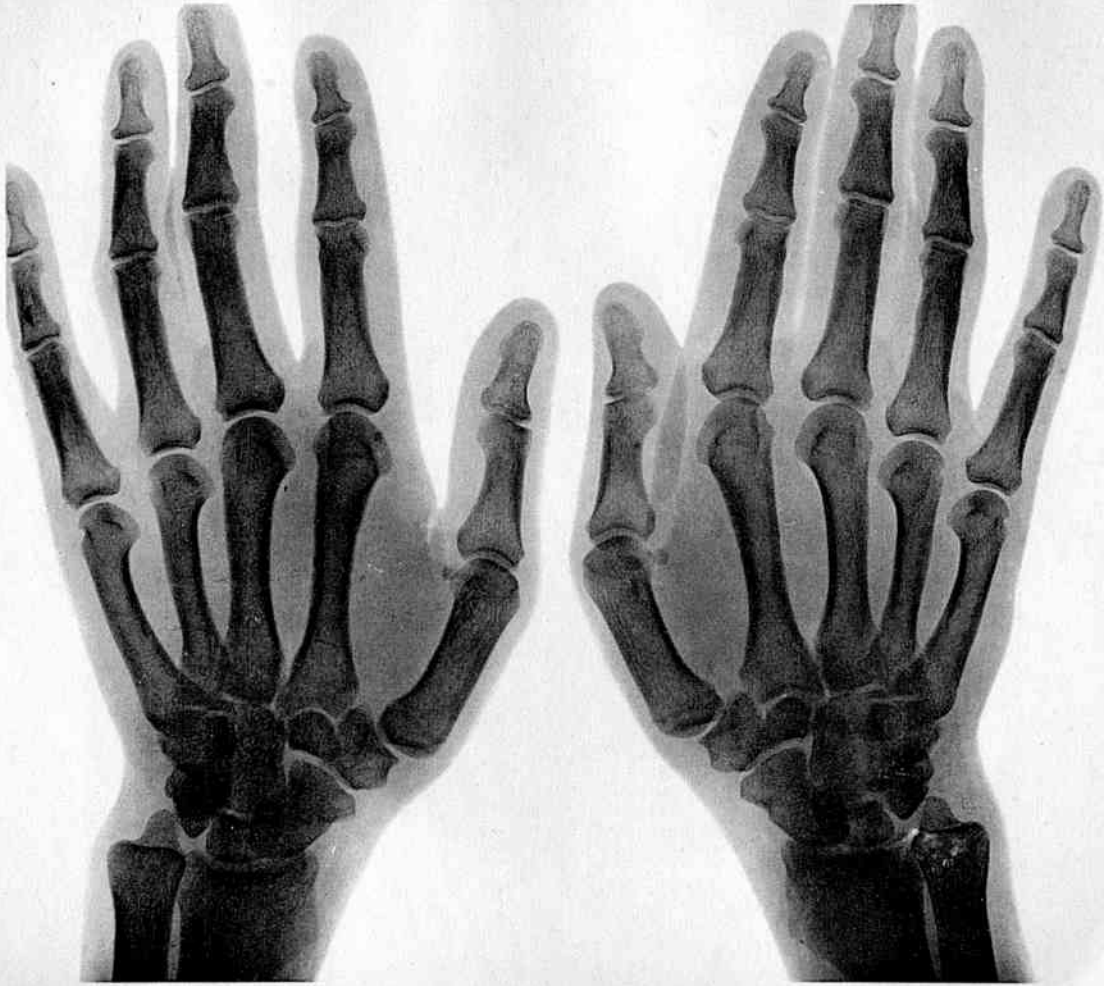
L'acromégalie comme entité morbide spéciale a été décrite pour la première fois par M. le professeur Marie, en 1886 ; à partir de ce moment, le nombre de cas publiés a rapidement augmenté, et d'après la statistique de Sternberg, il a monté jusqu'à 282 en 1897.

La plupart des cas publiés sont conformes au type classique décrit par Marie ; on rencontre cependant des cas atypiques, où manquent quelques symptômes signalés comme classiques par M. le professeur Marie. Ainsi, on a vu des cas où il n'y avait point de lésions du côté des pieds [Ganser (1), Israël (2). Rad (3)], de la colonne vertébrale [Rad, Gajkiewïcz (4)], de la langue [Engelhardt (5), Bregman (6)], de la mâchoire (Engelhardt), et Chauffard (7) a publié un cas d'acromégalie sans déformation des pieds ni des mains.

La pathogénie de l'acromégalie n'est pas encore connue. L'opinion actuellement la plus répandue, basée sur les recherches les plus récentes et confirmées par l'opération célèbre de Hochenegg, attribue à la glande hypophysaire le rôle principal dans l'apparition de cette affection. Cependant les altérations des organes génitaux, de la glande thyroïde et du thymus se rencontrent si fréquemment dans l'acromégalie qu'on ne peut pas les considérer comme accidentelles. Sans discuter plus longtemps cette question, je passe à la description d'un cas d'acromégalie fort intéressant que j'ai observé dans l'asile d'aliénés de Koulparkow, près de Léopol.

Observation.

N. N..., âgé de 39 ans, est entré à l'asile au mois de mars 1901. Bien portant à sa naissance, il fut allaité par sa mère pendant 3 semaines ; au bout de ce temps, la mère étant malade, l'enfant fut confié aux soins d'une nourrice. Quelque temps après, on constata sur le corps de l'enfant une éruption qualifiée de spécifique par les médecins. La nourrice étant atteinte de syphilis, l'enfant en fut contagionné. Un traitement énergique fut appliqué ; malgré cela on vit apparaître les symptômes tertiaires qui furent très tenaces. Un traitement énergique et le séjour à Iwonicz plusieurs saisons de suite eurent pour



DÉFORMATIONS ACROMÉGALOÏDES

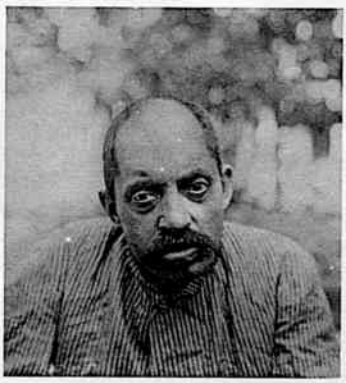
(Mossé).

DÉFORMATIONS ACROMÉGALOÏDES
(Mossé).
Radiographies des pieds de A. L.

Masson & Cie, Éditeurs.

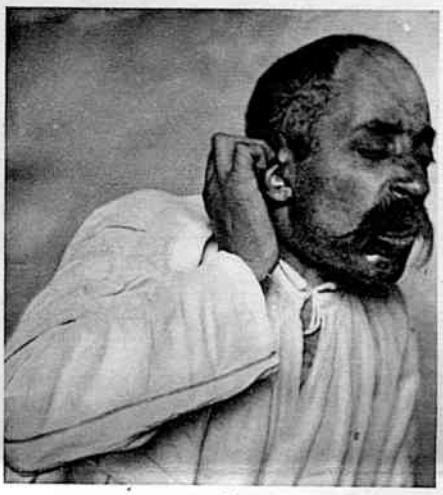
Phototypie Berthaud, Paris

A



B

B′



C

DÉMENCE PRÉCOCE ET DÉFORMATIONS ACROMÉGALOÏDES

(A. Mikulski)

A. Le malade N. N. à l'âge de 2 ans. — B. B′. Etat actuel. — C. Le malade atteint de son tic douloureux.

effet la disparition des symptômes de la syphilis, mais les facultés intellectuelles de l'enfant se développèrent lentement. Il souffrait de maux de tête, d'une inquiétude inexplicable ; l'intensité de ces symptômes dépendait de l'énergie du traitement appliqué. A l'âge de 16 ans, le malade commença à souffrir de maux de tête intenses ; au bout d'un certain temps, les troubles psychiques apparurent sous la forme d'une forte agitation, d'hallucinations, d'illusions sensorielles ; le malade s'emportait et se querellait facilement,enfin, ses facultés intellectuelles s'étant notablement affaiblies, le malade fut interné.

Etat actuel. — La taille est de 170 centimètres ; la circonférence de la tête est de 58 centimètres, le diamètre longitudinal de 19,8 ; le diamètre transversal de 15,6 ; le diamètre oblique droit de 19,0 ; le diamètre oblique gauche de 18,5 ; la largeur du nez est de 3.6. La longueur de la mâchoire inférieure (depuis la condyle jusqu'à la protubérance mentonnière) est de 14,8 (1), sa largeur est de 10,5. Les dents sont saillantes, inégales, grandes, les inférieures dépassant les supérieures ; les canines et les molaires sont très espacées les unes des autres ; déformées, chancelantes ; il y a un commencement de gingivite. La langue n'est pas épaissie, mais elle est plus longue qu'à l'état normal, et pend en dehors de la bouche. Les lèvres, l'inférieure principalement, sont épaissies, retournées en dehors. Il existe une scoliose légère et une cyphose cervico-dorsale très prononcée, ce qui fait que les mouvements de la tête sont très lents et très maladroits. Les orteils ainsi que les doigts des mains n'ont point augmenté de volume ; les mains, quoique fortes, ne dépassent pas la normale ; les pieds, surtout les orteils, sont petits (Pl. LI).

Les pieds enflent fréquemment ; poumons, cœur, foie et rate sont normaux. Le pouls est de 80 ; pas d'albumine ni de sucre dans les urines.

On constate l'absence du testicule gauche. Le corps thyroïde est petit, impalpable, et au-dessus du bord supérieur du sternum, on arrive à sentir le thymus hypertrophié. On ne trouve point la matité sternale signalée par Erb. Le globe oculaire gauche est saillant ; les paupières sont hypertrophiées et épaissies.

Système nerveux. — Le sens de l'odorat n'a pas pu être étudié suffisamment. La vision est bien conservée. Hémianopsie bilatérale. Les pupilles sont égales, réagissent bien à la lumière. Les mouvements des globes oculaires sont limités.

Le nerf trijumeau est sensible à la pression. On note une névralgie faciale unilatérale. La force musculaire des mains et des pieds est bien conservée. Les réflexes tendineux sont affaiblis. La sensibilité est complètement abolie au niveau de l'omoplate gauche et de la nuque, partout ailleurs elle est bien conservée.

Dans le cas actuel, nous avons affaire à un cas d'acromégalie atypique, vu l'absence des déformations du côté des extrémités ; son diagnostic ce-

(1) J'ai mesuré la mâchoire inférieure de 70 malades qui se distinguaient soit par une taille au-dessus de la moyenne, soit par la grandeur anormale de la tête ou de la mâchoire. La longueur de la mâchoire inférieure ne dépassait jamais 13.6.

pendant n'est point douteux. L'épaississement du nez et des lèvres, l'augmentation de la langue et de la mâchoire inférieure, les déformations du crâne et l'existence d'une cyphose cervico-dorsale parlent bien en faveur de l'acromégalie, la coexistence de toutes ces déformations se rencontre uniquement dans cette affection. Les symptômes du côté des nerfs craniens, faisant penser à une tumeur, ne font que confirmer le diagnostic. A notre grand regret, le crâne n'a pas pu être radiographié, le malade s'étant violemment opposé à cet examen ; pour la même cause, on n'a pas pu examiner le fond de l'œil.

Etat mental. — Le malade est arrivé à l'hôpital dans un état de démence fort accentué, qui jusqu'à ces jours-ci ne s'est point amélioré. Ce qui frappe au premier abord, c'est la diminution de l'intelligence, le défaut de la mémoire, le manque d'orientation et l'apathie générale envers tout ce qui l'entoure. Le malade, qui a fréquenté une école secondaire, ignore les faits les plus simples ; il ne sait pas compter, ne distingue pas la monnaie, ne connaît pas la date du jour. Il écrit très indistinctement, en commettant des fautes nombreuses et graves ; il n'arrive pas à exécuter les fonctions les plus simples : par exemple, il ne sait pas remonter une montre, ni ouvrir un tiroir fermé à clef — la clef étant dans la serrure. A côté de ces signes d'un grand affaiblissement intellectuel, on observe chez le malade des mouvements stéréotypés, des bizarreries, des grimaces ; le malade contemple des heures entières son image dans le carreau d'une fenêtre, dans un globe luisant, dans la glace, en même temps il exécute des mouvements rythmiques et lents avec la main, tord sa moustache, gratte son nez, se frotte les paupières. La parole est embarrassée ; le malade parle la langue pendante, remuant les lèvres avec difficulté — sa voix est enrouée, dépourvue de toute modulation.

Aux personnes de son entourage, médecins, surveillants et malades, il donne des surnoms fantasques, quelquefois bien drôles.

Il passe son temps à ne rien faire, insensible à tout ce qui l'entoure ; la voix de la sœur de charité, distribuant aux malades leur nourriture, le réveille de cette apathie ; il se lève précipitamment, court dans la salle voisine et tâche de recevoir sa ration le plus vite possible ; il revient ensuite à sa place, s'asseoit sur son lit et se met à consommer lentement ce qu'il vient de recevoir. Il éprouve de la difficulté à manger ; il absorbe uniquement les aliments mous, qu'il mâche lentement, en les triturant soigneusement ; on voit souvent les liquides ainsi que la salive s'écouler sur sa joue par le coin droit de la bouche.

Ce qui attire l'attention chez notre malade, c'est le tic douloureux de la face dont il souffre. Pendant l'automne et l'hiver de 1908 il en souffrit beaucoup, et parfois on arrivait à compter chez lui 20 crises par heure. La durée de la crise était d'une minute ; elle était toujours de même type : le malade portait brusquement la main droite à l'oreille ou bien à la paupière qu'il frottait avec le médius — le face se contorsionnait de plus en plus, enfin on voyait survenir une forte contraction tonique des muscles de la joue, contraction qui durait

quelques secondes ; pendant la crise, le malade tapait le genou gauche avec sa main, ou bien portait la main au-dessous de son pantalon et tripotait ses organes génitaux. Le tic survenait parfois, quoique rarement, pendant le sommeil ; quelquefois on arrivait à le provoquer en exerçant une pression sur le nerf trijumeau.

La marche de la maladie, son début à l'âge de l'adolescence avec l'affaiblissement ultérieur des facultés intellectuelles, en même temps que la bizarrerie et les mouvements stéréotypés démontrent bien que nous avons affaire ici à la démence précoce.

*
* *

Le cas que nous venons de décrire se distingue par certains symptômes atypiques et rares : on n'y trouve point de déformation des pieds et des mains. Chauffard a publié une observation analogue, mais, dans son cas il s'agissait d'une acromégalie au début, tandis que nous avons affaire à une maladie durant déjà depuis 8 ans au moins Nous constatons chez notre malade des troubles du côté du corps hypophysaire, des organes génitaux, du corps thyroïde et du thymus. Malgré cela la maladie porte le caractère d'une maladie à marche lente.

Il faut noter également que notre malade a eu de la syphilis dans son enfance. Il est difficile à dire jusqu'à quel point cette circonstance a contribué à l'apparition de l'acromégalie ; le rapport entre ces deux affections — l'acromégalie et la syphilis — n'est pas bien défini jusqu'à présent.

Le fait particulièrement intéressant chez notre malade est la coexistence de l'acromégalie avec une maladie mentale.

Les troubles psychiques dans l'acromégalie sont fréquents. Brunet (8) les a observés 14 fois sur un nombre total de 52 malades, ce qui fait 25 0/0. Un certain degré d'abattement et d'apathie, la torpeur, l'absence d'initiative accompagnent presque toujours l'acromégalie et ont pour cause soit l'action de poisons inconnus jusqu'à présent, soit une tumeur cérébrale, soit l'action déprimante des douleurs qui accompagnent toujours cette maladie.

Il est bien plus rare d'observer une maladie mentale au sens propre du mot, coexistant avec l'acromégalie. La statistique exacte de ces cas n'est pas facile à faire d'une part à cause de la non-existence d'une classification généralement admise des maladies mentales, d'autre part à cause de la description souvent insuffisante de la forme clinique de la maladie.

C'est la psychose maniaque dépressive qui accompagne le plus souvent l'acromégalie ; tels sont les cas de Pick, de Garnier et de Saintenoise, que Barros (9) cite dans sa thèse ; tel est probablement le cas de Brunet et

celui de Tanzi-Grage (10) qui, en 1905, présentèrent à Hambourg une femme acromégalique atteinte d'une psychose maniaque dépressive.

Barros enfin décrit un cas d'acromégalie ayant des équivalents épileptiques et de la psychose maniaque dépressive.

L'acromégalie accompagnée de démence précoce a été observée suivant Barros, 2 fois en tout (Lynn-Thomas, Haskovec).

La fréquence des maladies mentales au cours de l'acromégalie nous amène à conclure que la coexistence de ces deux maladies n'est pas accidentelle ; nous remarquons que la maladie mentale, dans ces cas, se distingue probablement par des symptômes spéciaux qu'on n'observe point chez les sujets non acromégaliques.

Aussi, serait-il très précieux de réunir et de publier tous les cas d'acromégalie accompagnées d'une psychose, afin de savoir si on ne devrait pas créer une nouvelle entité morbide, la psychose acromégalique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ganser. — Münch. Med. Woch., 1908.
2. Israel. — Jahresber. üb. die Leist. d. Psych., 1901.
3. Rad. — *Ibid.*, 1902.
4. Gajkiewicz. — Gaz. Lek., 1896.
5. Engelhardt. — Münch. Med. Woch., 1904.
6. Bregman. — Pam. Tow. Lek., 1908.
7. Chauffard. — Revue neurolog., 1895.
8. Brunet. — *Etat mental des acromégaliques.* Thèse de Paris, 1899.
9. Barros R. — *Des psychoses et des névroses au cours de l'acromégalie.* Thèse de Paris, 1908.
10. Grage. — Münch. Med. Woch., 1905.

BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE
INTERNES EN MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES DIFFORMITÉS CONGÉNITALES ASSOCIÉES DES MAINS

(ECTRO-POLY-MACRO SYNDACTYLIE ET MICRO-THORACO-MÉLIE UNILATÉRALE)

PAR

G. FUMAROLA

Assistant.

Dans la salle de visite annexée à la clinique des maladies nerveuses dont le directeur est le professeur Mingazzini et qui est destinée aux malades du système nerveux, j'ai eu l'occasion d'observer un cas de difformité congénitale des mains sur lequel je crois utile de publier une étude car, si la littérature du sujet est déjà abondante, le cas présente toutefois quelques caractéristiques spéciales qui méritent d'être mises en lumière.

HISTOIRE CLINIQUE. — E. Attilio, âgé de 27 ans, cordonnier. Il a son père et trois sœurs ; sa mère et un frère sont morts de maladies qu'il n'est pas facile de préciser. Le sujet est né à terme, d'un accouchement normal. Il dit ne pas avoir contracté la syphilis et ne pas abuser des alcools. A l'âge de 21 ans, il subit à la tête un traumatisme qui fut suivi d'une hémiparésie droite. Cette hémiparésie subsiste encore chez lui. Une enquête minutieuse faite sur les antécédents héréditaires du malade fournit comme résultat que parmi ses ascendants et ses collatéraux personne n'a jamais présenté de difformité des doigts des mains ou des pieds.

Objectivement, le sujet présente : un crâne ovoïde, à contour régulier, recouvert de cheveux noirs, à un seul tourbillon médian et à ligne d'insertion antérieure semicirculaire. Front de grandeur moyenne, sillonné de légères rides transversales. Sourcils épais ayant une tendance à se réunir sur la glabelle. Lèvres minces. Dents normales quant au nombre, à la forme, à la grandeur, et régulièrement plantées. Développement abondant de poils sur les épaules, sur les membres supérieurs, sur le thorax et sur la région sacro-lombaire. Le squelette du bassin et des membres inférieurs est normal. Pieds plats. Le thorax est asymétrique ; la moitié droite est beaucoup plus ample que la gauche, surtout dans son contour postérieur. Les deux semicirconférences thoraciques mesurent, au niveau du bout des seins, 50 centimètres à

droite, 46 centimètres à gauche. Les clavicules ont une forme et une direction normale. La colonne vertébrale présente une légère scoliose à convexité droite.

Hauteur	1 m. 67
Poids	71 kil.

Membre supérieur gauche. — On remarque que, par défaut congénital, le pouce manque, et que l'éminence thénar se trouve dans un état d'aplasie complète (Pl. LII, fig. 1). Les masses musculaires du bras et de l'avant-bras sont un peu moins développées que celles du côté opposé.

Circonférence de l'avant-bras (à 10 cent. du sommet de l'olécrâne)	21 cent.
Circonférence du bras (à 12 cent. du sommet de l'olécrâne)	25 cent.
Longueur du bras (de l'acromion au sommet de l'olécrâne)	34 cent.
Longueur de l'avant-bras (du sommet de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius)	37 cent.
Longueur des doigts :	
Longueur de l'index	10 » 1/2
— du médius	11 »
— de l'annulaire	9 » 1/2
— de l'auriculaire	8 » 1/2

Tous les mouvements passifs et actifs des divers segments du membre, y compris ceux des doigts, se font normalement.

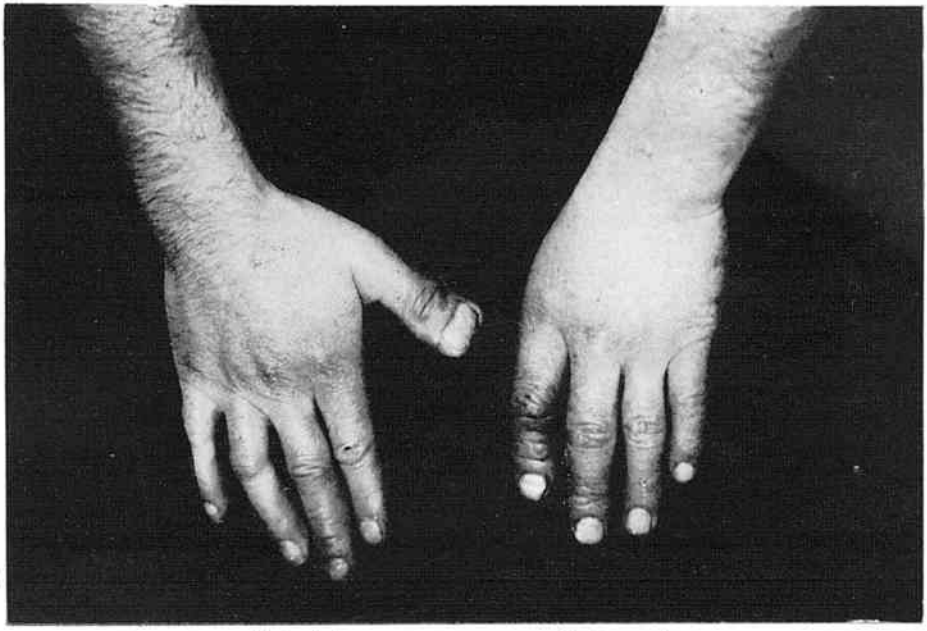
Membre supérieur droit. — Le pouce de la main est gros et la dernière phalange en est aplatie et pourvue d'un ongle de forme trapézoïdale, avec de légers sillons transversaux et une ligne médiane légèrement en relief dans le sens de la longueur (Pl. LII, fig. 2).

Longueur du pouce	6 cent. 1/2
Largeur de la dernière phalange	3 » 1/2
— de l'ongle	2 » 1/2
Circonférence de la première phalange	7 » 1/3
— de la deuxième	8 »

La longueur des autres doigts est égale à celle des mêmes doigts du côté opposé.

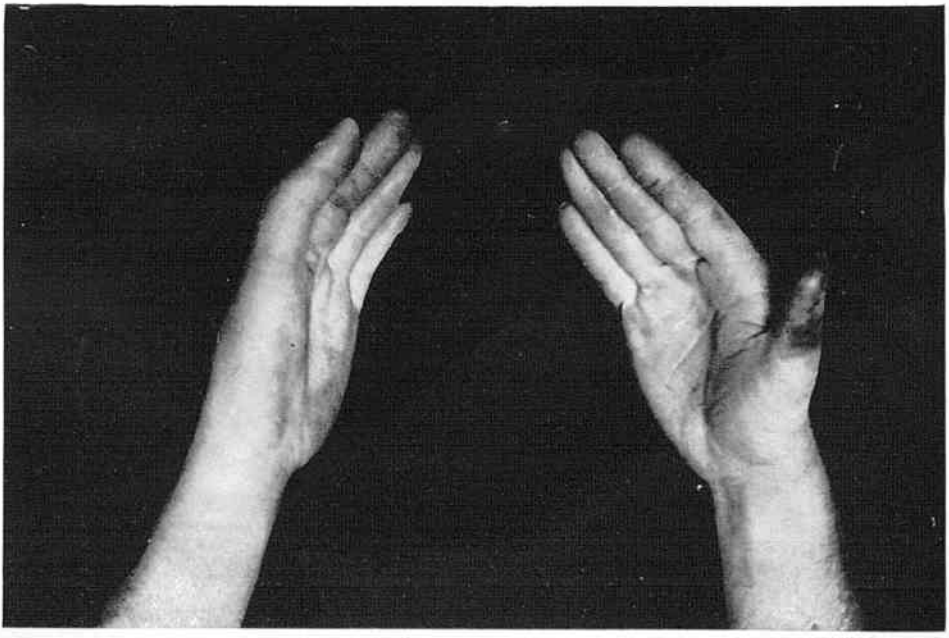
Circonférence de l'avant-bras (à 10 cm. du sommet de l'olécrâne)	22 cent.
Circonférence du bras (à 12 cm. du sommet de l'olécrâne).	26 »
Longueur du bras (de l'acromion au sommet de l'olécrâne).	34 »
Longueur de l'avant-bras (du sommet de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius)	39 »

FIGURE 1.



Main droite. Main gauche.

FIGURE 2.



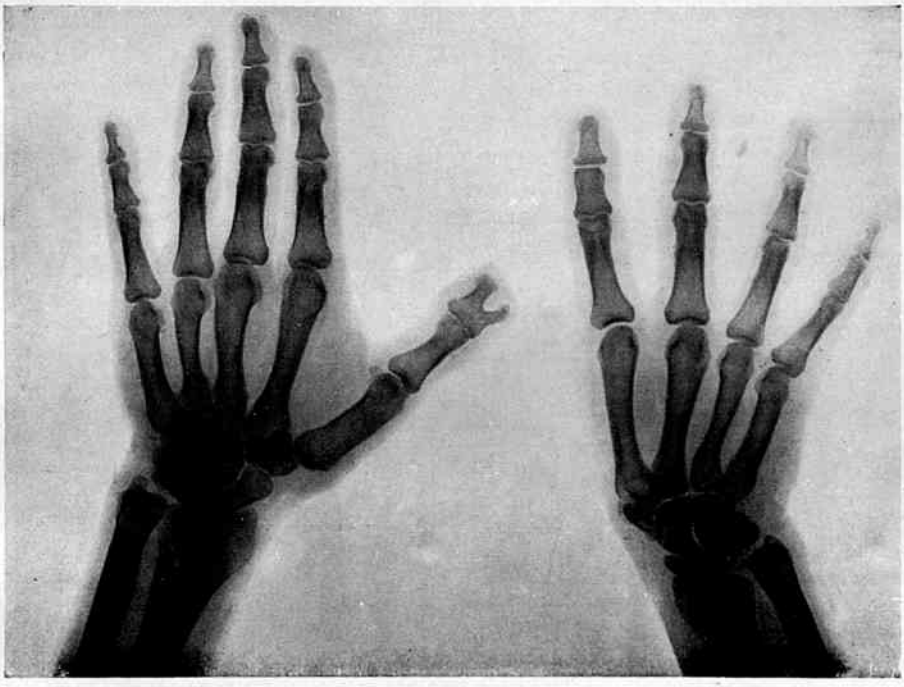
Main gauche. Main droite.

ECTRO-POLY-MACRO-SYNDACTYLIE

(*G. Fumarola.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

FIGURE 3.



Main droite. Main gauche.

ECTRO POLY-MACRO-SYNDACTYLIE ET MICROMÉLIE UNILATÉRALE

(*G. Fumarola.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs

Les mouvements passifs offrent dans les divers segments du membre, une augmentation de résistance un peu supérieure à la normale. Les mouvements actifs sont tous un peu limités, surtout ceux des supinateurs de l'avant-bras, la flexion dorsale de la main et l'opposition du pouce aux derniers doigts.

En dehors de la légère parésie spastique droite que j'ai déjà signalée, l'examen objectif général du malade donne un résultat négatif.

L'examen radiographique de la main et du tiers inférieur de l'avant-bras a permis de relever ce qui suit (Pl. LIII) :

A gauche : les extrémités du radius et du cubitus plus petites que celles du côté opposé, têtes arrondies, apophyses styloïdes qui se dessinent à peine. La première série des os du carpe n'est constituée que par l'os pisiforme et par un autre os de forme allongée, semilunaire, à convexité supérieure et qui est articulé en grande partie avec le radius, un peu avec le cubitus. La seconde série est formée de trois os, l'os unciforme, le grand os et un autre de forme ovale, légèrement proéminent, dû évidemment à la fusion du trapèze et du trapézoïde. La squelette des métacarpiens et des phalanges fait voir avant tout que le premier métacarpien et les deux phalanges du pouce manquent complètement. On constate également que les métacarpiens et les phalanges sont moins développés de ce côté que de l'autre.

A droite : Extrémités du radius et du cubitus normales quant à la forme. Il n'en est pas de même de leur grandeur. Comparée avec celle de ces os chez des individus de taille moyenne comme le sujet, et n'ayant aucune difformité quelconque dans leur squelette, elle paraît être un peu supérieure à la moyenne. Les os du carpe ne présentent aucune anomalie ni dans le nombre, ni dans la forme. Le squelette des métacarpiens et des phalanges est un peu plus développé que celui des mêmes os du côté opposé et aussi que celui que l'on trouve chez des individus normaux. La disproportion ressort davantage si l'on considère surtout le développement du premier métacarpien. La dernière phalange du pouce mérite une attention toute particulière ; elle est grosse, élargie, bifurquée (*phalange en fourchette*).

En résumé, et si l'on tient compte de toutes les données recueillies, surtout de celles que l'examen radiographique a permis de relever, le sujet est affecté (en plus de la légère hémiparésie spastique que nous avons constatée chez lui) des anomalies congénitales suivantes du côté des membres supérieurs et du thorax :

a) Au membre supérieur droit : développement anormal du squelette des métacarpiens et des phalanges, surtout du pouce (macrodactylie) ; dédoublement de la dernière phalange de ce doigt (polydactylie) et fusion partielle à la base des deux os qui la constituent (syndactylie incomplète).

b) Au membre supérieur gauche : absence congénitale du pouce (ectrodactylie absolue) et légère atrophie congénitale de l'avant-bras (micromélie congénitale).

c) Au thorax : légère atrophie congénitale de toute la moitié gauche.

Voyons maintenant quelles sont les particularités du cas en présence duquel nous nous trouvons.

Avant tout, il faut remarquer que le sujet n'a pas d'antécédents héréditaires directs ou indirects, en ce qui concerne les anomalies qu'il présente. Et l'on sait en effet que quelques auteurs considèrent comme des phénomènes purement héréditaires les diverses anomalies congénitales des extrémités (syndactylie, ectrodactylie, polydactylie). Mais il n'en est pas toujours ainsi. L'étude de Costantini (1) est précisément importante pour le fait qu'elle « démontre clairement », ainsi que le dit l'auteur lui-même, « que l'hérédité, tant directe qu'indirecte, n'est pas une condition nécessaire de la polydactylie ».

D'autres donnent à ces anomalies l'importance de phénomènes dus tout simplement à la dégénération. Ils soutiennent qu'elles sont presque toujours associées à de nombreux signes somatiques et parfois même psychiques de dégénérescence. Mon cas prouve que cette doctrine ne peut pas non plus être généralisée. L'examen anthropologique n'y a laissé relever qu'un détail de bien peu d'importance, un développement légèrement anormal du système pilifère. L'intelligence de mon sujet est d'ailleurs normale.

Prenant comme guide les radiographies obtenues, il me semble que c'est tout autrement qu'il faut interpréter le mécanisme pathogénique de ce genre d'altérations. On peut, en effet, moyennant l'examen analytique de ces radiographies, constater que, dans les cas de simples déformations congénitales des mains (polydactylie, ectrodactylie, syndactylie), non associées à des altérations graves des os de l'avant-bras (micromélie prononcée, absence du radius), il n'y a presque jamais de lésions du côté des os du carpe. Le sujet que j'ai étudié présente au contraire des anomalies très prononcées de ces os et que certainement le degré très léger d'atrophie des extrémités du radius et du cubitus n'arrive pas à justifier. Un autre fait qui doit encore être remarqué chez le sujet dont je m'occupe, c'est la légère atrophie de la moitié gauche du thorax, qui n'a d'égale en aucun autre cas de la littérature médicale. Le détail morphologique curieux en ce qui concerne la dernière phalange du pouce de droite (*phalange en fourchette*), exemple unique du genre, mérite bien enfin qu'on le signale.

Or, du mémoire de Roblot (2) et de l'étude de Costantini (3) on déduit que les auteurs considèrent pour la plupart aujourd'hui que ces déformations sont des anomalies dues à un arrêt de développement, ou à un excès de développement, ou bien qu'elles sont survenues durant le cours du développement de l'individu (classification de Roblot). Mais « dire qu'il

(1) Costantini, *Considérations sur la valeur morphologique de la polydactylie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, janvier-février 1911, p. 1.

(2) Roblot, *La syndactylie congénitale*, Paris, 1906.

(3) Costantini, *loc. cit.*

y a un arrêt de développement.... c'est constater un fait, ce n'est pas en donner la raison. Pourquoi cet arrêt de développement ? » (Polaillon) (1). Aussi les auteurs se sont-ils successivement appliqués dans leurs recherches à établir quelles étaient les causes capables de déterminer toutes ces déviations du type physiologique. Ils ont, en somme, cherché à voir s'il s'agit là de phénomènes dus à une inflammation des tissus qui forment la main de l'embryon ou du fœtus, ou bien des vases ou du système nerveux, ou encore s'il ne s'agit pas plutôt d'influences traumatiques et toxiques.

La pathologie expérimentale, selon les recherches de Strasburger (2), de Pfeffer (3), de Dareste (4) et de Féré (5), nous enseigne que les agents physiques et chimiques sont capables d'agir sur l'œuf fécondé et d'en modifier plus ou moins profondément le développement normal. S'appuyant précisément sur les résultats de ces expériences, Costantini (6) pense, par analogie avec d'autres formations congénitales défectueuses que, vraisemblablement, les déformations ci-dessus rappelées et la polydactylie dans le cas dont il s'occupait, ont une valeur essentiellement pathologique, en tant que très probablement déterminées par des moments étiologiques de nature morbide qui doivent agir durant le développement de l'embryon ou du fœtus. Mais cette explication, quoique d'ailleurs on en doive faire grand cas, est, à mon avis incomplète. On doit toujours demander, au moyen de quel mécanisme agissent ces prétendus moments étiologiques de nature morbide, et pourquoi presque toutes les déformations congénitales s'observent surtout dans les parties digitales des membres et pourquoi la fréquence en diminue à mesure qu'on se rapproche des segments proximaux.

Pour expliquer quelques anomalies congénitales (polydactylie, macrodactylie) symétriques des quatre extrémités, Babès (7) a émis une hypothèse fort ingénieuse. Ayant presque constamment rencontré dans ses observations la présence de lésions sphénoïdales (inflammatoires, peut-être spécifiques ou traumatiques), il supposa « 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

(1) Polaillon, in Dict. Dechambre, t. 30, art. *Doigt*, p. 133.
(2) Strasburger, cité par Costantini.
(3) Pfeffer, *ibid.*
(4) Dareste, *ibid.*
(5) Féré, *ibid.*
(6) Costantini, *loc. cit.*
(7) Babès, *Anomalies congénitales de la tête déterminant une transformation symétrique des quatre extrémités, acromélagenèse.* Acad. des Sciences, 18 janvier 1904 ; Comptes rendus, p. 174-178, t. 138.

l'espèce... » (1). Or, il me semble que cette hypothèse, qui s'appuie sur des données anatomo-pathologiques, mérite d'être de nouveau prise en considération. Cette prétendue région de la base du crâne, laquelle, lésée, devrait donner lieu à la formation des anomalies les plus variées du côté des extrémités des membres, est certainement trop hypothétique. Mais on peut, en analysant mieux et en se laissant guider par des arguments scientifiques, donner corps à la supposition de Babès et la rendre plus vraisemblable. On sait que l'hypophyse est située à la base du crâne, en rapport immédiat avec le sphénoïde, et logée sur la selle turcique. Or, il n'est pas absurde de supposer que la région de la base du crâne dont parle Babès (2) et capable, de par l'influence qu'exercent sur elle les lésions sphénoïdales, de donner origine aux déformitéscongéni-tales des extrémités du squelette, n'est pas autre chose que l'hypophyse.

En effet, il n'y a plus personne aujourd'hui qui doute des rapports étroits existant entre la fonction de l'hypophyse et le développement du système osseux (acromégalie). Aussi peut-on supposer que tous ces divers moments étiologiques de nature morbide, auxquels on attribue un rôle dans la genèse des difformités congénitales des extrémités, ont de la valeur à ce sujet, en tant qu'ils sont capables de produire des lésions sphénoïdales et respectivement, de la selle turcique. Celles-ci influant à leur tour sur l'hypophyse et venant en altérer en partie la fonction arrivent aussi partiellement à troubler le développement normal des os. Toutes ces anomalies congénitales regardent, en effet, le squelette des parties distales des membres et celui de la face, précisément celles qui sont le plus intéressées dans l'acromégalie. Quant à expliquer pourquoi les lésions de l'hypophyse durant la vie intra-utérine provoqueraient des altérations du squelette qu'on ne voit pas se produire dans les os complètement développés, ce n'est vraiment pas difficile, si l'on considère qu'il s'agit dans le premier cas d'influences qui agissent sur un système en voie de développement, et dans le second cas qu'elles s'exercent sur un système complètement développé.

En outre, il n'est pas invraisemblable d'admettre que les divers moments étiologiques morbides (p. ex.intoxications et infections) peuvent produire des déviations du type normal de développement des os, ou des altérations dans le sens d'un défaut ou d'un excès, même sans qu'il soit question des lésions sphénoïdales que je viens de rappeler, mais directement, en exerçant une influence sur la fonction de la glande pituitaire.

(1) Cf. aussi Chevallier, *La brachymélie métapodiale congénitale*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910, p. 571.

(2) Babès, *loc. cit.*

Le gérant : P. Bouchez.

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

PARAPLÉGIE SPASTIQUE SPINALE EN FLEXION

PAR

G. ÉTIENNE et E. GELMA

L'observation suivante est un type de paraplégie avec contracture en flexion tel qu'il a été décrit par Babinski en 1899 à la Société médicale des Hôpitaux, puis d'une façon plus précise à la Société de Neurologie, où il a fait l'objet de discussions récentes.

G. Coralie, journalière, 58 ans, est entrée à l'Hospice Saint-Julien de Nancy le 30 octobre 1879 pour des accidents névropathiques, troubles parétiques et tremblement, qui avaient nécessité déjà un séjour à l'Hospice Saint-Charles de Nancy et à Lariboisière.

ÉTAT ACTUEL (Pl. LIV) (31 mai 1911, service de M. Etienne).

Attitude générale. — Inertie complète, décubitus dorsal, inclinaison du corps à gauche, traits figés exprimant l'indifférence. Membres inférieurs immobiles et fléchis. Poings fermés, bras fortement repliés sur les avant-bras.

Membres supérieurs.— Parésie complète et flexion des avant-bras sur les bras. La contracture est imparfaite, car, sans douleur, on peut défléchir complètement les avant-bras. Doigts en flexion forcée, comprimés les uns contre les autres, de sorte qu'ils sont effilés et amincis. Contracture complète avec rétraction tendineuse des deux derniers doigts. Les phalangines et phalangettes des autres doigts peuvent être défléchies facilement par des manœuvres lentes. Poing toujours fermé et en pronation, le pouce en dedans et en extension. Flexion du bras gauche : 103° ; Flexion du bras droit : 130°.

Lenteur des mouvements volontaires qui sont toujours incomplets. Impossibilité de manger seule.

Tremblement et mouvements involontaires. — Les doigts, la main, les avant-bras sont animés d'un tremblement particulier qui n'existe pas au repos ni pendant le sommeil. Il est éveillé par la moindre excitation psychique ou physique, par le pincement, la percussion lors de la recherche des réflexes tendineux, l'excitation d'un point cutané quelconque. Il est mis en évidence lorsque la malade ébauche ou s'efforce de faire un mouvement commandé ; il a alors l'allure d'un tremblement intentionnel de 120 à 150 oscillations.

Minime et à courtes oscillations au début d'un mouvement, il prend des proportions de plus en plus fortes : les oscillations devenues très amples donnent aux mouvements l'allure de la sclérose en plaques.

Ce sont des mouvements rythmés, rapides, de flexion et d'extension dans lesquels la flexion prédomine : l'avant-bras sur le bras, la main sur l'avant-bras avec un léger mouvement rotatoire en dedans, les doigts sur la main ; le pouce est animé de petits mouvements de flexion et d'adduction avec le phénomène de roulement parkinsonien.

Réflectivité cutanée très exagérée : ce sont des réflexes cutanés non adaptés ; par exemple, un pincement de la peau du bras ou d'un endroit quelconque du corps provoque les mouvements de flexion et d'extension décrits plus haut.

Réflectivité tendineuse abolie. — Abolition des olécrâniens ; l'excitation des radiaux donnent une réaction imperceptible.

Trophicité. — Amyotrophie diffuse des éminences thénar et hypothénar, des lombricaux et interosseux. Sécheresse de la peau dorsale de la main. Ongles striés, déformés, cassés. Ephydrose du creux de la main avec desquamation épidermique entretenue par la compression de l'extrémité des doigts en flexion forcée dans la main.

Sensibilité. — Rien d'appréciable. L'inertie de la malade rend la recherche difficile.

Membres inférieurs. — Paraplégie complète avec contracture en flexion : cuisses fléchies sur le bassin, les jambes fortement fléchies sur les cuisses, la jambe droite en adduction sur la jambe gauche, les pieds fléchis sur les jambes avec rotation en dedans, en varus équin ; le bord externe des deux pieds appuie sur le plan du lit, les deux plantes se regardent. Petits orteils fortement fléchis. Contracture bilatérale symétrique très intense. Impossibilité de provoquer la déflexion de la jambe sur la cuisse ; rétraction musculo-tendineuse.

Flexion de la jambe sur la cuisse : à droite, 75° ; à gauche, 63°.

Flexion de la cuisse sur le bassin : à droite, 125° ; à gauche, 110°.

Distance du talon au siège : à droite, 32 centimètres ; à gauche, 29 centimètres.

Réflectivité tendineuse abolie. — Impossibilité de sentir l'expansion du crural ou des jumeaux pendant la percussion du tendon rotulien ou achilléen. Clonus bilatéral.

Réflectivité cutanée de défense exagérée. — Le pincement de la peau de la rotule provoque une série de contractions fibrillaires ou fasciculaires de certains muscles. La piqûre de la peau de la face interne des cuisses provoque des mouvements fasciculaires des adducteurs et des muscles de la face interne des jambes.

Abolition des réflexes cutanés adaptés. — Disparition du réflexe cutané abdominal.

Phénomène de l'orteil en extension des deux côtés.

Troubles trophiques. — Amyotrophie diffuse, moins marquée qu'au membre supérieur ; érythème purpurique à la face dorsale du pied droit. Sécheresse de la peau.

Sensibilité diminuée. — Variations dans les réactions de la malade, lorsque l'on pique diverses zones cutanées des jambes.

Pas de troubles sphinctériens.

Malade en 1890

Malade en 1911

PARAPLÈGIE SPASTIQUE SPINALE EN FLEXION

(G. Etienne et E. Gelma).

Masson & Cie, Éditeurs.

Face. — Tête inclinée fortement à gauche, mais pouvant être défléchie par des efforts de redressement.

Affaiblissement des plis et sillons à gauche, surtout du sillon naso-génien.

Rire et pleurer spasmodiques.

Parole lente, scandée, explosive. *Pas d'aphonie.*

Pas de troubles de la déglutition.

Réflexe massetérin conservé.

Troubles psychiques. Démence. — Obtusion, apathie, torpeur, indifférence. Réactions violentes : paroxysmes de colère, crises de larmes. Troubles de la sensibilité générale, sensations de paille de fer dans son lit. Idées vagues de persécution dirigées contre son entourage.

Pas de lésions viscérales saisissables.

La malade eut, il y a quelques jours, un singulier épanchement sanguin, sans cause connue, au niveau du rebord alvéolaire gauche supérieur et de la gencive. L'hémorragie a duré deux à trois jours et a disparu.

Histoire de la maladie.

Le début aurait été brusque et serait en rapport avec un choc moral violent : au moment où la malade travaillait dans les champs, elle fut surprise par l'orage, un coup de tonnerre éclata à quelques pas ; elle fut précipitée à terre. Revenue à elle, ses mains tremblaient et ce tremblement ne fit que s'accentuer et gagna tous les membres. Elle avait alors 17 ans.

En octobre 1879, au moment de son entrée à St-Julien, la marche était possible, mais pénible ; la malade avait tendance à tomber en avant ; l'impotence ne tarda pas à s'installer et à devenir complète en novembre 1883. A ce moment, la malade est dans le décubitus dorsal, elle ne peut se nourrir seule. On note alors : spasticité des *membres inférieurs sans flexion*, varus équin à droite seulement, pas de clonus ; *membres supérieurs en flexion* sans contracture véritable, animés d'un tremblement à oscillations rapides et régulières sans augmentation d'amplitude lorsque le mouvement devient plus prononcé. Ce tremblement est mis en évidence par la moindre excitation psychique ou par une tentative d'exécution d'un mouvement commandé.

En décembre 1884, rien de particulier.

En novembre 1885, bourdonnements d'oreille ; mouvements de trombone de la langue ; flexion des jambes sur les cuisses, pied gauche en varus équin ; réflectivité exaltée. Tous ces troubles ne cessent de s'accentuer.

On a noté de tout temps un phénomène curieux : l'impotence fonctionnelle s'améliore dans l'obscurité et en particulier dans la nuit, où elle peut exécuter une série de mouvements qu'il lui devient impossible d'accomplir lorsque le gaz est allumé. Jusqu'en 1910, elle pouvait la nuit se retourner dans son lit pour se saisir de son vase dans sa table de nuit.

Vers 1881, la malade, à la suite d'une émotion vive, la mort de sa mère, contracte brusquement une aphonie qui fut considérée comme hystérique dans le service. Cette aphonie rétrocède lentement.

En 1903, apparition du clonus à gauche. Les réflexes tendineux sont notés comme moins vifs. L'affaiblissement psychique, apparu dès 1884, ne fait que progresser.

Antécédents héréditaires. — Père asthmatique (?), mère morte d'une tumeur utérine. Aucune notion de prédisposition névropathique dans la famille.

Antécédents personnels. — Rétention d'urine dans l'enfance de nature indéterminée. Affection chirurgicale de l'anus qui nécessita des cautérisations répétées. Caractère impressionnable.

*
* *

Le diagnostic porté avait été : Tabes spasmodique atypique, aboutissant de lésions médullaires, dont la symptomatologie était faite d'éléments parkinsoniens et d'un syndrome de sclérose en plaques, sur un terrain hystérique.

Il est évident que l'anomalie du tabes dorsal spasmodique était précisément la contracture en flexion du type Babinski avec abolition des réflexes tendineux, dont l'exagération caractérise les dégénérations pyramidales, et exagération des réflexes cutanés de défense. En réalité, notre malade constitue un exemple des plus purs de paraplégie spastique en flexion telle qu'elle a été décrite par Babinski et dont les observations ont été confirmées par Claude.

La lésion fondamentale reste obscure ; nous n'avons pu la localiser à l'aide du procédé de Babinski-Jarkowski.

LE MÉCANISME DE L'ATAXIE TABÉTIQUE

ÉTUDE CLINIQUE

PAR

NOICA

(de Bucarest).

Il nous semble que si la question du mécanisme de l'ataxie chez les tabétiques est encore irrésolue, c'est qu'ayant intéressé tout le monde, la discussion a pris un caractère trop général.

L'ataxie est un phénomène pathologique, et par conséquent, c'est aux cliniciens en première ligne que s'impose la nécessité de résoudre le mécanisme de l'ataxie tabétique. Les physiologistes ont voulu leur venir en aide, mais ils ont trop élargi le champ des recherches.

C'est de là qu'est sortie la difficulté : ceux ci, au lieu de s'occuper à expliquer l'ataxie seulement, ont cherché à comprendre toute la coordination en général. Mais qu'est-ce que la coordination ? Comment devons-nous comprendre l'incoordination ? La coordination est-elle bien l'opposé de l'ataxie ? Autrement dit l'incoordination et l'ataxie sont-ils deux mots synonymes ? Voilà bien des questions sur lesquelles les cliniciens et les physiologistes ne sont pas près de s'entendre. Et pour prouver ce que nous disons, nous n'avons qu'à citer un exemple. Aujourd'hui les physiologistes considèrent que les troubles consécutifs aux lésions du cervelet provoquent de l'incoordination, et que le cervelet est l'organe de la coordination. Au contraire les cliniciens, depuis Duchenne de Boulogne, n'ont jamais voulu confondre les troubles de motilité, provoqués par les lésions du cervelet, avec ceux qu'on observe dans le tabès.

Il résulte de cette difficulté de s'entendre que, pour résoudre le problème du mécanisme de l'ataxie tabétique, il faut limiter le terrain des recherches aux troubles que l'on a décrits en clinique sous ce nom ; car, si nous avons l'intention d'expliquer en même temps l'ataxie tabétique et la coordination en général, surtout telles que les comprennent aujourd'hui les physiologistes, nous ne pouvons que nous égarer.

I

Il est un fait dont nous n'avons personnellement aucun doute aujourd'hui et sur lequel Duchenne de Boulogne a insisté le premier :

Il y a des ataxiques tabétiques, qui ne présentent pas de troubles de sensibilité objective consciente, ou qui en présentent si peu, qu'on ne peut pas mettre sur leur compte les phénomènes d'ataxie qu'on observe chez eux.

Ces phénomènes ataxiques, nous les considérons comme constituant un premier groupe, ayant des caractères propres et un mécanisme unique. Ils sont tous bien connus, depuis que Duchenne de Boulogne en a donné la première description.

Voici quelques-uns de ceux-ci :

1° Le malade étant couché dans son lit, si nous lui demandons de soulever la jambe en l'air — le genou en extension — on observe : que le membre oscille pendant l'exécution du mouvement ; et même s'il veut l'arrêter à une hauteur quelconque, il ne peut le maintenir fixe, car il oscille latéralement en dehors ou en dedans.

2° Le malade étant couché dans la même position, si on lui demande de toucher avec un talon le genou opposé, on remarque que pendant l'exécution du mouvement, le talon oscille ; et même s'il arrive à toucher le genou, il ne peut pas le maintenir immobile, appuyé sur le genou, car il continue de bouger.

3° Disons au malade de rester debout ; on remarque, s'il est bien ataxique, qu'il ne peut pas rester immobile avec les talons rapprochés, car son corps oscille dans différents sens.

Les oscillations sont encore plus évidentes, si on lui recommande de se maintenir sur une seule jambe, etc. Tous ces troubles deviennent plus accentués, c'est-à-dire les oscillations des membres inférieurs et du corps en général sont d'autant plus marquées, que le malade tient les yeux fermés pendant les exécutions de ces mouvements volontaires.

Si nous demandons au malade de marcher avec les yeux ouverts, il marche assez facilement, à moins que son ataxie ne soit pas trop avancée. Dans ce cas, la marche est plus difficile, les pieds sont écartés de 20 à 30 centimètres, les membres plus raides, les pas plus courts, et les pieds se mettent par terre avec un certain bruit.

Mais le malade ne jette pas le pied démesurément, et si le pied se balance légèrement et latéralement, on voit qu'il cherche à le garder dans la bonne direction et à bien conserver l'équilibre de son corps. Si au contraire nous prions le même malade de marcher avec les yeux fermés, sa marche devient immédiatement beaucoup plus difficile : les pieds plus écartés, les pas plus courts, les jambes et le corps oscillant nettement, et même

si fortement que le malade risque de tomber à droite ou à gauche. Il fait en somme un peu l'impression d'un ivrogne, sans qu'il ait tendance nettement déterminée à changer de route ; et sans se plaindre de vertiges à ce moment-là, et faisant des efforts très grands pour ne pas perdre son équilibre. Si pour marcher nous le soutenons en lui donnant le bras, ou en lui donnant une canne pour s'appuyer, le malade marche beaucoup plus facilement, l'équilibre est mieux conservé, quoiqu'il fasse des pas plus grands qu'auparavant.

Nous allons exposer ici une observation d'ataxie tabétique, *sans trouble de sensibilité objective*, et dans laquelle on verra que le malade présentait seulement les phénomènes ataxiques précédents.

OBSERVATION.

G. G..., âgé de 52 ans, cordonnier, entré le 3 mars 1911 dans le service de M. le professeur Stoicescun à l'hôpital Coltzea et sorti le 17 avril de la même année.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'un anthrax. Mère vit et bien portante. Deux frères et une sœur bien portants ; un frère mort de (?).

Antécédents personnels. — Toujours bien portant. Marié, a eu de ce mariage deux garçons très bien portants, dit-il ; sa femme n'a jamais fait de fausse couche.

Dans sa jeunesse, il a eu une blennorrhagie et un chancre à 20 ans, sans aucun accident consécutif, qui a guéri de lui-même, sans aucun traitement ni pendant, ni après.

Histoire de sa maladie actuelle. — Il prétend qu'il est malade seulement depuis l'année dernière, quand il a senti pour la première fois une sensation de pesanteur dans son abdomen ; on aurait dit, d'après son expression, qu'un gros caillou était entré dans son abdomen ; puis il a senti que sa poitrine était serrée de temps en temps comme dans un corset, et que souvent, lorsqu'il était couché sur l'oreiller, il était gêné pour respirer, et pour se soulager il devait se soulever ou se mettre debout. Le travail devenait fatigant. En réalité, sa maladie date de longtemps, car, depuis 20 ans, c'est-à-dire 10 ans après le chancre, quand le temps est froid et humide, des douleurs fulgurantes lui passent par les membres inférieurs. De plus, depuis ce temps-là, il a remarqué aussi que son urine sort avec beaucoup de difficulté, qu'il doit faire des efforts pour uriner et quand ce besoin lui vient, il est impérieux. La défécation va mieux. Depuis deux ans, il n'a plus de rapports sexuels.

L'hiver dernier, il est tombé sur la main droite, qui enfla, sans le faire souffrir beaucoup. Après deux semaines, l'œdème limité seulement à la région de la main a disparu complètement, en lui laissant une main déformée, absolument comme une main de rhumatisant chronique, et qui fait un contraste avec la main gauche, qui est normale. Cette main, nous l'avons fait radiographier, et on voit sur les plaques que les épaississements des articulations de plu-

sieurs doigts sont produites par des ostéo-périostoses des extrémités phalangiennes correspondantes.

Aujourd'hui le malade a un mauvais état général, caractérisé par une faiblesse générale et la teinte de sa peau qui est très pâle, ce qui s'explique par le régime lacté absolu auquel il a été soumis depuis deux ans (!) et par une lésion aortique très accentuée qu'on constate à la base du cœur.

Les pupilles sont inégales, la gauche un peu plus grande que la droite ; elles réagissent à la distance et ne réagissent pas à la lumière (signe d'Argyll Robertson positif).

Quoique n'observant aucune paralysie des muscles de l'œil, quand on demande au malade de regarder en divers sens, il nous dit que très souvent il voit double. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Les réflexes abdominaux sont conservés. Les réflexes crémastériens et plantaires sont abolis. La réaction de Wassermann cherchée dans le sang a été positive.

Toutes les sensibilités superficielles — toucher, thermique et douleur — et profondes — des attitudes et vibratoire — sont bien conservées. Nous avons cherché avec minutie la sensibilité des attitudes pour chaque articulation des membres inférieurs, y compris l'articulation des orteils, et nous n'avons trouvé rien d'anormal.

Il n'existe pas d'hypotonie, car en lui faisant des mouvements passifs dans l'articulation coxo-fémorale, on ne pouvait pas faire plus d'un angle droit avec la cuisse sur le plan horizontal de l'abdomen. En comparant avec une autre personne normale qui se trouvait à côté, nous n'avons pas trouvé de différence marquée.

La force musculaire est relativement bien conservée ; comme exemple, nous ne pouvions pas lui plier les genoux s'il nous résistait.

Aux membres supérieurs, rien d'anormal.

Quoique ce malade ne présente ni des troubles de sensibilité superficielle ou profonde, ni de l'hypotonie, il présente des phénomènes très nets d'ataxie.

En le voyant marcher dans la salle, habillé, chaussé et appuyé sur une canne, on ne penserait pas qu'il est ataxique ; et cependant le malade nous dit que, souvent dans la rue, surtout quand il a trop marché et se sent fatigué, ses jambes chancellent, si bien quelquefois que les personnes étrangères faisaient la réflexion qu'il était ivre.

Si nous cherchons maintenant l'ataxie chez lui, soit étant couché au lit, soit debout ou en le faisant marcher sans canne, nous trouvons tous les symptômes précédents d'ataxie, que nous avons décrits d'après ce même malade. Il est inutile par conséquent de les reproduire encore une fois. Ajoutons que le malade ne jette pas la jambe en l'air et ne talonne pas. Il descend avec difficulté l'escalier, même en s'appuyant sur une canne. Il lui est presque impossible de marcher avec les yeux fermés si on ne le soutient pas. Avec les yeux ouverts, il s'assied facilement sur une chaise, et il peut se lever facilement ; mais s'il veut s'asseoir ou se relever avec les yeux fermés, on observe un balancement. Celui-ci est plus marqué lorsque le malade se lève de sa chaise ; et comme il a peur de tomber, nous devons le soutenir. Debout, il peut rester tranquille

avec les yeux ouverts, mais s'il les ferme, on observe que son corps oscille légèrement. Le malade est incapable de se maintenir sur un seul pied, surtout si les yeux sont fermés.

Il y a donc des cas incontestables de malades tabétiques et ataxiques sans aucun trouble de sensibilité objective consciente.

L'examen d'un assez grand nombre de malades tabétiques nous a conduit à la conclusion : que les premiers troubles ataxiques qui apparaissent sont ceux indiqués plus haut.

Avant que d'autres symptômes ataxiques n'apparaissent, et ceux-là ont pour nous un tout autre mécanisme, nous trouvons les troubles décrits plus haut. Mais, même plus tard, quand les symptômes du second groupe arrivent et viennent se mêler avec ceux-ci, il est facile encore de les distinguer. Nous pourrions citer d'autres exemples de malades pareils à celui de l'observation précédente, même avec des troubles ataxiques plus accentués et toujours sans aucune perte de la sensibilité et surtout de la sensibilité profonde. Et s'ils en présentent, c'est si peu, et d'une façon si limitée aux articulations des orteils ou du pied, que nous ne pouvons pas admettre que cette perte de sensibilité puisse aggraver l'ataxie. Il est bien entendu que ces malades, avec de légers troubles de sensibilité, sont des malades de transition entre le malade décrit dans notre observation et ceux par exemple que nous citerons dans la seconde partie de ce travail. « *Natura non facit saltus* ». Pour comprendre le mécanisme de ces troubles ataxiques, revenons en arrière, à la description du symptôme ataxique le plus classique, celui que Duchenne de Boulogne disait pathognomonique : le malade étant couché dans son lit, et s'il veut soulever la jambe en l'air — le genou en extension — cette jambe oscille en dehors ou en dedans, et même elle continue à osciller si le malade veut la maintenir à une hauteur fixe, une fois soulevée en l'air.

Nous pouvons comparer cette jambe avec un levier soulevé par une extrémité, qui oscille parce que l'autre extrémité n'est pas fixée. Supposons que nous avons un bâton de la longueur du membre inférieur ; à l'une des extrémités, celle qui va être soulevée en l'air, nous avons attaché une ficelle de deux mètres de longueur par exemple, tandis que l'autre extrémité, qui restera par terre, aura le bout arrondi poli et traînera sur un parquet bien glissant, ou sur une glace. En tirant sur la ficelle, soulevons jusqu'à la hauteur d'un mètre, par exemple, l'extrémité supérieure du bâton, et cherchons à la maintenir fixe à cette hauteur. Qu'est-ce qui va arriver ? Non seulement pendant le soulèvement, le bâton pourra osciller, mais il continuera à osciller même quand nous voudrons l'arrêter à un mètre de hauteur. Pour arrêter

ces oscillations, c'est très simple, nous n'avons qu'à appliquer notre pied sur l'extrémité inférieure du bâton qui est restée par terre. D'où il résulte,que si notre bâton oscille, c'est parce que son extrémité inférieure étant ronde et polie, elle glisse sur le parquet luisant.

Il nous semble que la comparaison avec la jambe de notre ataxique, qui oscille quand le malade la soulève et veut la maintenir en l'air, est absolument exacte. Certainement que chez notre malade, l'extrémité mobile du levier, c'est-à-dire la tête du fémur correspondant, glisse dans la cavité cotyloïde involontairement, contrairement à ce qui se passe chez l'homme normal, où elle ne glisse que seulement d'après sa volonté à lui, dans le sens qu'il veut, et ne glisse plus quand il veut maintenir la jambe à une hauteur fixe.

Il était logique alors de se demander, en faisant cette comparaison, qu'est-ce qui est troublé chez le tabétique ataxique, pour que sa jambe oscille indépendamment de sa volonté ?

Au début de nos recherches, nous avions pensé que tous les muscles autour de l'articulation coxo-fémorale, y compris les ligaments et la capsule péri-articulaire, présentent chez l'homme normal une telle consistance, une telle tonicité, que la tête du fémur ne peut bouger que dans le sens que l'homme désire ; par conséquent c'était, chez l'ataxique, à la perte de cette consistance, de cette tonicité que nous devions attribuer les oscillations. En d'autres termes, que le malade ataxique devait présenter une telle hypotonie et un tel relâchement des ligaments et de la capsule articulaire que la tête du fémur ne puisse plus se maintenir fixe pendant l'exécution des mouvements volontaires.

Mais en examinant nos malades, comme on fait d'habitude pour chercher l'hypotonie, nous fûmes surpris de voir que cette hypotonie, telle qu'elle a été décrite par Frenkel n'existait pas. Ce n'est pas que nous voulions contester ce phénomène au cours du tabes, ni l'importance des troubles consécutifs à l'hypotonie dans la station bipède et pendant la marche ; mais il nous semble qu'on ne la trouve que rarement à un tel degré d'intensité, que nous en avons vu dernièrement un cas dans le service de M. le professeur Marinesco ; à cause de l'hypotonie du genou — genu recurvatum — la station était presque impossible, tant était grand l'angle que faisaient les cuisses avec les jambes. Quant à l'hypotonie des articulations coxo-fémorales, comme l'a décrite Frenkel, on la constate surtout dans les cas d'ataxie très avancée.

C'est alors qu'en voulant chercher la vraie cause des premiers troubles ataxiques, nous avons remarqué que si, pendant que nous cherchions l'ataxie, le malade était découvert, on observait chez lui que, dès l'instant qu'il soulevait la jambe en l'air, il apparaissait des contractions muscu-

laires, intéressant des muscles entiers,et même des fascicules des muscles, autour des articulations coxo-fémorales. Ces contractions musculaires étaient et si nombreuses qu'elles provoquaient une vraie danse désordonnée, une vraie chorée musculaire.

C'est alors que nous est venue l'idée d'attribuer, à ces contractions, l'absence de fixité de la tête du fémur, quand le membre est soulevé en l'air, comme dans l'exemple précédent. En effet, si on observe ce qui se passe chez un homme normal, on voit que tous les muscles pendant l'exécution d'un mouvement volontaire, ou pendant que la jambe est simplement soutenue en l'air, gardent un degré de tonicité continue, et toujours la même ; au contraire, chez l'ataxique,tous les muscles péri-articulaires sont dans un continuel état d'agitation.

Ces contractions, qui s'observent quand le malade relève en l'air le membre inférieur, on les observe aussi quand il exécute tout autre mouvement, comme par exemple : toucher avec le talon du membre relevé le genou de l'autre membre qui repose sur le lit ; rester debout avec les talons rapprochés, rester sur un pied, sauter à cloche-pied, marcher, etc. Certes, on remarque ces contractions non seulement dans les muscles fessiers, adducteurs, quadriceps, etc., c'est-à-dire les muscles qui enveloppent l'articulation coxo-fémorale, mais aussi dans les muscles des jambes et des pieds, quand le malade, par exemple, reste debout ; mais certainement, ce sont les premiers surtout qui,par leurs contractions doivent provoquer les oscillations quand le malade couché dans son lit soulève la gauche en l'air. Il en doit être ainsi, car ce sont eux qui se trouvent autour d'une articulation qui est mobile dans tous les sens. De même, ce sont eux aussi qui, par leurs contractions, provoquent ces oscillations du bassin et du tronc quand le malade est debout, car ce sont surtout ces muscles qui jouent le rôle principal dans l'attitude de station bipède et dans la marche.

Nous disions tout à l'heure que si le malade précédent fermait les yeux, ces oscillations étaient plus intenses encore ; autrement dit, il présentait le signe de Romberg, sans avoir des troubles de la sensibilité profonde. L'explication est la suivante : le malade ayant les yeux fermés, se rend moins bien compte dans quel sens il risque de perdre l'équilibre, tandis qu'avec les yeux ouverts, il intervient rapidement, presque imperceptiblement, par des contractions volontaires, pour corriger les oscillations. Par conséquent, dans ce jeu des contractions, il doit y avoir deux sortes de contractions, les unes subconscientes ou peut-être inconscientes, involontaires, et d'autres conscientes, volontaires. Toutes ces contractions involontaires et volontaires n'apparaissent que pendant l'exécution d'un mouvement volontaire, car aussitôt que le malade laisse, par exemple, reposer la jambe sur le lit, ou s'il est couché, les contractions cessent

complètement. On comprend maintenant que, si le malade est debout ou s'il marche, n'étant plus fixé dans ses articulations, surtout dans ses articulations coxo-fémorales, à cause de ces contractions et de ces oscillations, il risque à tout moment de perdre son équilibre. Voilà pourquoi les malades ataxiques, s'ils sont priés de ne pas se servir d'une canne, marchent à petits pas ; au contraire s'ils s'appuient sur une canne, ou si nous leur donnons le bras, ils ont beaucoup plus de courage et font de grands pas en marchant : car lorsqu'ils trouvent un point d'appui pendant les différents temps de la marche, leur corps risque moins de perdre son équilibre et de tomber. Il est certain qu'en faisant des grands pas, les jambes oscillent plus facilement ; mais si les malades ont gardé leurs forces musculaires, s'ils peuvent suivre des yeux ces oscillations involontaires, et s'ils ont un point d'appui, ils sont en moindre danger de perdre leur équilibre.

Voilà comment on comprend que des malades, très ataxiques, peuvent marcher dans la rue et faire même des kilomètres, à condition que leurs forces musculaires soient bien conservées et qu'ils s'appuient sur une canne ou sur le bras de quelqu'un.

De ces considérations, nous avons essayé de tirer une application pratique. Si l'ataxie, au moins les phénomènes précédents, dépend d'une cause mécanique, c'est-à-dire de l'absence de fixation des extrémités osseuses dans leurs articulations et, quand il s'agit de la station bipède et de la marche, de l'absence de fixité de la tête du fémur dans la cavité cotyloïde, et vice-versa, du bassin sur la tête du fémur, nous n'avons qu'à corriger ce défaut par un bandage.

Ce bandage est très simple, on n'a qu'à entourer la partie inférieure du tronc, l'abdomen et les fesses, en descendant en bas jusqu'au milieu des cuisses ; on se sert d'abord par une légère couche d'ouate, ensuite d'une bande de tarlatane non empesée faisant le tour plusieurs fois, de sorte qu'on en forme un corset depuis les seins jusqu'au-dessus des genoux, en ayant soin de faire des spires *bien serrées*, autour des articulations coxo-fémorales, en *moulant le plus possible les fesses*. En résumé il s'agit de faire un bandage en double spire.

Le résultat est le suivant : Si le malade est couché dans son lit, on observe qu'il soulève la jambe en l'air, la maintient à une hauteur fixe *sans osciller* ; il touche correctement avec un talon le genou opposé, et le maintient fixe dessus, aussi longtemps et qu'il veut, sans que nous observions aucune oscillation. Il peut exécuter les mêmes mouvements tout aussi bien avec les yeux fermés, sans que nous observions aucune oscillation. Les mouvements sont naturellement un peu gênés dans leur exécution, un peu limités, mais suffisants dans leur ampleur. En somme, si l'on n'était

pas prévenu, en voyant exécuter ces mouvements au lit, on ne pourrait pas soupçonner que le malade est ataxique.

S'il est debout, le malade paraît au début un peu gêné dans cet appareil qui lui semble rigide, mais quelques mouvements sur place, ou quelques pas dans la salle, et il se sent moins serré, et même satisfait, car, dit-il étant serré comme il est, il se sent plus sûr de lui, plus solide sur ses jambes. La station bipède est presque parfaite, et même j'ai vu des malades se maintenir sur une seule jambe, chose qu'ils étaient incapables de faire avant l'application du bandage. Ils peuvent rester sur place, même avec les yeux fermés, tandis qu'avant ils présentaient le signe de Romberg. Si le malade marche, on observe que, quoique ses pas soient limités, ils sont suffisants comme longueur, ils sont réguliers, les jambes n'oscillant plus latéralement, de sorte que le malade met les pieds où il veut, c'est-à-dire en bonne place. Son équilibre est beaucoup plus assuré, car il peut marcher sans canne et même s'il la garde, il n'a plus besoin de suivre des yeux ses pieds, car le malade étant sûr de leur direction, il regarde droit devant lui. Il est certain que s'il fermait les yeux, l'incoordination — le signe de Romberg — réapparaîtrait, mais à un degré moindre qu'auparavant. En somme, notre malade, quoique se servant d'une canne, marche tout seul, descend l'escalier, sort dans la rue, peut se promener pendant une demi-heure, etc.

Et ce qui le satisfait surtout, c'est qu'après avoir marché, il se sent beaucoup moins fatigué. Il rentre certainement là dedans non seulement un élément mécanique qui, ayant été troublé, a été beaucoup corrigé par le bandage, mais il y a aussi un élément psychique ; la crainte de tomber, de perdre à tout instant son équilibre, a disparu dès le moment qu'avec son bandage, le malade se sent plus sûr de lui.

J'avais essayé plusieurs fois de remplacer mon bandage, qui ne peut être que provisoire, car vingt-quatre heures après il commence à se relâcher, par un bandage orthopédique. Le résultat n'a pas été tout à fait satisfaisant, quoique mes malades aient été contents ; car l'appareil, tel qu'on me l'avait fait, était trop lourd. J'espère peut-être mieux réussir à l'avenir.

Avec notre bandage, fait simplement avec de la ouate et de la bande tarlatane, nous n'avons certes pas fait disparaître complètement ces phénomènes ataxiques, et d'autant plus nous n'avons pas guéri l'ataxie, mais nous avons pu venir en aide à nos malades, et avec un résultat immédiat. Ce bandage convient seulement aux malades ataxiques pas trop avancés. Il est bien entendu qu'il ne faut pas cessé de soigner l'état général du malade, d'entretenir ses forces musculaires par des exercices, massages et toniques, et il faut lui éviter toute cause d'affaiblissement et de fatigue.

En fermant cette parenthèse, nous dirons que les troubles d'équilibre

statique et cinétique, nous les observons surtout aux membres inférieurs de nos malades ataxiques, car il s'agit ici de segments du corps, qui sont très gros et très lourds et qui doivent se maintenir bout à bout. Quand le malade est debout, il faut que tout le poids de son corps reste maintenu fixement sur les têtes des fémurs. Cette fixité est plus difficile à être maintenue quand l'individu cherche à se tenir sur une seule jambe, ou s'il veut sauter à cloche-pied, etc. Dans tous ces cas, l'organisme a été pourvu de muscles puissants qui se contractent tous en même temps, harmonieusement, pour que l'individu normal puisse garder continuellement son équilibre statique et cinétique ; au contraire, chez l'ataxique, cette harmonie étant détruite, le malade risque sans cesse de perdre son équilibre.

Cette absence d'harmonie, remplacée par un état choréique des muscles, ne pouvait pas échapper à des observateurs comme Duchenne de Boulogne. En effet cet auteur a bien vu ces contractions et nous ne pouvons faire mieux que de reproduire ici une de ses admirables pages.

« Chez les sujets atteints d'ataxie locomotrice, les oscillations du corps, pendant la station debout, ont un caractère bien différent ; elles sont brusques, plus courtes et plus rapides. J'ai déjà comparé l'ataxique debout à un danseur qui, sans balancier, veut se tenir sur une corde raide : rien n'est plus juste que cette comparaison (1). Les contractions musculaires qui, dans la station verticale, produisent alors ces oscillations brusques du tronc, ressemblent à des spasmes. Pour constater ce fait, il faut que les membres inférieurs soient nus et à découvert ; alors on voit, quand le corps est agité plus ou moins vivement par ces oscillations, certains muscles de ces membres se contracter fortement et brusquement, et pendant un espace de temps très court. Ce sont ces contractions qui impriment au tronc ces petits mouvements oscillatoires, brusques.

« Ces contractions cependant ne sont pas seulement spasmodiques ; elles sont aussi fonctionnelles, car elles ont toujours lieu pour maintenir le corps dans la ligne de gravité. J'ai constaté, en effet, que, lorsque le sujet oscille dans un sens, ce sont toujours les muscles qui le ramènent dans un sens opposé, qui entrent vivement en action. Ces contractions sont autant instinctives que volontaires. Il arrive en effet quelquefois, surtout au début de l'incoordination musculaire, que le malade oscille très légèrement, sans qu'il en ait conscience ; et l'on peut constater déjà des contractions petites et courtes parmi les muscles qui meuvent les pieds et les orteils. J'ai vu dernièrement une observation faite par la femme d'un malade atteint d'ataxie locomotrice, auprès duquel j'étais appelé en consul-

(1) Duchenne de Boulogne, *De l'électrisation localisée*, 3e édition, p. 757, de l'année 1872.

tation par mon ami le Dr Contour. Pendant quelques mois, disait-elle, avant que son mari s'aperçut qu'il conservait difficilement son équilibre, elle avait remarqué que, lorsqu'il se tenait debout, et sans être chaussé, ses pieds, au lieu de rester tranquillement posés à plat sur le tapis, étaient agités de petits mouvements continuels, et que ses orteils étaient incessamment et alternativement abaissés et relevés. Alors aussi elle voyait son corps osciller faiblement.

« Mais à ces contractions instinctives viennent bientôt se mêler des contractions volontaires. Dès que le malade a conscience de la perte de son équilibre, on le voit s'en préoccuper sans cesse, dès qu'il se tient debout, et faire, pour le conserver, des efforts qui l'épuisent bientôt. Aussi ne peut-il se tenir longtemps debout sans éprouver de la fatigue. »

Duchenne de Boulogne, en constatant ce phénomène, et d'autres faits du même ordre, dus, dit-il, à l'expérimentation électro-physiologique et à l'observation clinique, arrivait à cette conclusion que généralement, pour l'exécution d'un mouvement volontaire, nous avons besoin de mettre en jeu plusieurs ordres d'associations musculaires. Ces associations, l'auteur les divise en *associations musculaires impulsives* et en *associations musculaires antagonistes*. Par associations musculaires impulsives, Duchenne comprend les contractions musculaires synergiques, destinées à imprimer à une partie du corps un mouvement volontaire vers une situation ou une attitude quelconque.

Quant aux associations musculaires antagonistes, il les subdivise en deux espèces. Les unes sont composées par les muscles qui peuvent s'opposer directement aux associations musculaires impulsives, mais qui ne s'unissent à elles que pour les modérer, d'où il les appelle *associations musculaires modératrices* ; et les autres, il les nomme *associations musculaires collatérales*, parce qu'elles sont formées par les muscles qui assurent le mouvement, en empêchant la partie du corps qui se déplace de s'écarter latéralement de sa direction. Ces dernières associations viennent en aide aux mouvements qui ont lieu seulement dans les articulations mobiles dans tous les sens (les énarthroses et les arthrodies).

Si nous appliquons ces principes aux troubles ataxiques précédents, il nous est facile de comprendre alors que si la tête du fémur glisse dans tous les sens, contre la volonté du malade, c'est parce que, pendant l'exécution d'un mouvement volontaire, les associations musculaires et surtout les collatérales sont troublées dans leur mécanisme. D'où il en résulte des oscillations que nous observons, soit quand le malade est couché et désire soulever le membre inférieur en l'air, ou toucher avec le talon un de ses genoux, soit quand il est debout sur les deux pieds, et encore plus s'il désire rester sur un seul pied, ou marcher, etc.

On comprend très bien que le mécanisme des associations musculaires est absolument nécessaire dans l'exécution de tout *mouvement simple.* L'exemple classique d'ataxie, que nous avons donné plus haut, dans lequel le malade, étant couché dans son lit, soulève le membre inférieur étendu, est un mouvement simple. Pour que ce mouvement s'exécute correctement et pour que la jambe n'oscille pas latéralement, il est absolument nécessaire, comme le dit Duchenne, que le jeu des muscles situés autour de l'articulation coxo-fémorale soit harmonieux. En effet, si on regarde la hanche à ce moment-là chez une personne normale, pendant qu'elle soulève la jambe en l'air, on n'observe rien en apparence, c'est-à-dire que tous les muscles péri-articulaires sont tellement contractés à l'unisson, que rien ne bouge sous la peau. Au contraire, chez l'ataxique, pendant que la jambe oscille latéralement, on observe sous la peau de la hanche et de la cuisse une vraie chorée musculaire. Il est absolument logique de conclure que les oscillations du membre sont consécutives à ces contractions.

Mais il n'est pas suffisant de saisir le mécanisme d'un mouvement simple, pour expliquer en même temps le mécanisme des mouvements coordonnés, résultant de la réunion de plusieurs mouvements simples.

Certes, quand l'homme est debout, toutes les articulations du bassin sur les cuisses, des cuisses sur les jambes, des jambes sur les pieds, se trouvent maintenues immobiles et par conséquent les extrémités osseuses intra-articulaires sont maintenues bout à bout immobiles. Pour que l'homme, étant debout, puisse rester immobile, il faut absolument que ses muscles soient contractés à l'unisson. Si quelques-uns d'entre eux, surtout ceux qui se trouvent autour d'une articulation qui est mobile dans tous les sens comme est l'articulation coxo-fémorale, se mettent à se contracter et à se relâcher les uns après les autres, sans aucun ordre, il est bien entendu que le tronc se mettra à osciller. Mais ici il s'agit seulement d'un trouble des mouvements nécessaires à l'équilibre statique et non pas de coordination.

Citons un autre exemple : Si de la station debout, nous voulons nous asseoir sur une chaise, ou si, assis sur une chaise, nous voulons nous relever, il faut, pour que ce mouvement puisse s'exécuter dans de bonnes conditions, que non seulement nos pieds soient bien fixés par terre, mais aussi que le tronc n'oscille pas latéralement. Supposons, dans ce cas, que les muscles situés autour de l'articulation coxo-fémorale — articulation mobile dans tous les sens — et aussi les muscles sacro-lombaires et abdominaux ne se contractent pas à l'unisson, que des contractions involontaires et intempestives surviennent, il en résultera que le tronc et le bassin pourront être entraînés latéralement, et l'individu risquera de

tomber. C'est ce qui arrive en effet chez le malade ataxique. Faut-il considérer ce trouble comme un phénomène incoordonné ? Et faut-il alors considérer cette fixation des segments du corps nécessaire pour pouvoir s'asseoir ou, étant assis, pouvoir se relever, comme un mouvement coordonné ?

Certes, pour que l'homme sain ou le malade puisse s'asseoir ou se relever, plusieurs articulations entrent en jeu ; mais si mon malade tabétique ne peut faire de mouvements qu'en se balançant involontairement, il ne s'agit pas ici d'un trouble des mouvements coordonnés, mais seulement d'un trouble d'équilibre cinétique. Il est si peu incoordonné que le malade précédent, étant assis sur une chaise, si, en lui disant de fermer les yeux, je lui déplace les pieds, et puis je lui recommande de se relever, en gardant les yeux fermés, alors il rapproche les pieds, les met dans la bonne position, puis une fois qu'il est fixé sur ses pieds, il cherche à se relever. Si en se relevant, le corps se balance, c'est-à-dire s'il ne garde pas son équilibre, il a pu tout de même coordonner les mouvements nécessaires à l'action de se relever.

Enfin un dernier exemple. Le malade est debout, s'il veut soulever la jambe avec l'intention de marcher, la jambe risque d'osciller en dedans ou en dehors, et si le malade veut marcher, le corps oscillera lui aussi. Est-ce qu'il s'agit là d'un trouble de coordination ? Nous croyons qu'il s'agit, là aussi, seulement d'un trouble dans l'équilibre cinétique, provoqué par la même cause, c'est-à-dire que la tête du fémur est remuée latéralement et le tronc aussi, par des contractions musculaires désordonnées.

En résumé, tous les phénomènes ataxiques décrits jusqu'ici sont des troubles de l'équilibre statique ou cinétique.

Le mécanisme des mouvements coordonnés est plus délicat. Pour que l'homme puisse les exécuter, il a fallu les apprendre, et nous verrons, quand nous étudierons le second groupe des phénomènes ataxiques, quel est le mécanisme des mouvements coordonnés et comment ce mécanisme étant troublé, le malade tabétique s'en ressent.

Il est temps maintenant de se demander pourquoi se produisent ces contractions ? Quel est le premier trouble ataxique, qui est la cause de l'apparition de ces contractions et de ce trouble d'équilibre statique et cinétique ? Il faut nous demander si le mécanisme des associations musculaires modératrices et des associations musculaires collatérales, tel qu'il a été formulé par Duchenne de Boulogne, répond à la réalité des faits, s'il est au-dessus de la critique ?

Je commence par ce dernier point car, pour comprendre un phénomène pathologique, il faut toujours se rendre bien compte de ce qui se passe chez l'homme normal.

Nous observons, quand l'homme sain soulève le membre inférieur en totalité, le genou en extension, que toute la masse musculaire de la cuisse et du bassin est dure pendant qu'il exécute ce mouvement et pendant tout le temps qu'il maintient le membre en l'air, à condition que le membre ne fasse pas encore un angle droit avec le plan horizontal.

A quoi est due cette consistance musculaire, *partout la même*? Nous croyons comme Duchenne de Boulogne qu'elle est due à ce que tous les muscles qui entourent l'articulation coxo-fémorale sont contractés en même temps. Et voilà sur quoi nous nous basons.

1° Quand l'homme normal soulève la cuisse en l'air, dès le début on voit et on sent sous la main appliquée sur la face antérieure de la cuisse que le muscle quadriceps se contracte. Cette contraction persiste pendant toute la durée du mouvement, et pendant tout le temps qu'il maintient le membre en l'air, à condition que le membre ne fasse pas un angle droit avec l'abdomen. Si le membre est soulevé jusqu'à un angle droit, la contracture du quadriceps diminue un peu, sans disparaître complètement. Il est facile de s'expliquer pourquoi cette contracture diminue à ce moment-là : parce que l'homme n'a plus besoin d'un grand effort, car dans cette position verticale le membre s'appuie déjà sur son centre de gravité.

Si maintenant nous lui disons d'abaisser le membre lentement, on sent alors que la contracture du quadriceps, tout en persistant continuellement, diminue progressivement, et c'est seulement quand le membre est bien appliqué sur le lit qu'on sent que la dureté disparaît.

Par contre, si, le membre étant soulevé, nous lui disons de le laisser appuyer sur notre main libre, alors la contracture du quadriceps disparaît, le muscle est relâché ; et si nous abaissons lentement la jambe sur le lit, le muscle est tout le temps mou.

2° Si maintenant nous disons à l'homme normal de relever le membre en l'air, pendant que nous tenons dans une de nos mains la masse musculaire postérieure de la cuisse, on sent alors dès le commencement du mouvement que cette masse durcit, et puis en continuant de la relever, on sent que la masse durcit de plus en plus, et elle devient beaucoup plus dure encore quand le membre arrive à faire un angle droit et même à le dépasser.

Nous pensons qu'au début, la dureté tient à la contraction musculaire, et si cette dureté est encore exagérée, c'est que le membre se renversant sur l'abdomen, le muscle s'étend. En s'étendant le muscle durcit, et dans ce cas, il durcit d'autant plus qu'il est contracté dès le début du mouvement.

Si nous soulevons nous-même le membre du malade en lui disant de ne

pas se raidir du tout, on sent que la muscle ne durcit pas dès le début, mais seulement un peu plus tard, quand il commence à être étendu.

Le membre étant soulevé en l'air, par la volonté de l'individu, si on lui dit alors de le laisser se reposer, soutenu seulement par notre main appliquée derrière le membre, on se rend compte alors que la dureté des mucles postérieurs ne disparaît pas complètement. Ce qui prouve que cette dureté dépendait aussi d'un élément passif, l'extension des muscles postérieurs.

En effet cette dureté ne disparaît que seulement quand nous lui plions le genou, ou quand nous lui baissons passivement la cuisse sur le bassin.

3° Quand l'homme normal soulève le membre inférieur en l'air, nous sentons, en maintenant dans une de nos mains la masse musculaire des adducteurs, que dès le début les muscles adducteurs se contractent, puis, continuant de relever le membre, cette dureté diminue et disparaît même, surtout quand le membre se rapproche de la position verticale. Cela s'explique facilement, car les muscles se contractent au début de l'effort, puis se décontractent quand l'effort n'est plus nécessaire.

Si l'homme abaisse maintenant lentement le membre, la masse musculaire des adducteurs est tout le temps flasque, sauf à la fin du mouvement, quand le membre est près d'arriver sur la surface du lit, alors on sent une nouvelle contraction. Cette contraction disparaît ensuite rapidement dès que la jambe repose complètement sur le lit. On comprend ce phénomène : les muscles adducteurs étaient mous pendant toute la durée de la descente, n'ayant aucun rôle d'être contractés, et seulement à la fin du mouvement ils se contractent de nouveau, probablement parce que l'homme croyant qu'il a abaissé trop vite le membre, il contracte ces muscles de nouveau pour retenir la chute du membre, mais ceci pour très peu de temps.

Il résulte de cette description que, sauf quelques détails qui n'ont sûrement pas pu échapper à un observateur comme Duchenne de Boulogne, le mécanisme des associations musculaires est tel qu'il a été décrit par lui, c'est-à-dire que tous les muscles se contractent au début de tout mouvement qui demande un certain effort. Avant d'aller plus loin, j'ouvre ici une parenthèse pour répondre à la critique qu'on a faite à ce mécanisme. Les physiologistes modernes n'ont jamais voulu accepter le fait que pendant que l'homme exécute un mouvement avec certains muscles, les autres muscles, les antagonistes se contractent eux aussi comme dit Duchenne de Boulogne. En effet, s'il s'agit par exemple de fléchir simplement l'avant-bras sur le bras — mouvement qui ne demande qu'un effort très faible, — le muscle triceps ne doit pas se contracter, il ne fait que s'étendre. Mais supposons qu'en voulant plier le coude, notre avant-bras rencontre un obstacle que nous voulons tout de même vaincre ;

on sent alors que non seulement le muscle biceps se contracte plus fort qu'auparavant, mais que le muscle triceps se contracte lui aussi. Si nous reprenons l'exemple précédent, quand l'homme soulève le membre inférieur en l'air, nous avons vu que dès le début du mouvement les muscles postérieurs de la cuisse se contractent eux aussi, en même temps que les muscles antérieurs, parce que l'homme, sachant qu'il doit faire un effort pour relever un levier, lourd comme l'est le membre inférieur, fait un effort beaucoup plus grand que celui qu'il a fait pour plier simplement l'avant-bras sur le bras. De même, en abaissant le membre, nous avons vu que pendant toute la durée de la descente, et même quand il est arrivé à le laisser reposer sur le lit, les muscles antérieurs — cette fois-ci antagonistes — ont été continuellement à l'état de contraction. Nous avons vu de même que les muscles adducteurs, qui étaient mous pendant la descente du membre, se sont contractés eux aussi à la fin, car l'homme craignant d'avoir abaissé trop rapidement son membre, il contracte ceux-ci pour le retenir. Voilà je pense pourquoi Duchenne de Boulogne s'est exprimé avec justesse en disant : « Agissez, en effet, avec un peu de force sur un levier, vous verrez qu'il est impossible de l'arrêter exactement en un point donné, s'il n'est pas retenu par une force modératrice. »

En fermant cette parenthèse, je répète que le mécanisme des associations musculaires décrit par Duchenne répond à la réalité des faits, et on comprend très bien, maintenant, pourquoi l'homme normal, en soulevant le membre inférieur étendu en l'air, contracte tous les muscles ; tous, en se durcissant, font une cuirasse parfaite autour de l'articulation coxo-fémorale, et ne permettent pas au membre d'osciller.

La physiologie d'un mouvement simple comme celui de la flexion du membre inférieur, étant bien saisie, il est très facile maintenant de se rendre compte de ce qui se passe chez l'ataxique ; ici le mouvement s'exécute imparfaitement, à cause des oscillations qui troublent involontairement l'équilibre statique et cinétique du membre. Regardons un ataxique, à qui on dit de soulever la jambe en l'air ; son membre oscille en dedans ou en dehors. Profitons d'un moment que le membre n'oscille pas, et palpons-lui ses muscles : on se rend compte facilement que tous les muscles postérieurs, internes et externes, sont mous et flasques, sauf les muscles antérieurs qui sont durs, et ceux-ci par la volonté du malade. Disons-lui d'abaisser le membre, et de le laisser sur le lit, on voit que rapidement le membre tombe, tant la contracture des muscles antérieurs a cédé facilement ; de même aussi aucune contracture n'est survenue dans les muscles latéraux pour retenir la descente trop brusque du membre.

Au contraire, attirons son attention, en lui disant de bien maintenir, le membre en l'air, de ne pas le laisser osciller ; on voit et on sent alors que tous les muscles, antérieurs, postérieurs et latéraux se contractent ensemble. Mais cette contracture générale n'est pas continue, elle se relâche, puis rapidement les muscles durcissent de nouveau, et de nouveau ils se relâchent et puis le malade laisse tomber son membre, en nous disant qu'il n'en pouvait plus, qu'il se sentait fatigué. Ceci s'explique parce que le malade, pour maintenir fixement le membre en l'air, avait besoin de grands efforts volontaires et de beaucoup d'attention, tandis que l'homme normal maintient longtemps le membre en l'air, on peut dire presque automatiquement.

Voilà pourquoi dans ce dernier cas la fatigue met beaucoup de temps pour apparaître.

Si le membre oscille par conséquent quand le malade le soulève et quand il veut le maintenir dans une position fixe, c'est parce que les muscles péri-articulaires, sauf les antérieurs, sont à l'état de relâchement, de flaccidité, et ne font plus cette cuirasse partout résistante comme chez l'homme normal. Et s'il survient des contractions, inconscientes et conscientes, c'est pour corriger ces oscillations, ces glissements de la tête du fémur dans la cavité cotyloïde.

Le premier phénomène anormal, par conséquent, c'est la flaccidité musculaire, l'absence de contraction des muscles postérieurs et des muscles latéraux.

Cet état de flaccidité, qui est d'un degré inférieur à la tonicité normale des muscles, on l'observe même quand le membre repose tranquillement sur le lit, et il dure quand le malade soulève le membre et le maintient en l'air. Il est vrai qu'au début du mouvement, on sent une certaine raideur en train de se produire dans les muscles postérieurs et dans les muscles latéraux, mais elle est si discrète qu'on la sent très peu et qu'elle disparaît rapidement.

Il est vrai aussi que plus le malade soulève le membre, plus on sent, seulement du côté postérieur, que ces muscles-là s'étendent et se durcissent. Il en résulte que le membre ne peut osciller que latéralement, ce qui arrive en réalité.

Si les muscles sont mous et flasques, il ne faut pas croire qu'on puisse implicitement renverser plus qu'il ne faut le membre sur le bassin ; il se peut très bien que la masse musculaire des membres inférieurs soit déjà molle et flasque, quand la cuisse relevée passivement en l'air ne peut pas dépasser encore l'angle droit.

Si nous considérons, alors que cette flaccidité intéresse tous les muscles, que chacun d'eux peut jouer le rôle de se contracter volontairement —

la flaccidité n'implique pas l'impossibilité de contracter le muscle volontairement — ou de jouer le rôle d'antagoniste ou de collatéral, nous comprenons alors pourquoi les segments du corps du malade ataxique ne peuvent plus se maintenir fixement, bout à bout, pendant lorsque le malade a la volonté de conserver l'équilibre statique et cinétique.

Et si nous ajoutons que par le progrès de la maladie l'état général s'affaiblit, et que même les muscles perdent une partie de leur force de contraction volontaire, nous comprenons alors pourquoi les ataxiques deviennent avec le temps des parétiques.

La station debout et la marche deviennent de plus en plus difficiles, la station sur un pied, soit restant sur place, soit quand le malade marche et doit s'appuyer à un moment donné seulement sur une jambe, sont d'autant plus difficiles que, dans ces cas-là, le malade doit se raidir vigoureusement pour ne pas se laisser entraîner au delà par le centre de gravité et risquer de perdre l'équilibre. D'où la nécessité d'écarter les pieds, pour élargir la base de sustention, et le besoin de s'appuyer sur une et même deux cannes à la fois.

Ce phénomène de flaccidité a été observé chez les malades tabétiques depuis très longtemps. Dans le travail bien connu de Frenkel (1), voilà ce que nous trouvons comme indication bibliographique, p. 75 :

« En lisant les auteurs anciens, nous trouvons déjà signalée dans les observations de malades communiquées par eux la flaccidité de la musculature. Mais si loin que je puisse remonter, *Leyden* est le premier qui, complétant les recherches de *Cohnstein*, rapporte cette flaccidité à la perte du tonus musculaire. Voici comment cet auteur s'exprime à ce sujet dans son travail paru en 1863 (*Die graue Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge*) : d'après les recherches de Cohnstein (Beitrag zur Lehre des Muskeltonus. Vorl. Bemerkaug. *Allg. med. Central. Ztg.*, 1861, n° 100) et celles de Brondgeest (*Ouderzocknigen ouer den tonus der Willer- Keurige spieren*), il est vraisemblable que les muscles se trouvent ordinairement dans un état de légère contraction, que nous désignons sous le nom de tonus, et que cet état est dépendant de l'intégrité des racines postérieures sensitives de la moelle épinière. La section de ces racines le fait cesser. Il faut donc le considérer comme l'expression d'une excitation réflexe continue des extrémités des nerfs sensitifs. Force est par conséquent d'admettre que le tonus musculaire doit considérablement souffrir d'une maladie des racines postérieures. Je crois qu'il faut y rapporter la flaccidité et la mobilité anormale des membres. Ils n'ont pour ainsi dire plus de frein, il n'y a plus de mesure à leur élévation, à leur

(1) *L'ataxie tabétique, ses origines, son traitement par la rééducation des mouvements.* Edition française, Alcan, 1907.

flexion ; ils sont lancés comme les membres d'un polichinelle. L'harmonie des antagonistes fait défaut. Probablement il faut rapporter à cette cause une partie des troubles qui intéressent les sphincters de la vessie et du rectum. »

Debove et Boudet (Soc. de Biologie, 14 fév. 1880) étudièrent aussi le tonus des muscles chez les tabétiques, et conclurent que tous les muscles n'ont pas un tonus égal, parce que pendant leurs contractions, le son n'est pas le même pour chaque muscle. Debove et Boudet émettent alors une théorie de l'ataxie. « Ces diverses recherches nous ont fait admettre chez les ataxiques une très grande inégalité de la tonicité musculaire, et cette inégalité nous paraît être la cause de l'incoordination motrice. »

Cette théorie de l'inégalité de tonicité musculaire, telle que nous venons de la voir émise par Debove et Boudet, est la même que celle soutenue par Lockart Clarke (Hammond, *Maladies du système nerveux*, édition française, p 705) avant eux.

Quoique le mot d'hypotonie ait été créé par Frenkel, cet auteur n'a pas voulu identifier le mot de flaccidité musculaire avec ce mot d'hypotonie, et il applique celui-ci seulement aux mouvements passifs qui dépassent par leur étendue l'état normal. Et pour confirmer ce qu'il soutient, Frenkel ajoute qu'il trouve l'hypotonie, tel qu'il la comprend, même chez des malades tabétiques, dont la musculature au repos ne présente ni à l'œil, ni à la palpation, le moindre signe d'altération. Nous ne pouvons pas nous associer à cette conclusion de Frenkel, car nous n'avons pas observé de pareil cas ; nous sommes mieux d'accord avec Frenkel quand il dit plus loin : « Par contre on trouve des tabétiques dont les muscles sont maigres et flasques, sans que l'hypotonie soit bien marquée ». Autrement dit, pour nous, l'état de flaccidité apparaît longtemps avant qu'on puisse constater de l'exagération d'amplitude des mouvements passifs.

L'hypotonie telle que la définit Frenkel n'est pas la cause de l'ataxie ; elle ne peut pas n'être qu'une complication, quand elle est si exagérée, comme dans les cas de genu recurvatum, que les tibias sont luxés en arrière. Les acrobates qui se sont exercés dès leur enfance à faire des mouvements très étendus avec leurs membres, ne sont pas pour cela, des ataxiques. L'exagération de l'amplitude des mouvements volontaires et passifs tient chez eux, à l'élasticité très grande, développée par l'exercice, de tout l'appareil fibro-ligamenteux des articulations et du tissu musculaire, et non pas à une perte de la tonicité musculaire.

L'ataxie par conséquent — c'est-à-dire les phénomènes ataxiques que nous avons décrits dans cette première partie de notre travail — est la conséquence de la flaccidité musculaire, quand celle-ci coexiste avec une conservation de la force musculaire.

(*A suivre*).

CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES DE L'UNIVERSITÉ DE MOSCOU
Professeur : W. Roth.

ATROPHIE CURIEUSE ET RARE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA MOELLE ALLONGÉE

(SYPHILIS CÉRÉBRO-SPINALE).

PAR

A. HEIMANOWITSCH

Grâce à la direction bienveillante de M. le professeur W. Roth à qui j'adresse tous mes remerciements, il m'a été possible de faire l'étude d'un cas particulièrement intéressant de syphilis cérébro-spinale. Le malade était demeuré en observation pendant de longues années dans le service de la Clinique des maladies nerveuses de l'Université de Moscou. Il s'agissait d'une syphilis du système nerveux dont l'évolution progressive dura 26 ans ; sa symptomatologie ne cessa de se compliquer par l'apparition successive de la plupart des phénomènes qu'il est possible d'observer dans la syphilis à détermination cérébro-spinale.

Le tableau anatomique correspondant à une telle complication clinique se montra, comme on s'y attendait, extrêmement touffu et varié. Mais le fait, dominant tous les autres, est une atrophie très prononcée de la moelle épinière et d'une partie de la moelle allongée. C'est sur cette atrophie que je m'étendrai.

Une telle constatation, si exceptionnelle à première vue, répondait pourtant à l'idée qu'on pouvait se faire d'un système nerveux épuisé par l'évolution interminable d'un processus lentement progressif. D'autre part, il était de grand intérêt immédiat de rechercher le mécanisme et l'origine de cette atrophie.

Je ne me propose nullement, dans l'article actuel, de donner la description systématique et complète du cas considéré au point de vue clinique et au point de vue anatomique. Je n'envisagerai que la question « atrophie ». Les renseignements concernant l'évolution de la maladie et l'examen anatomo-histologique seront réduits au minimum.

L'*observation du malade* remplit à elle seule plusieurs cahiers d'observations de la Clinique ; le professeur Roth et plusieurs de ses assistants ont contribué à relever les phases successives de cette longue histoire.

C'est à l'âge de 18 ans, en 1878, que notre homme s'infecta de syphilis et déjà, deux ans plus tard, celle-ci s'annonçait comme « nerveuse » par un premier symptôme de participation du système nerveux, par l'inégalité pupillaire.

En 1884, à l'âge de 24 ans, le malade fut frappé d'un premier ictus, qui le laissa, mais pour deux jours seulement, hémiplégique du côté droit et aphasique. Un deuxième ictus, survenu deux semaines plus tard, reproduit l'aphasie et détermina une hémiplégie gauche ; les conséquences de ce second ictus furent plus graves ; elles ne se dissipèrent qu'au bout d'une année entière.

En 1891, le malade présenta les premiers indices d'un symptôme qui devait dès lors donner à toute la maladie une physionomie particulière ; c'est d'une atrophie musculaire qu'il va s'agir, et c'est par le deltoïde gauche qu'elle débuta. Au même moment, les troubles iriens s'accentuaient et atteignaient à l'immobilité pupillaire.

En 1892, troisième ictus, suivi de la parésie du voile du palais. Du côté gauche du corps, les atrophies musculaires s'étaient développées dans la direction du centre à la périphérie, du côté droit, au contraire, les atrophies devaient remonter de la périphérie à la racine des membres ; ayant débuté à droite, en 1895, par la main et l'avant-bras, l'atrophie ne cessa d'agrandir son domaine ; l'extension progressive des atrophies amena leur généralisation aux bras avec cette particularité fort originale que l'envahissement se fit dans deux sens opposés soit, comme il a déjà été dit, à gauche suivant la direction centrifuge, à droite suivant la direction centripète. En cette même année 1895, le malade souffrit dans les organes pelviens de troubles qui ne devaient plus le quitter pendant tout le reste de sa vie.

Parmi les phénomènes qui se produisirent après 1895, il faut citer le quatrième ictus, survenu en 1897, à la 37e année d'âge du malade ; il détermina des troubles des nerfs crâniens VI, VII et X du côté droit et notamment la difficulté de déglutir ; il existait une anesthésie du côté gauche, localisée au tronc.

En 1901, le malade commença visiblement à perdre de sa mémoire. Vers le même temps ses extrémités inférieures se parésièrent. En 1903, les aliments passaient dans les fosses nasales. En 1905, cinquième ictus, suivi d'aphasie. En 1906, le malade était absolument dément et il mourut cette année même avec des symptômes de cystite.

Il y a lieu de signaler que l'on pouvait, dans ce cas, parler de pseudo-tabes syphilitique. Depuis l'année 1894, jusqu'en 1897, le malade présenta à l'observation l'abolition de la réflectivité pupillaire, des douleurs d'arrachement, des sensations de brûlure à la plante des pieds, de l'ataxie

avec signe de Romberg, des érections insuffisantes et des retards dans l'émission d'urine. Bien que l'absence du réflexe patellaire ne fut pas observée, ce tableau rappelait le tabes de très près. Le traitement spécifique réussit à faire disparaître quelques phénomènes : ataxie, Romberg, brûlures de la plante des pieds. Ce fut la première atteinte au tableau qui dès lors devint imprécis.

Les manifestations du côté des organes pelviens et des membres inférieurs s'expliquaient par l'hypothèse d'une lésion transversale de la moelle que le microscope ultérieurement confirma.

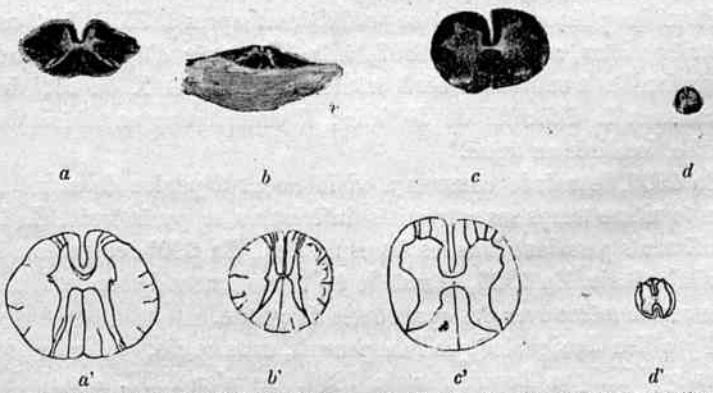
L'évolution compliquée de la maladie se poursuivit malgré la mise en œuvre d'un traitement spécifique énergique ; le malade y fut soumis à différentes reprises de 1878 jusqu'en 1897. Ultérieurement, il ne fut plus appliqué qu'un traitement tonique et symptomatique.

L'*examen anatomo-pathologique* fournit les résultats qui suivent :

A l'autopsie de l'encéphale, on constata une méningite ancienne et de vastes foyers de ramollissement dans la substance blanche. Il y avait des ramollissements dans la région des capsules internes ; sous le microscope, on reconnut une légère diminution du volume des cellules nerveuses et une certaine multiplication des vaisseaux.

Dans la région du tronc cérébral, il existait u ne leptoméningite moin ancienne avec abondante infiltration de cellules rondes qui pourtant ne se trouvait pas en tous points avec des lésions vasculaires type de Heubner et portant à la fois sur les artères et sur les veines.

Un grand foyer occupait la protubérance et la moelle allongée dans sa partie droite, et à peu près tous les noyaux de la région étaient plus ou moins intéressés par le processus pathologique.



a b c d, coupes de la moelle atrophiée. — *a' b' c' d'*, coupes d'une moelle normale. — *aa'* moelle cervicale. — *bb'* région dorsale ; la moelle dorsale atrophiée est doublée d'une pachyméningite. — *cc'* région lombaire. — *dd'* Cone terminal.

C'est au niveau de la partie inférieure de la moelle allongée que com-

mence l'*atrophie* ; elle passe insensiblement du bulbe à la moelle cervicale, tout en accentuant son intensité. La moelle épinière, dans toute sa hauteur, présente une atrophie fortement accusée ; de plus une pachyméningite développe son épaississement sur la moelle dorsale, du 2e au 11e segment.

L'état atrophique est très marqué pour la moelle épinière, il l'est d'une façon plus légère dans la moelle allongée. Si on considère l'atrophie dans les diverses régions médullaires, on note qu'elle est très forte dans la région cervicale ; dans la région dorsale, elle est extrême, mais ici il y a à compter avec l'existence de la pachyméningite ; enfin, dans la région lombaire, elle se trouve un peu moins accentuée que dans la région cervicale.

Nous croyons utile de reproduire ici les chiffres obtenus dans la mensuration de la moelle épinière fixée dans la formaline.

N° du segment	Diamètre sagittal en centimèt.	Diamètre transversal en centimèt.	Epaisseur de la pachy-leptoméningite
2e cervical	0.6	1.1	
3e »	0.5	1.25	
4e »	0.45	1.2	
5e »	0.5	1.25	
6e »	0.7	1.15	
7e »	0.7	1.15	
8e »	0.7	1.0	
1e dorsal	0.6	0.85	
2e »	0.35	0.9	0.25
3e »	0.45	0.75	0.4
4e »	0.37	.1	10.45
5e »	0.4	0.9	0.37
6e »	0.45	0.8	0.42
7e »	0.42	0.8	0.5
8e »	0.35	0.8	0.47
9e »	0.45	0.75	0.35
10e »	0.5	0.8	0.32
11e »	0.5	0.9	0.3
12e »	0.5	0.85	0.2
1re lombaire	0.5	0.85	
2e »	0.6	0.8	
3e »	0.6	1.0	
4e »	0.65	1.05	

Dans la figure demi-schématique ci-jointe, nous avons indiqué, accolée à la coupe de la moelle dorsale, l'épaisseur moyenne des membranes méningées réunies en croissant, afin de rendre compte en même temps de la symphyse médullo-méningée.

La description du cas extrême d'atrophie dont nous nous occupons exige, pour être complète, en outre de la mensuration *in toto* des coupes, le dénombrement et la mensuration des fibres.

Nous citerons les chiffres obtenus pour le quatrième segment dorsal, niveau où la moelle se présente atrophiée au maximum. Faisant usage d'un grossissement de 650 fois, nous comptons dans la partie périphérique de la substance blanche du cordon antérieur une moyenne de 70 à 80 fibres par champ de microscope. Dans les faisceaux pyramidaux dégénérés, nous trouvons la moitié de ce nombre, soit 35, et dans les colonnes dégénérées de Goll, 60.

La mensuration des fibres donne les nombres suivants. Dans les faisceaux pyramidaux latéraux, le diamètre minimum des fibres intactes est de 0,75 μ ; ces fibres très minces sont assez nombreuses dans le champ du microscope. La plus grande dimension des fibres pyramidales croisées s'exprime par les chiffres 7,7 $\mu \times$ 4,6 μ mesurés sur les coupes. Or, normalement, les plus grandes dimensions diamétrales des fibres pyramidales sont de 10 $\mu \times$ 7,7 μ et les fibres fines qui se présentent très serrées ont un diamètre de 1,7 μ.

Dans les cordons postérieurs, le minimum du diamètre des fibres est de 0,7 μ, et les plus grosses mesurent 3 $\mu \times$ 2 μ. Or, normalement, les fibres fines ont 3 $\mu \times$ 3 μ ; les plus grosses ont pour dimension 7,7 $\mu \times$ 3,8 μ.

Les chiffres moyens que nous présentons ont été obtenus par l'examen d'une série de préparations normales.

*
* *

L'anatomie pathologique ne saurait réunir en un groupe unique et différencié les atrophies de la moelle et de l'encéphale ; à plus forte raison, la clinique serait-elle incapable de grouper un syndrome quelque peu précis et les manifestations de ces états atrophiques.

Le diagnostic neurologique se propose de parvenir à la connaissance de l'étiologie des processus morbides et de déterminer la topographie des lésions dans le sens de la plus large acception de ce terme.

Il était donc, dans notre cas, impossible d'arriver à poser le diagnostic d'atrophie médullaire et c'eût été même un contre-sens logique que de chercher à l'établir. La possibilité d'un diagnostic d'atrophie ne saurait être admise que dans les cas où il peut s'agir d'une atrophie systématique (maladie de Friedreich, atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, etc..). Mais l'idée générale de l'atrophie de la substance nerveuse considérée en soi comme ayant sa réalité propre, comme une entité si l'on veut, ne saurait

être admise ; en effet, l'atrophie n'est qu'une diminution de volume et de multiples processus morbides diminuent le volume des organes encéphalo-médullaires. Telle est la myélite dont la conséquence est la sclérose de la moelle ; telle est la lésion destructive des cornes grises provoquée par une infection ou une intoxication ; telle est une oblitération des artères spinales qui supprime l'apport nutritif ; dans l'un et l'autre cas, la moelle subit des rétractions.

Cela n'a pas empêché certains cliniciens (1) d'employer le terme d' « atrophie de l'encéphale », notamment pour désigner le processus de la porencéphalie ; cependant ici, il n'est pas question de l'atrophie des fibres.

Si nous envisageons les causes aptes à provoquer l'état atrophique du système nerveux central, il est besoin, avant toute autre considération, de penser aux troubles circulatoires.

Oppenheim a publié un seul cas d'atrophie du système nerveux central (moelle épinière). Long et Wiki, qui ont décrit un fait analogue, ont mis l'atrophie en rapport avec les troubles en question.

Dans le cas de ces derniers auteurs, le malade avait présenté pendant sa vie une paralysie spinale spasmodique avec altération de la sensibilité de la vessie et du rectum. L'autopsie permit de constater l'existence, dans l'étendue du premier jusqu'au 9e segment dorsal, d'une atrophie de la moelle s'exprimant par les nombres suivants :

N° des segments	Diamètre sagittal en centimèt.	Diamètre transversal en centimèt.
1er dorsal	0.83	0.93
3e »	0.73	0.8
5e »	0.68	0.83
9e »	0.37	0.73

Les troubles circulatoire, du système nerveux ont particulièrement été étudiés par Schmauss (2) dans leurs modalités et dans leurs conséquences.

D'après cet auteur les troubles vasculaires peuvent avoir, suivant l'intensité du processus pathologique qui sévit sur le système nerveux central, trois ordres de conséquences : 1° lorsque l'évolution est rapide, il se produit un ramollissement ; 2° si l'évolution est de rapidité moyenne, la lésion déterminée est une dégénération. Enfin 3° si l'évolution se fait avec lenteur, la conséquence en est une simple atrophie.

(1) Freund, *Das Gehirn eines Falles von progressiv Atrophie des Gehirns*, etc... Allegemeine Medizinal-Zeitung, 1902, n° 55.

(2) Schmauss, *Vorlesungen über die pathologische Anatomie der Rückenmarks*, p. 235.

Le rapport de l'évolution morbide à l'altération des cellules nerveuses est de même forme et ceci est prouvé par les recherches expérimentales de Soukhanoff et d'autres.

Cependant le cas d'atrophie que nous présentons ici paraît unique dans son genre. Il reconnaît une tout autre étiologie que le cas de Long et Wiki, dans lequel d'ailleurs l'atrophie est fort loin d'atteindre l'intensité reconnue dans notre cas. Après ce que nous allons ajouter, il paraîtra évident que, dans le fait étudié par nous, la cause de l'atrophie n'avait rien à voir avec des troubles de la circulation.

La cause de l'atrophie ne pouvait pas tenir non plus à une compression de la moelle, circulaire ou non. La compression médullaire qui s'exercerait de la façon la plus lente possible ne laisserait pas de provoquer la dégénération parenchymateuse de tous les faisceaux. Or cela n'existe pas dans notre cas.

Dans la région dorsale de notre moelle, c'est-à-dire là où l'épaississement pachyméningitique se présente avec ses plus fortes dimensions, la moelle épinière se trouve considérablement réduite. Il n'en est pas moins évident que, même avant l'examen histologique, il était impossible de mettre l'atrophie sous la dépendance de la seule compression exercée par des membranes devenues plus épaisses. La pachyméningite en effet ne se trouve que dans la région dorsale ; dans la région lombaire, il n'existe pas trace de méningite et cependant la moelle épinière s'y montre aussi considérablement atrophiée.

Cette dernière circonstance élimine également la possibilité d'une atrophie par constriction des vaisseaux du fait de la méningite ; on ne saurait invoquer en cette région la possibilité d'un étranglement des vaisseaux par le tissu inflammatoire de la leptoméningite environnante et leur sclérose consécutive.

Donc, comme nous l'avons déjà dit, notre atrophie médullaire a une cause qui n'a rien à voir avec des troubles circulatoires, quels qu'ils soient, de l'axe nerveux.

Dans la région lombaire, l'atrophie existe d'une façon bien nette. Ici nous trouvons les vaisseaux absolument normaux ; il n'existe pas trace de sclérose et rien qui puisse éveiller l'idée de troubles circulatoires pouvant être la cause de l'atrophie. On ne constate pas non plus ici de multiplication vasculaire avec sclérose des tissus, fait anatomique qui pourrait être rapporté à la régression d'un processus inflammatoire ayant terminé son évolution.

En résumé, nous nous sommes efforcé de démontrer que ni la pachyméningite, ni la leptoméningite ne sauraient être, dans notre cas, la cause de l'atrophie ; on ne peut cependant pas refuser une certaine importance

au processus pachyméningitique très développé dans la région dorsale en ce qui concerne la détermination d'une diminution du diamètre de la moelle en cette région.

Sur toute la hauteur de la moelle dorsale, en même temps que nous constations la pachyméningite, nous observions les traces d'un processus myélitique depuis longtemps éteint ; les vaisseaux sont sclérosés et le tissu intermédiaire est devenu plus abondant et plus touffu. Au moment du plus grand développement du processus myélitique, ayant eu pour conséquence la sclérose et la rétraction des tissus, cette dernière, s'adjoignant à l'atrophie, a provoqué la diminution maximale de la moelle épinière dans la région dorsale.

Il ne semble pas utile de prolonger cette discussion ; la seule cause qui dans notre cas est susceptible d'expliquer l'état atrophique de la moelle épinière et de la moelle allongée est une lente influence toxique. En d'autres termes, l'action lente et prolongée des toxines de la syphilis sur le névraxe nous paraît constituer la cause nécessaire et suffisante de l'atrophie de la substance nerveuse que nous avons décrite. C'est à cette conclusion que nous désirions aboutir.

UN NOUVEAU CAS D'ACHONDROPLASIE

(ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOGRAPHIQUE),

PAR

J. REBATTU,

Chef de clinique médicale adjoint à la Faculté de Lyon.

Depuis que la question de l'achondroplasie est sortie en 1900, avec Pierre-Marie, du domaine des curiosités médicales, elle a été étudiée par de nombreux auteurs : Porak et Durante, Poncet et Leriche, Apert, Regnault, pour ne citer que les principaux, et de nombreux cas ont été publiés à propos desquels les nouvelles données ont été précisées et les acquisitions récentes mises au point. Contentons-nous de signaler les travaux d'ensemble d'Ettore Levi en 1909 et de Franchini et Tanazi en 1910 dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, qui s'attachent surtout à l'étude de la pathogénie de cette dystrophie et de son caractère héréditaire si discuté : ces derniers auteurs se rallient nettement aux idées soutenues par Poncet et Leriche affirmant l'existence d'une achondroplasie physiologique, véritable retour ancestral.

Nous voulons simplement apporter un nouveau cas qu'il nous a été donné d'observer dans le service de M. Mollard, médecin des hôpitaux de Lyon, alors que nous étions son interne (1). Si, de l'étude d'un cas isolé la question de l'achondroplasie ne retire qu'un bénéfice médiocre, c'est de l'examen du plus grand nombre de faits possible que pourra peut-être se dégager un jour une conception définitive, vraiment satisfaisante. Cette idée légitime la publication des nouveaux cas d'achondroplasie, qui se sont multipliés d'ailleurs ces dernières années : leur nombre était de 42 en 1904, nous avons relevé 44 nouvelles observations : ce qui porte à 86 le nombre de documents sur lesquels doit porter l'étude de cette dystrophie.

(1) Nous remercions notre maître, M. le Dr Mollard, qui a bien voulu nous permettre d'utiliser cette observation.

OBSERVATION.

B..., Adrienne, âgée de 48 ans, née à Montalieu-Vercieu, dans le département de l'Isère.

Antécédents héréditaires. — Ses parents sont morts âgés ; ils étaient d'une stature élevée ainsi que ses grands-parents qu'elle a bien connus. Son père était gendarme et sa mère était plus grande que lui : tous deux étaient originaires du Bourg-d'Oisans.

Elle est la seconde d'une famille de 3 enfants ; une sœur, morte à 18 ans, était bossue. Une autre qui est en bonne santé, est d'une taille un peu au-dessus de la moyenne.

Antécédents personnels. — Née à terme, elle a marché assez tard sans qu'elle puisse préciser davantage. Elle ne sait si on s'aperçut à sa naissance qu'elle avait les bras et les jambes anormalement courts ; mais elle raconte qu'elle a toujours été plus petite que les enfants de son âge ; ce défaut de taille fut attribué à la vive impression causée sur sa mère, pendant sa grossesse, par des saltimbanques qui montraient des curiosités difformes. Le fait que l'on ait cherché à l'interpréter ainsi, semble bien prouver l'absence de tout caractère héréditaire et familial dans la dystrophie de notre naine.

Ajoutons qu'elle affirme n'avoir jamais été nouée.

Elle a eu la scarlatine et la rougeole dans son enfance. Pas d'adénite, n d'otorrhée. Pas de bronchite.

Elle a fréquenté l'école de 8 ans à 13 ans ; elle apprit à lire, non sans quelque difficulté, car, déclare-t-elle, elle avait la tête dure ; là se borna son instruction.

Elle fut réglée à 23 ans seulement, très régulièrement jusqu'à 46 ans, époque à laquelle survint une ménopause normale.

Mariée à 30 ans, elle a eu de nombreuses grossesses : 9 exactement. La première se termina à 7 mois 1/2 par la naissance de deux jumeaux qui ne vécurent pas. Les suivantes se terminèrent à 6 ou 7 mois, les nouveau-nés n'étant pas viables. Seules la 5e et la 6e grossesses allèrent jusqu'à terme : elle eut ainsi un garçon qu'elle ne put nourrir que 15 jours et qui mourut à 8 mois de la diarrhée, puis un second garçon qui ne vécut que 2 mois. Il faut noter que ces 2 enfants nés à terme paraissent avoir été hydrocéphales, car elle déclare qu'ils avaient une tête énorme et que, au dire du médecin, ils avaient de l'eau dans la tête ; elle ne se rappelle pas les dimensions de leurs membres, et il est impossible de savoir s'ils étaient achondroplasiques.

Elle eut encore 3 grossesses qui se terminèrent vers 7 mois ; car elle avait pris l'habitude de venir accoucher à la Charité de Lyon, où l'on provoquait, par l'introduction de sondes, l'accouchement prématuré vers 7 mois. Jamais les enfants ne vécurent. C'est pour cela que, désirant avoir des enfants vivants, elle n'alla pas à la Maternité pour ses 5e et 6e grossesses ; mais elle fut très malade : ses enfants ne vécurent que quelques mois ; aussi recommença-t-elle, lors de ses nouvelles grossesses, à venir accoucher vers 7 mois. Toujours l'accouchement fut provoqué par des bougies, et la césarienne ne fut jamais pra-

tiquée. Nous n'avons d'ailleurs pu retrouver trace des observations qui durent être prises à la Charité. La dernière grossesse date de 1900 : la malade avait alors 37 ans.

Etat actuel. — Il suffit de jeter un coup d'œil sur les photographies pour se rendre compte que notre naine présente le type classique du nanisme achondroplasique : la tête volumineuse, la micromélie à prédominance rhizomélique, la lordose lombaire, la forme des mains, etc...

Voici les résultats métriques des principales mensurations effectuées :

Hauteur totale, du vertex au talon	125 cent.
Distance sterno-pubienne	50 »
Distance du pubis au sol	54 »
Distance de la fourchette sternale au sol	104 »

Crâne.

Circonférence maxima	54 »
Diamètre biparié tal maximum	180 mm.
Diamètre antéro-postérieur	183 »
Index céphalique	98,4

Tronc.

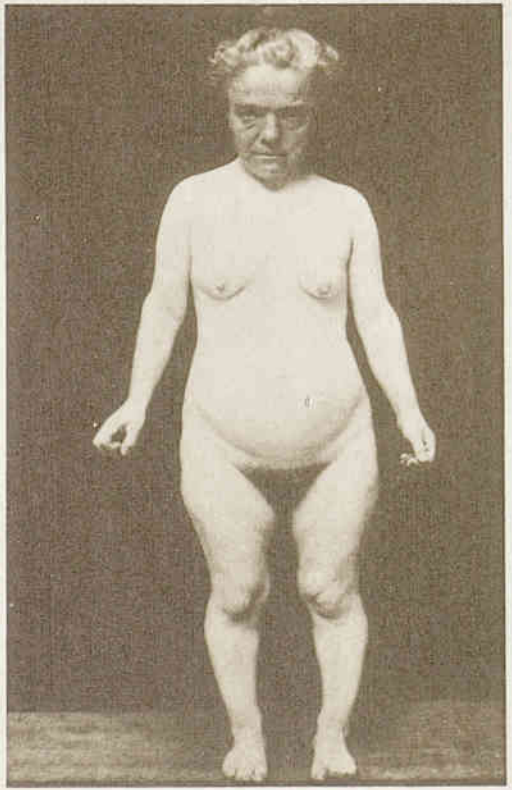
Circonférence thoracique maxima	86 »
Circonférence abdominale au niveau de l'ombilic	80 »
Circonférence maxima du bassin	92 »
Diamètre promonto-pubien	8 »

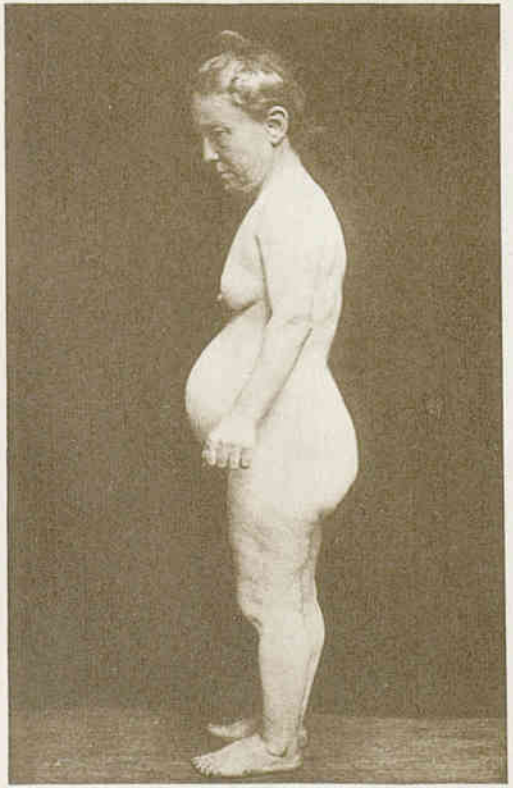
Extrémités supérieures.

Longueur totale du membre supérieur, de l'acromion jusqu'à l'extrémité du radius	50 »
Longueur du bras, de l'acromion à l'olécrâne	18 »
Longueur de l'avant-bras, de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius	17 »
Longueur de la main depuis l'apophyse styloïde du radius jusqu'à l'extrémité du médius	15 »
Longueur du médius	7 »
Longueur de l'index	6 »
Longueur de l'annulaire	5 1/2
Longueur du petit doigt	5 »
Circonférence du membre supérieur prise au pli du coude	24 »
Index radio-huméral	94,4

Extrémités inférieures.

Longueur du fémur, depuis le grand trochanter jusqu'à l'interligne articulaire du genou	27 »
Longueur de la jambe, depuis l'interligne articulaire du genou jusqu'à la pointe de la malléole externe	25 »





BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE FACULTÉ DE MÉDECINE

ACHONDROPLASIE

(J. Rebattu).

Longueur totale du membre inférieur, du grand tronchanter au sol.	55 mm.
Longueur maxima du pied	18 »
Circonférence de la cuisse à 5 cm. de l'extrémité supérieure de la rotule.	37 »
Circonférence de la jambe à 7 cm. de l'extrémité inférieure de la rotule	33 »
Index tibio-fémoral	92,5

Description du crâne et de la face. — La tête est volumineuse, le front proéminent ; les bosses pariétales sont très accusées. Pas d'asymétrie crânienne.

La circonférence maxima du crâne (54 cm.) dépasse légèrement la normale, et l'index céphalique atteint le chiffre énorme de 98.4, témoignant d'une hyperbrachycéphalie extrême, puisque l'index céphalique oscille normalement entre 75 (dolicéphalie) et 85 (brachycéphalie).

Les oreilles sont normalement conformées : le nez est un peu court, mais il n'est ni camard, ni retroussé.

Les dents, bien plantées, sont de surface régulière, la voûte palatine est légèrement ogivale.

La face n'est pas très petite : les mâchoires sont fortes, sans qu'il y ait de prognathisme.

Le cou est fort et court.

Description du tronc. — Le tronc est bien développé et offre les mêmes dimensions que chez un sujet de taille normale ; la distance sternopubienne est de 50 centimètres, se rapprochant singulièrement de la normale qui est de 51 centimètres.

L'abdomen est fortement proéminent : ce qui est la conséquence d'une lordose lombaire accusée. Pas d'autre déviation de la colonne. Les omoplates sont peu développées.

Les seins sont moyennement développés, les muscles du tronc ont un développement normal.

Ajoutons que la malade présente un certain degré d'obésité.

Extrémités supérieures.— La brièveté des membres supérieurs attire l'attention dès que la malade est debout et laisse pendre les bras le long du corps, dont ils restent toujours à une certaine distance. On constate que les doigts atteignent à peine la partie supérieure de la région pubienne. Le raccourcissement, ainsi que l'attestent les mensurations, porte surtout sur le segment brachial, affectant ainsi un caractère rhizomélique, l'index radiohuméral est en effet de 94.4, son chiffre moyen étant de 89.

Les mains sont courtes, épaisses ; la déformation en trident existe, sans être très accusée. La différence de longueur entre les doigts est atténuée.

Pas d'hypotonie articulaire au niveau des articulations phalangiennes.

Extrémités inférieures. — Comme au niveau des membres supérieurs, il existe une brièveté à prédominance rhizomélique ; et c'est à elle qu'est due l'exiguïté de la taille.

Les cuisses sont courtes, épaisses, un peu arquées en avant ; les jambes dessinent une légère courbe à concavité interne. La musculature est normale. Les pieds, courts, ont une tendance à être carrés ; il n'y a pas d'implantation défectueuse des métatarsiens. L'absence complète de voûte plantaire constitue un pied plat des plus typiques.

Examen des viscères et des téguments. — Rien à signaler du côté des différents appareils : la tension radiale est de 15 au Potain. Les poumons sonnent et respirent bien ; les sommets ne sont pas suspects.

Pas d'albumine dans les urines.

La menstruation est devenue irrégulière, mais la ménopause à son début doit en être rendue reponsable.

Les réflexes cutanés, tendineux sont normaux.

Le système pileux est normalement développé.

Aucun trouble trophique ; le corps thyroïde est normal.

Pas de troubles du côté des organes des sens.

Etat psychique. — Au point de vue psychique, la malade présente une intelligence plutôt au-dessous de la moyenne, sans qu'il y ait un déficit très marqué. Elle a eu, dans son enfance, beaucoup de peine à apprendre à lire et à écrire. Actuellement elle ne sait plus écrire du tout, et elle lit très défectueusement.

Elle est timide, elle n'est pas menteuse ni blagueuse. Elle s'est montrée très complaisante pour ses voisines de lit à l'hôpital, et aimait à rendre service aux sœurs.

Ses sentiments affectifs sont très développés, à l'encontre de beaucoup d'achondroplasiques dont l'égoïsme a été remarqué.

Examen radiographique. — La radiographie du coude montre un épaississement marqué de l'épiphyse humérale inférieure et aussi de l'extrémité supérieure du cubitus. L'épiphyse radiale ne présente pas de développement exagéré ; au-dessous de la tubérosité bicipitale du radius un peu forte, la diaphyse décrit une courbure à concavité interne (Pl. LVIII).

Au niveau de l'articulation radio-carpienne, l'épiphyse cubitale présente une apophyse styloïde très longue qui s'avance vers le carpe.

Rien de particulier au niveau du carpe.

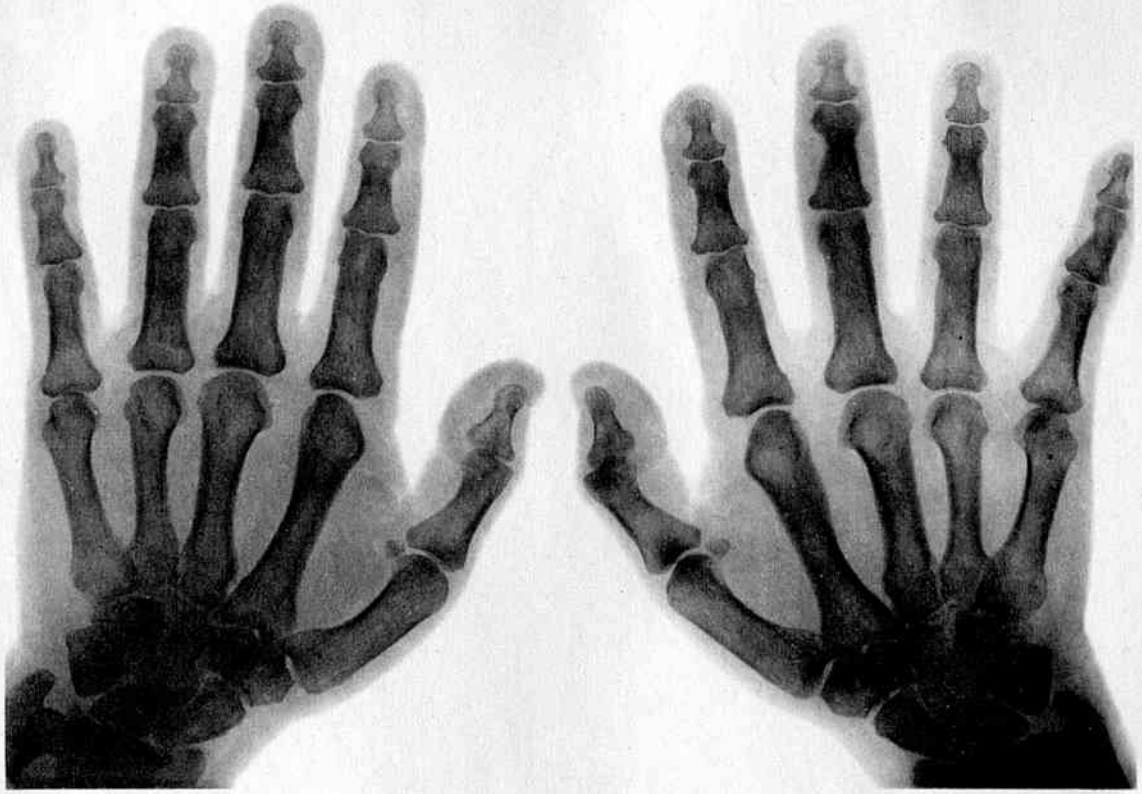
Les métacarpiens sont courts, épais, leurs épiphyses sont très développées. A noter que le quatrième métacarpien est de chaque côté notablement plus court et surtout plus grêle que les autres (Pl. LVI).

Les premières phalanges sont également épaissies.

Du côté de l'articulation du genou les épiphyses fémorale et tibiale sont volumineuses et forment une surface articulaire élargie. Le péroné est de longueur normale et ne participe pas à l'articulation du genou ainsi qu'on l'a souvent noté (Pl. LIX).

Rien à noter du côté du tarse. Les métatarsiens ont des épiphyses volumineuses, des diaphyses normales (Pl. LVII).

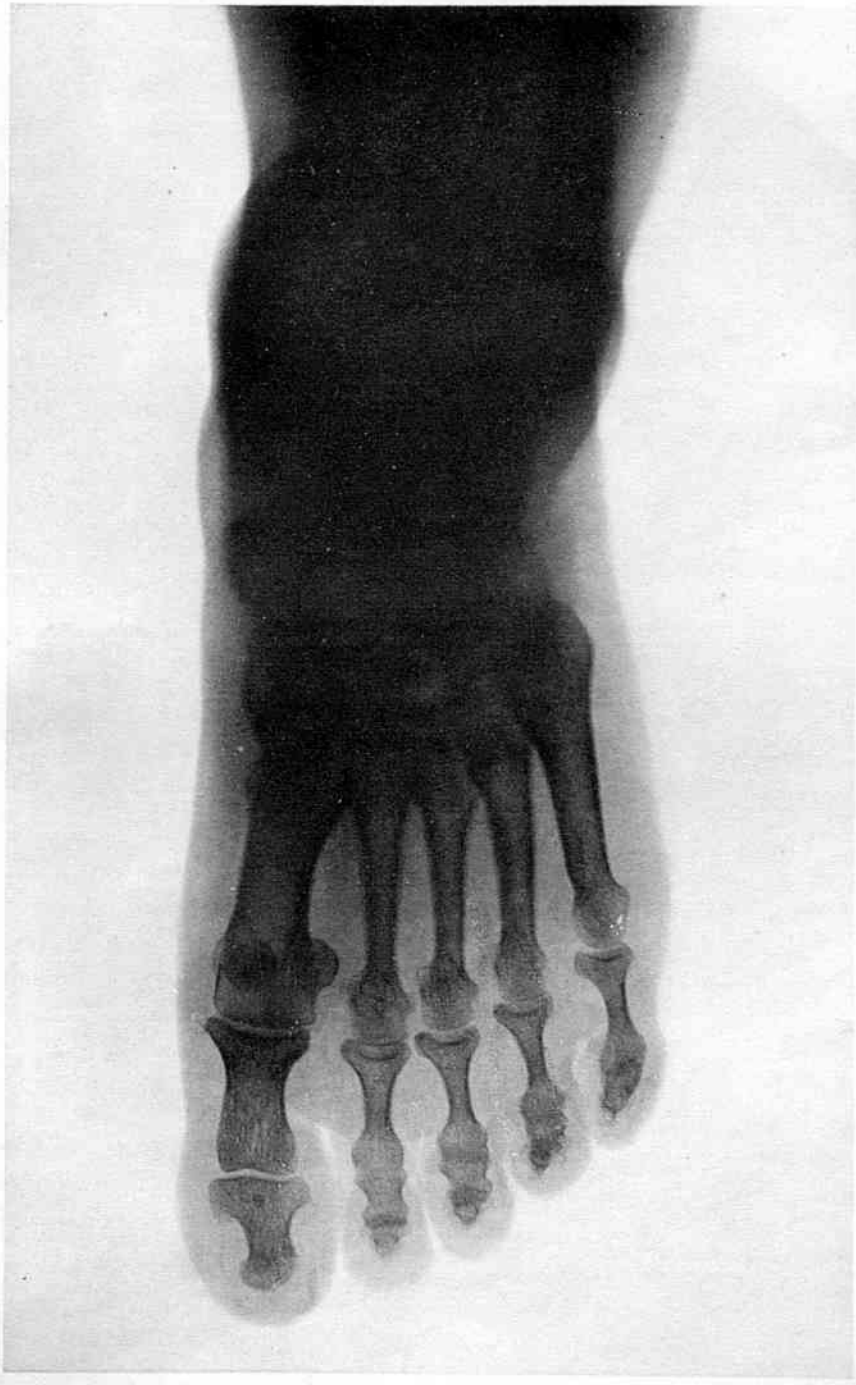
Notons que le cartilage de conjugaison ne subsiste, même partiellement, en aucun point ; les soudures diaphyso-épiphysaires sont partout complètes, et ce



ACHONDROPLASIE

(Radiographie des mains).

(J. Rebattu).



ACHONDROPLASIE

(Radiographie du pied).

(J. Rebattu).

ACHONDROPLASIE

(Radiographie de l'avant-bras).

(J. Rebattu).

ACHONDROPLASIE

(Radiographie du genou).

(J. Rebattu).

qui frappe le plus, c'est le volume des épiphyses et aussi des diaphyses par rapport à la longueur des os.

*
* *

La simple inspection de notre sujet permet de porter le diagnostic d'achondroplasie. On ne peut songer au rachitisme, pas plus qu'à l'infantilisme de Brissaud ou de Lorain ; la micromélie fait éliminer le nanisme banal.

Le diagnostic de nanisme achondroplasique s'impose ; macrocéphalie à type brachycéphalique, micromélie à prédominance rhizomélique, lordose lombaire, mains carrées en trident, il ne manque aucun des caractères primordiaux.

Rappelons brièvement les principaux traits de l'observation, en notant l'absence de certains caractères secondaires, inconstants d'ailleurs dans cette dystrophie.

La *macrocéphalie* n'est pas seulement relative, mais réelle, ainsi qu'en témoignent les mensurations ; elle est du *type brachycéphalique*, et *l'index céphalique* 98, 4 est un des plus élevés qui aient jamais été constatés.

Le tronc est tout à fait normal comme dimensions ; à noter la lordose lombaire, la proéminence de l'abdomen, constantes chez les femmes achondroplasiques.

L'exiguïté de la taille tient uniquement à la brièveté des membres inférieurs. La *micromélie* est aussi marquée au niveau des membres supérieurs, elle est *rhizomélique* ; en effet, les index tibiofémoral et radiohuméral sont nettement supérieurs à la moyenne. Le raccourcissement est moins accusé au niveau des mains et des pieds, qui présentent à un certain degré la *conformation carrée* ; la *déformation en trident* est incontestable, quoique peu accusée.

Ce qui ressort avant tout de l'examen *radiographique*, c'est la *soudure complète diaphyso-épiphysaire*, la non-persistance des cartilages de conjugaison, et aussi le volume des épiphyses : quant aux diaphyses, elles sont aussi larges que celles des os d'un sujet normal, et leur épaisseur est disproportionnée avec leur longueur.

En outre, nous avons remarqué *l'anormale brièveté du 4e métacarpien*, à gauche aussi bien qu'à droite : c'est une malformation signalée par E. Levi qui l'a retrouvée dans les cas de Marie et de Dufour et la considère comme caractéristique de l'achondroplasie. Tel n'est pas l'avis de Chevalier qui, dans une longue et récente étude consacrée à la brachymélie métapodiale congénitale, déclare l'avoir constatée dans d'autres affections, notamment chez des sujets atteints d'exostoses ostéogéniques.

C'est là la seule anomalie constatée au niveau de la main ; mais il faut

ajouter que l'apophyse styloïde du cubitus, présentant un développement exagéré, atteint presque le milieu du carpe.

Le cubitus ne présente pas une brièveté anormale ainsi que E. Levi l'a signalé, et le péroné ne participe pas à l'articulation du genou.

Du côté du pied, les métatarsiens, notamment les quatrièmes, ne présentent aucune anomalie. Mais il faut relever l'existence d'un pied plat, alors qu'on note plus souvent une voûte plantaire très excavée.

Le développement des muscles est tout à fait normal, sans être exagéré.

Les seins sont bien développés : la vie sexuelle de notre naine a été active, puisqu'elle a eu 9 grossesses, qui ont nécessité à plusieurs reprises l'accouchement prématuré à 7 mois. Elle n'a jamais subi de césarienne.

La peau ne présente aucun trouble. Il n'y a pas trace de myxœdème ; le corps thyroïde paraît normal.

Les différents appareils fonctionnent régulièrement. Il n'existe aucun stigmate de syphilis, et la tuberculose ne peut être soupçonnée.

Au point de vue *psychique*, tout a été dit sur les achondroplasiques, considérés par certains auteurs comme très intelligents, par d'autres comme présentant une certaine débilité d'esprit, et l'on a même parlé de la débilité d'esprit achondroplasique. Boulenger a décrit un cas d'idiotie chez une achondroplasique, et Chaumier et Taty ont constaté de la confusion mentale. Notre sujet présentait une intelligence plutôt au-dessous de la moyenne, mais beaucoup de bon sens et un bon caractère. Il semble qu'on ne puisse décrire un psychisme spécial des achondroplasiques, dont l'intelligence, suivant les cas, peut être supérieure, égale ou inférieure à la normale.

En ce qui concerne le *caractère héréditaire*, nous n'avons relevé aucun antécédent, aucune tare chez les parents et même chez les grands-parents de notre sujet qui se les rappelle très bien. Une sœur paraît avoir été scoliotique. Elle-même déclare que ses deux seuls enfants qui sont venus à terme avaient une grosse tête, et que, au dire du médecin, ils avaient de l'eau dans la tête ; mais elle ne sait si leurs membres étaient anormalement courts, et l'on ne peut savoir de façon certaine s'il s'agissait également d'achondroplasiques.

*
* *

Tels sont les points les plus importants à relever dans l'observation et dans l'histoire de notre sujet. Peuvent-ils nous permettre de décider à quelle variété d'achondroplasie nous avons affaire, et pouvons-nous en tirer quelque indication au point de vue pathogénique ?

Tout caractère héréditaire paraît devoir être éliminé chez notre sujet. Mais ce n'est pas un argument contre la conception héréditaire, en faveur

de laquelle des faits impressionnants ont été produits et qu'ont récemment soutenu Franchini et Zanazi : ces auteurs n'ont d'ailleurs pas défendu le caractère héréditaire constant de l'achondroplasie, mais ont établi son existence dans quelques cas. Notons cependant des faits, d'apparence paradoxale, comme celui de Hutchinson qui a constaté une dystrophie achondroplasique typique chez une jumelle dont la sœur était parfaitement conformée. En revanche, les deux achondroplasiques de Franchini et Zanazi ont eu une fille également achondroplasique. Ce fait est à noter, car il est rare de pouvoir accoupler deux achondroplasiques et, de plus, le rétrécissement du bassin empêche souvent la grossesse d'arriver à terme, et rarement les nouveau-nés prématurés sont viables.

A défaut de caractère héréditaire, notre sujet présente-t-il des stigmates de tuberculose, de syphilis ? Nous avons noté le résultat négatif de nos recherches dans cet ordre d'idées. On ne peut nier d'une façon absolue l'existence de ces tares chez ses parents, pas plus que l'alcoolisme ; mais rien n'y fait penser spécialement, et la malade affirme que ses parents étaient très sobres. A discuter plus longuement cette question, nous entrerions dans le domaine des hypothèses, et si une enquête peut donner des résultats, c'est uniquement en présence d'un nouveau-né achondroplasique : on peut alors rechercher les infections et intoxications qu'a pu présenter la mère pendant la grossesse.

La *soudure complète diaphyso-épiphysaire* doit, chez notre sujet, faire penser à un vice de développement plutôt qu'à une affection sclérosante des cartilages fertiles, et c'est dans le cadre des *achondroplasies dites physiologiques* que nous croyons devoir le ranger.

Ce n'est là qu'une probabilité ; car seul un examen histologique pourrait nous permettre de nier la sclérose des cartilages de conjugaison. Sans doute, notre sujet jouit d'une santé excellente ; ce n'est pas une malade, et pour ceux qui sont partisans de l'*achondroplasie physiologique*, de l'*achondroplasie retour ancestral* c'est, après les données de la radiographie, un des meilleurs arguments. Remarquons en passant que le fait que de tels sujets ont une bonne santé ne permet pas d'éliminer une affection intrautérine, ayant produit une sclérose des cartilages, une cicatrice indélébile, mais ayant guéri, ayant respecté les différents appareils. Combien souvent les maladies de l'enfance, ayant abouti à une infirmité, n'ont retenti en aucune façon sur l'état général !

Mais pour prouver d'une façon incontestable l'existence très probable de l'achondroplasie physiologique, des *examens histologiques* sont nécessaires. Les examens, déjà anciens, pratiqués par Winckler, Kassowitz, Spillmann, Porak et Durante, ont toujours montré de la sclérose. Les examens récents, très peu nombreux, n'ont jamais, à notre connaissance,

établi l'absence de sclérose. Il serait également à désirer que de pareils examens soient pratiqués chez les animaux « bas sur pattes » comme les chiens bassets, les bœufs natos etc.., dont les analogies avec les nains achondroplasiques sont évidentes. L'absence de lésion des cartilages chez ces animaux et chez les achondroplasiques fournirait un argument singulièrement probant en faveur de l'achondroplasie dite physiologique.

Lorsqu'il y a sclérose, on est en droit de penser à une maladie infectieuse ou toxique ayant retenti sur les cartilages, par l'intermédiaire très probable des glandes à sécrétion interne, qu'elle ait entraîné un *hypofonctionnement des glandes excitatrices de la croissance* (thymus, corps thyroïde, etc.), ou bien un *hyperfonctionnement des glandes frénatrices de la croissance*, comme le testicule et l'ovaire.

D'ailleurs, l'absence de sclérose ne permet pas d'éliminer une affection, ou au moins un trouble fonctionnel des glandes à sécrétion interne, ayant produit une soudure hâtive diaphyso-épiphysaire, tandis que dans le gigantisme cette soudure est retardée, expliquant ainsi le développement exagéré des membres. L'opposition entre le gigantisme et l'achondroplasie a d'ailleurs attiré depuis longtemps l'attention des observateurs. Dans ces deux dystrophies, le tronc est sensiblement normal, l'anomalie porte exclusivement sur les membres, qui présentent soit une brièveté anormale, soit une longueur démesurée. Il est donc permis de penser que c'est une lésion différente, ou plutôt un *trouble fonctionnel en sens contraire du système glandulaire qui tient sous sa dépendance la croissance des membres*, qu'il faut incriminer.

Il existe d'ailleurs des cas de gigantisme atténué, que l'on a décrits aussi sous le nom d'infantilisme prolongé ; ce sont des adolescents, de taille élevée, aux membres très développés, mais dépourvus des caractères sexuels secondaires, aux testicules encore petits malgré leur âge. Ce n'est que lorsque ceux-ci se développent complètement et que le système pileux fait son apparition et, que la croissance cesse. Il semble donc bien qu'en pareil cas l'hypofonctionnement du testicule soit responsable de la croissance anormalement prolongée elle cesse quand le fonctionnement du testicule est devenu normal.

Nous croyons qu'il existe, de même, un certain nombre d'achondroplasies frustes chez l'adulte. Qui ne se souvient avoir vu au collège, au lycée des jeunes gens qui, en seconde ou même en troisième, paraissent déjà de petits hommes : précocement barbus, il sont de la taille de leurs condisciples ; leur buste est développé, mais les membres sont un peu courts, les jambes surtout ; en même temps, leur système pileux présente un développement précoce, leurs testicules ont le volume de ceux de l'adulte ; et ils se vantent déjà de leurs prouesses génitales. Qu'on les revoie quelques années

plus tard : ils n'ont pas grandi ; leur buste et leur tronc sont bien développés, mais la brièveté relative des membres attire l'attention. Il semble bien qu'en pareil cas, le *développement des fonctions testiculaires soit très précoce* et qu'il faille lui attribuer *l'arrêt précoce de la croissance des membres*, par suite de *l'action d'arrêt, de l'action frénatrice de la glande testiculaire*.

On ne peut nier d'une façon générale le rôle de la thyroïde, du thymus, etc..... mais étant donné l'absence de troubles thyroïdiens, étant donnés les faits sur lesquels nous venons d'insister, nous croyons que l'*hyperfonctionnement des glandes génitales* (testicule, ovaire) paraît plus plausible que l'hypofonctionnement de la thyroïde, etc....

La *lésion*, ou plutôt le *trouble fonctionnel des glandes à sécrétion interne, régulatrices de la croissance, paraît être la cause immédiate de l'achondroplasie*, qu'elle soit sous la dépendance d'une infection ou d'une *intoxication utérine* (*achondroplasie dite pathologique*) ou qu'elle soit elle-même la *fixation héréditaire d'une disposition ancestrale*, reparaissant sous une influence inconnue (*achondroplasie dite physiologique*) ; c'est la cause prochaine due trouble de croissance, l'intermédiaire nécessaire par lequel agit la cause éloignée, quelle qu'elle soit et sur laquelle les hypothèses les plus ingénieuses et les plus séduisantes ont été émises sans qu'on puisse au moins jusqu'à présent les étayer sur des preuves irrécusables.

BIBLIOGRAPHIE

Nous n'indiquons que les travaux et mémoires postérieurs à 1905.

APERT. — *Une famille d'achondroplasiques*. Soc. de pédiatrie de Paris, 16 février 1909.

AUCHÉ. — *Achondroplasie chez un enfant de 3 ans*. Soc. de méd. de Bordeaux, 26 janvier 1906.

BERGHING. — *Sopra un caso di achondroplasia*. VI Congresso italiano di pediatria, 2 oct. 1907.

BERNSTEIN. — *Achondroplasie*. Cleveland medical journal, janvier 1908.

BLOCH. — *Renseignements fournis par la radiographie dans le nanisme et l'achondroplasie*, Soc. de l'Internat des hôpitaux, 23 déc. 1909.

BOULENGER. — *Idiotie et achondroplasie*. Journal de neurologie, 1907, p. 13.

BROCA et DEBAT-PONSON. — *Un cas d'achondroplasie*. Soc. de pédiatrie, 19 mars 1907.

BRUDZINSKI. — *Contribution à l'étude du myxœdème infantile, du mongolisme et de la micromélie* (*achondroplasie*). Arch. de méd. des Enfants, XI, n° 8, p. 513, août 1908.

BULLARD et GEORGE. *Achondroplasia*. The Boston Med. and Surg. Journal, 25 juin 1908, p. 969.

CAVAZZANI. — *Sulla patogenesi della achondroplasia*. La Pediatria, 1907, p. 168.

CHARON, DEGUY et TISSOT. — *Un cas d'achondroplasie*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, sept. 1907, p. 390.

CHAUMIER et TATY. — *Confusion mentale chez un achondroplasique, glycosurie, acétonurie*. Congrès de Genève, 1907, p. 926.

CHEVALLIER. — *Brachymélie métapodiale congénitale et quelques autres malformations*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1910, p. 233, 685.

CHTARKER et PZERGINSKY. — *Achondroplagie*. Journal de Neuropathologie et de Psychiatrie du nom de S. Korsakoff, livre 5-6, 1910.

COMBY. — *Nouveau cas d'achondroplasie*. Arch. de méd. des Enfants, 1907, n° 6.

DECROLY. — *Achondroplasie héréditaire et familiale*. Soc. méd. de Bruxelles, 1906, Revue Neurol., 1907, p. 457.

DUFOUR. — *Achondroplasie partielle, forme atypique*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1906, p. 133.

EICHOLZ. — *Achondroplasie*. Brit. med. journ., 21 mai 1910, p. 1229.

FRANCHINI et ZANAZI. — *L'achondroplasie est-elle héréditaire? Quatre cas d'achondroplasie chez des adultes*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1910, p. 244.

FRUHINSHOLZ-MICHEL. — *Opération de Porro chez une femme achondroplasique césarotomisée pour la quatrième fois*. Annales de gynéc. et d'obstét., janvier 1907.

FUSSELL, MAC COMBES, DE SCHWEINITZ et K. PANCOAST. — *Achondroplasie*. J. of the american med. assoc., t. LIII, n° 20, 13 nov. 1909, p. 1614.

GONNET. — *Un cas de pseudo-achondroplasie, type dysplasie périostale*. L'Obstétrique, 1908, n° 4, p. 392.

GUINON-LOLLIGEOIS. — *Radiographies d'achondroplasiques*. Soc. de pédiatrie, 16 juin 1908.

HEKTVEN. — *Corps d'un nain à membres courts*. Cf. Rev. Neurol., 1906, p. 949.

HOBHOUSE. — *Un cas d'achondroplasie*. Brit. med. assoc., Brighton division, 12 juin 1907.

HUTCHINSON. — *Achondroplasie chez une jumelle*. Proceedings of the royal society of med. of London, 26 nov. 1909, p. 41.

KEYSER. — *Achondroplasie*. Lancet, 9 juin 1906.

LANGMEAD. — *Un cas d'achondroplagie*. Proceedings of the royal society of Med. of London. Vol. IV, n° 6, avril 1911.

LAUNOIS. — *Esquisse iconographique sur quelques nains*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1911, p. 116.

E. LEVI. — *Sur un nouveau cas d'achondroplasie chez l'adulte*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1909, p. 133.

— *Un document médico-artistique sur l'achondroplasie*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1909, p. 227.

LUNN. — *Achondroplasie*. Clinical Soc. of London, 25 janvier 1907.

MAC-EWEN. — *Un cas d'achondroplasie*. Brit. med. Journ., 1907, n° 2449, p. 1646.

GORDON MOIR. — *Achondroplasie chez un Chinois*. Brit med. J., 28 août 1909, p. 516.

MOLEDENKOFF. — *Un cas d'achondroplasie chez un Chinois*, Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1910, p. 43.

MOLODELKOFF. — *Contribution à l'étude de l'achondroplagie atypique partielle*. J. de Neuropathologie et de Psychiatrie du nom de S. Korsakoff, livre 5-6, 1910.

R. MILNE. — *Deux cas d'achondroplasie*. Proceedings of the royal. Soc. of med. of London, Clinical section, 10 déc. 1909, p. 54.

PAPILLON et LEMAIRE. — *Achondroplasie*. Soc. de pédiatrie, 17 déc. 1907.

PAUCAT et GALLINGER. — *Fœtus achondroplasique*, Soc. méd. du Nord, 1908, p. 34.

PLAUCHU. — *Fœtus pseudo-achondroplasique*. Soc. d'obstétrique de Lyon, 19 février 1908.

POROT. — *Le nanisme à la cour des Beys (quelques cas)*. Revue Neurol., 1908, p. 896.

H. PORTER. — *Sur trois cas d'achondroplasie*. British. med. Journ., 5 janvier 1907.

E. PRITCHARD. — *Un cas d'achondroplasie*. Proceedings of the royal. Soc. of med. of London, 28 oct. 1910, p. 1.

RANKIN et MOCKAY. — *Achondroplasie*. Brit. med. journ., 30 juin 1906.

RANKIN, MOCKAY, LUNN et CRANKE. — *Achondroplasie*. Notes et observations. Brit. med. Journ., 5 janvier 1907.

RAYMOND et CLAUDE. — *Psychondroplasie avec arthropathies et micromélie*. Soc. de biol., 15 février 1908.

Regnault. — *Enfoncement de la base du crâne (platybasie) dans l'achondroplasie.* Soc. anat. de Paris, oct. 1908, p. 439.

— *Anomalie des plis de la main dans l'achondroplasie et la dysostose.* Soc. anat. de Paris, 27 nov. 1908.

Schrumpf. — *Ueber das clinische Bild der Achondroplasie beim Erwachsenen und eine, ihr sehr ähnliche, bisher noch nicht beschriebene Form von mikromelen Zwergwuchs bei eine 56 jährigen Frau.* Berl. klin. Woch., 1908, n° 48.

Trillat. — *Achondroplasie fœtale.* L'Obstétrique, 1908, n° 4, p. 392.

Variot. — *Note sur les troubles de l'ossification dans le myxœdème et l'achondroplasie étudiés par la radiographie.* Soc. méd. des hôp. de Paris, 14 février 1907, n° 5.

J. et R. Voisin. — *Troubles de l'ossification dans le myxœdème et l'achondroplasie.* Soc. méd. des hôp. de Paris, 31 janvier 1907, n° 3.

Zosin. — *Un cas d'achondroplasie.* Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1909, p. 31.

A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION,

D'ACHONDROPLASIE

PEUT-ON, DE LA FORME DES TROUBLES PSYCHIQUES DANS CETTE MALADIE, TIRER QUELQUE ÉCLAIRCISSEMENT SUR SON ORIGINE ÉTIOLOGIQUE ?

PAR

J. EUZIÈRE et **J. DELMAS**

Professeur agrégé — Chef de clinique

à la Faculté de médecine de Montpellier.

Le problème de la nature de l'achondroplasie n'est pas encore résolu. On s'est posé à son sujet bien des questions, et toutes sont restées sans réponse. A l'heure actuelle l'idée qui tend à prévaloir fait de l'achondroplasie le résultat d'un vice des sécrétions internes ; c'est là une hypothèse séduisante qui, basée surtout sur des comparaisons avec les autres formes de nanisme et avec le gigantisme, manque cependant de l'appui d'une constatation matérielle. Les glandes vasculaires qu'on a eu l'occasion d'examiner après autopsies d'achondroplases, ont en effet paru avoir une constitution normale ; cet argument n'est pas suffisant pour faire abandonner la théorie endocranienne, car un trouble fonctionnel peut exister sans altération accessible à l'investigation microscopique ; mais il est évident que cette recherche négative laisse la question entière avec toutes ses obscurités, et il faut chercher ailleurs pour la résoudre. Voilà pourquoi il est parfaitement légitime de chercher des arguments pour ou contre telle ou telle théorie pathogénique dans l'observation des symptômes concomitants de la dystrophie. De ce nombre sont les troubles psychiques. Nous nous proposons dans cet article de rechercher si de ce côté particulier le genre de recherche que nous venons d'exposer peut amener quelque résultat. Nous donnerons d'abord l'observation qui a été le point de départ de notre étude ; nous entrerons ensuite dans le vif du sujet.

Observation (1).

B... Charles, âgé aujourd'hui de 64 ans, est né le 8 avril 1847 au Vigan (Gard). Son père, qui y était huissier, était normalement constitué ; il en était

(1) Le malade est dans le service des vieillards de l'hôpital général de Montpellier. Nous avons recueilli son observation pendant que l'un de nous suppléait M. le Pro-

de même de sa mère. Ni l'un ni l'autre ne semblent avoir présenté de maladies sérieuses, ni d'alcoolisme, ni de syphilis. Tous deux sont morts rapidement d'affections aiguës dont le diagnostic rétrospectif est difficile à poser. Ils avaient un autre enfant : une fille normalement conformée elle aussi, qui se retira avec sa mère dans un couvent de l'étranger il est impossible de savoir ce qu'elle est devenue. Le malade affirme qu'il est le seul achondroplasique de sa famille, cependant nous savons de source certaine qu'une tante maternelle présentait la même difformité que lui, qu'elle devint enceinte et mourut en couche. Il est impossible de remonter plus haut dans son hérédité.

B... est né à terme, et dès sa naissance présenta les malformations caractéristiques que nous décrirons tout à l'heure, il fut d'abord élevé dans sa famille sans présenter au point de vue pathologique de particularités dignes de remarques. Au point de vue intellectuel il se développa aussi normalement, ses parents, dans son enfance, le présentaient comme un petit prodige ; il remporta plusieurs succès scolaires à l'école des frères qu'il fréquenta. Vers l'âge de quatorze ans commencèrent ses aventures. On ne sait trop pourquoi il quitta sa famille, y revint, fut placé dans un magasin pour y apprendre le commerce, et après plusieurs avatars finit par rentrer à un titre mal défini dans une étude d'avoué. A l'entendre, il y était premier clerc et faisait marcher à lui tout seul toutes les affaires, il profita, dit-il, de ce passage dans la basoche pour passer brillamment plusieurs examens de droit, auxquels il n'eut que des boules blanches. Il est difficile ici comme pour le reste de vérifier ce qu'il y a d'exact dans son récit ; ce qui est certain, et ce sur quoi il insiste moins, c'est qu'il passa dans plusieurs études, s'occupa de courtage, devint défenseur de justice de paix, s'exhiba même dans des foires et finit par devenir agent d'affaires ; il fut alors l'objet de plusieurs poursuites pour lesquelles il bénéficia de non-lieu, puis enfin fut condamné pour abus de confiance. Ceux qui l'ont connu à cette époque s'entendent à reconnaître son intelligence et son esprit retors, mais certains qui l'ont approché de plus près lui reprochent sa méchanceté, son égoïsme et son ignorance des sentiments moraux.

Au point de vue génital, si on l'écoute aujourd'hui, sa puissance génésique était très grande et ses succès féminins plus nombreux que ne le rend vraisemblable sa conformation physique. Il est certain, et ce n'est pas la moins étonnante de ses aventures, qu'il trouva à se marier, et que relativement à lui sa femme était une fort belle femme. De ce mariage naquirent deux enfants : une fille et un garçon bien constitués. Mais l'accord dans le ménage ne dura qu'un temps, la famille se sépara, la femme et les enfants vécurent de leur côté, B... du sien, sans que jamais rien vînt les rapprocher.

A l'heure actuelle B... vit à l'hôpital général de Montpellier où il est hospitalisé ; il vit seul, fumant sa pipe, arpentant les cours dont il frappe le sol d'une canne qui ne le quitte jamais, on ne le voit jamais parler à personne, il fuit la société de ses compagnons qu'il a l'air de tenir en petite estime. Il s'est toujours refusé à rendre les petits services que son instruction et son état de

fesseur Vires, chargé du cours de clinique ; nous remercions ce dernier d'avoir bien voulu nous autoriser à la publier.

santé permettaient d'attendre de lui. On ne peut obtenir quelques réponses et la faveur d'une audience qu'en lui promettant une étrenne qu'il dépense bientôt dans l'achat de gâteaux. Il est en effet très gourmand, et muni d'une sorte de besace, transformation ultime de l'enveloppe d'un traversin, il va chez les pâtissiers et fait provision de débris de gâteaux. Il lui arriva, au début de son hospitalisation, de revendre ce genre de marchandise à d'autres malades, cela à des prix trop avantageux pour lui, si bien qu'on dut lui interdire ce commerce trop lucratif. Une particularité psychique qui frappe encore chez B... dès que l'on cause un peu avec lui, c'est l'absence complète de tout sentiment affectif. Le sort de sa sœur, de sa femme et de ses enfants le laisse parfaitement indifférent, il en parle comme s'il s'agissait d'étrangers. Au jour de son entrée, le 23 septembre 1901, le fond intellectuel de B... était absolument indemne, aujourd'hui il y a un certain degré de déchéance,il exécute convenablement les calculs qu'on lui donne, même assez compliqués, mais il est un peu désorienté dans le temps : c'est ainsi qu'il déclare n'avoir que 56 ans alors qu'il en a 64 et qu'il prétend être dans l'établissement depuis 4 ans, alors qu'il y est depuis 10.

Comme on peut en juger par les photographies ci-jointes (Pl. LX), B... est un type d'achondroplasique ; voici les données anthropométriques qui confirment cette première impression (1).

Hauteur totale du talon au vertex	125	cent.
Hauteur du tronc assis depuis le coccyx jusqu'au vertex.	80	»
Hauteur du pubis au sol	50	»
Hauteur de la fourchette sternale au sol.	97	»
Distance de l'ombilic au vertex	65	»
— — au sol.	62	»
— de la fourchette sternale au pubis.	46	»

Crâne.

Circonférence maxima	59	»
Demi-circonférence antérieure.	28	»
— postérieure	31	»
Courbe biauriculaire.	36	»
— antéro-postérieure	38	»
Diamètre antéro-postérieur.	17	» 5
— biparietal maximum	16	» 8
— bifrontal (entre les deux apophyses orbitaires).	12	»
— bizygomatique.	12	» 5
— bimandibulaire	10	» 5
Hauteur totale de la face depuis le menton jusqu'à la racine des cheveux.	19	»

(1) Nous avons suivi dans ses mensurations le même ordre que celui adopté par Ettore Levi pour l'observation si complète d'achondroplasie qu'il a publié ici même : *Sur un nouveau cas d'achondroplasie chez l'adulte*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909, p. 133-152.

ACHONDROPLASIE

(J. Euzière et J. Delmas).

Masson & Cie, Éditeurs.

Hauteur partielle de la face depuis le menton jusqu'à la glabelle	13	cent.
Distance mento-auriculaire droite	16 »	5
— gauche	16 »	5
Index céphalique	98 »	

Tronc.

Circonférence thoracique maxima	72 »	
Circonférence abdominale au niveau de l'ombilic	69 »	
Longueur du sternum	16 »	
Ligne xypho-pubienne	32 »	
— xypho-ombilicale	19 »	
— ombilico-pubienne	13 »	
Circonférence maxima du bassin	71 »	
Diamètre bi-épineux	22 »	
— transverse maximum	24 »	
— antéro-postérieur maximum	15 »	5
Distance d'une épine iliaque antérieure et postérieure d'un côté au trochanter, du côté opposé :		
à droite	26 »	5
à gauche	25 »	

Extrémités supérieures.

	D.	G.
Longueur du bras de la pointe de l'acromion à la pointe de l'olécrâne	18.5	18
Longueur de l'avant-bras de la pointe de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius	20	20
Longueur de la main de la ligne articulaire à l'extrémité du médius	14.5	14
Longueur du médius	8	8
— de l'index	8	8
— du petit doigt	7.5	7.5
— de l'annulaire	8.3	8.5
Circonférence de l'avant-bras à 7 cent. de l'olécrâne	20	19
— du bras à 10 cent. de l'olécrâne	23	22

Extrémités inférieures.

Distance de l'épine iliaque antérieure et supérieure au sol	58	cent.
Longueur du fémur, du grand trochanter à l'interligne articulaire du genou	27 »	
Longueur de la jambe de l'interligne articulaire du genou jusqu'à la malléole externe	26 »	
Longueur totale de la jambe du grand trochanter au sol	55 »	
Longueur maxima du pied	21 »	

Circonférence maxima de la cuisse à 11 centimètres du bord supérieur de la rotule . . . . . 36 cent.
Circonférence maxima du mollet à 6 centimètres du bord de la rotule . . . . . 24 »

La tête du malade paraît énorme pour son petit corps, le crâne étant du reste beaucoup plus développé que la face dont la partie supérieure est surplombée par le front très saillant. Ce crâne est remarquablement régulier et symétrique, la calvitie assez prononcée du malade y laisse apercevoir le dessin des sutures. Le nez en selle est dissimulé sous le front, la mâchoire inférieure est forte et en léger prognathisme. Il n'y a pas de malformation palatine, les dents sont en bon état ; les oreilles bien ourlées et bien conformées. Le cou est normal, le corps thyroïde ne semble pas hypertrophié.

Le tronc est surtout remarquable par la cambrure lombaire, très prononcée et conséquence de l'antéversion pelvienne, l'aplatissement du dos et le contraste entre ses proportions et celles des membres. Pour ces derniers nous pourrions reprendre traits pour traits la description faite par Ettore Levi dans l'observation que nous avons déjà signalée, il est à remarquer cependant que chez notre sujet la déformation des mains en trident décrite par P. Marie existe spontanément sans qu'il soit nécessaire pour la mettre en évidence d'user de l'artifice indiqué par l'auteur italien. Des plis cutanés surabondants s'observent un peu dans toutes les régions du corps aux mains, aux bras, au niveau des crêtes iliaques, notamment comme si le revêtement cutané était trop étendu relativement à son contenu.

La motilité et la sensibilité sont intactes. Les organes fonctionnent normalement, le système génital a un développement ordinaire ; les réflexes cutanés sont normaux, les tendineux exagérés. Les organes des sens enfin fonctionnent de façon normale. les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation se produisent sans altération.

Les caractères morphologiques que nous venons de donner dans notre observation légitiment le diagnostic d'achondroplasie. Au point de vue mental il est plus difficile de classer notre malade. Il est intelligent, son intelligence même, dans certains domaines, est supérieure à la normale, il est évident par exemple que notre homme s'est montré dans sa vie débrouillard, actif, entreprenant, d'un grand pouvoir d'initiative, et ces qualités apparaissent plus marquées lorsqu'on met en regard l'entrave qu'était pour lui sa défectueuse conformation physique. Mais, par contre, son psychisme présente des lacunes évidentes, son affectivité, son sens moral, sont très affaiblis, il est de plus vaniteux, menteur, gourmand, paresseux et souvent méchant. A connaître ces défauts et à lire l'histoire de sa vie aux multiples avatars, la pensée vient naturellement à l'esprit de le classer parmi ces *instables moraux* que l'un de nous étudiait avec notre maître, M. le professeur Mairet (1). Cela revient à l'apparenter aux dégé-

(1) Mairet et Euzière, *Les invalides moraux*. Montpellier, Coulet ; Paris, Masson, 1910.

nérés. Nous verrons plus loin si cette assimilation est parfaitement légitime, voyons tout d'abord si ce genre d'altérations psychiques est bien celle que l'on rencontre d'ordinaire chez les achondroplasiques.

Cette étude des troubles psychiques dans l'achondroplasie est en somme assez peu avancée et les contradictions apparentes sont assez nombreuses à son sujet. Bien des auteurs estiment avec Souques que l'état mental de ce genre de malade n'a rien de spécial ; ce qui n'est pas un argument à faire valoir contre l'existence de tares du genre de celles qui nous occupent ; elles passent facilement inaperçues lorsqu'on ne les recherche pas expressément. Ce qui, au contraire, est franchement en opposition avec ce que nous avons observé dans notre cas, c'est la limitation de l'intelligence dont parlent quelques-uns (Parhon, Shunda, Zalplatcha), mais cette opinion n'est jamais exprimée que pour une observation particulière. Quand on se place à un point de vue général, c'est le phénomène contraire qui est noté, et l'on entend parler de la vivacité d'intelligence de ce genre de nains. C'est ce que font notamment Meige et Bauer (1) qui parlent des achondroplases comme des nains « vigoureux et alertes d'esprit ». Lauze (2) dont le travail est, à notre connaissance, le seul qui soit uniquement consacré à l'état mental des achondroplasiques, insiste particulièrement sur ce point ; il rappelle la réputation des anciens bouffons de roi qui souvent furent des achondroplases, et qu'on nous représente comme spirituels, espiègles, logorrhéiques, prompts à la répartie, amoureux de tout ce qui brille et sujets parfois à des crises d'excitation rappelant par quelques caractères la manie. Tout cela se trouve jusqu'à un certain point chez notre malade, à l'exception cependant des crises de manie qui, si elles avaient existé, n'auraient été qu'une ressemblance de plus avec les instables moraux. Pour Lauze cet état mental est la conséquence d'une hypersécrétion de la glande génitale interstitielle, c'est une thèse défendable mais qui, comme on le voit, ne se superpose pas à l'hypothèse de dégénérescence que nous étions amenés à formuler tout à l'heure et qui, elle aussi, explique logiquement les mêmes troubles.

Si l'on veut tirer des caractères des altérations psychiques que l'on rencontre dans l'achondroplasie quelque conclusion pathogénique, on conçoit l'embarras où plonge l'incertitude de leur classification ; car avant de conclure de leur nature l'origine de l'achondroplasie, il faudrait être fixé sur cette nature même ; or nous voyons que la solution de la question n'est

(1) H. Meige et A. Bauer, *Nanisme et chétivisme*. Presse médicale, 14 janvier 1911, n° 4, p. 25.

(2) Lauze, *De l'achondroplasie spécialement étudiée au point de vue mental*. Thèse de Paris, 1910, n° 335.

pas des plus aisée puisqu'on peut balancer au moins entre deux hypothèses : troubles de sécrétion interne ou dégénérescence. Il y aurait bien un moyen de tout concilier qui serait de montrer la dégénérescence comme la conséquence d'un trouble des sécrétions internes, mais la démonstration n'est pas encore faite, et l'aborder ici même serait se lancer dans une question épineuse et sortir singulièrement de l'ordre d'idées qui nous occupe. Quelle conduite faut-il donc adopter ? La plus simple c'est d'ajourner le débat, de reconnaître qu'à l'heure actuelle, dans l'état présent de nos connaissances, l'étude des troubles psychiques de l'achondroplasie ne conduit à aucune conclusion touchant l'origine pathogénique de cette dystrophie. La solution du problème est ainsi remise au jour où nous serons mieux fixés sur la nature même des troubles psychiques, à moins que par un renversement fort vraisemblable de données de la question la nature de ces troubles ne vienne à s'éclairer par la découverte certaine de l'origine pathogénique de l'achondroplasie elle-même. On peut aussi épuiser d'emblée la discussion en montrant que si les troubles psychiques coïncident toujours avec les symptômes dystrophiques de l'achondroplasie, ils sont loin d'avoir la même valeur nosologique ; qu'ils ne sont pas un symptôme primitif de la dystrophie découlant directement de la cause primordiale qui entraîne les déformations, mais une conséquence éloignée, un symptôme secondaire entraîné non pas par le même facteur que les déformations, mais dérivant directement de ces déformations mêmes. Cette façon peut-être un peu simpliste d'expliquer les choses est celle qu'adoptent le plus volontiers les littérateurs qui mettent en scène des achondroplasiques. Walter Scott l'a exprimée depuis longtemps, il avait eu l'occasion, au dire de Lauze, d'observer un achondroplasique authentique dont il a fait le héros, le nain noir d'un de ses contes. Fidèle à la coutume de ses congénères, ce nain nourrissait les plus noirs desseins, ignorant de toute affection et de toute obligation, et l'explication de ce psychisme n'embarrassait pas Walter Scott qui disait : « La conscience de sa difformité le poursuivait comme un fantôme et les insultes et les mépris auxquels l'avaient exposé cette difformité avaient rempli son cœur de sentiments amers et cruels qui n'auraient point été dans sa nature s'il eût ressemblé au reste des humains. » C'est sans doute parce qu'il établit la même relation entre le caractère et la conformation physique que l'on voit dans Perrault les êtres malfaisants, maldisants, caustiques et haineux se présenter volontiers sous l'aspect de nains difformes que l'on peut considérer comme des achondroplases. C'est là une application particulière de la croyance très générale dans le parallélisme qui existe entre la beauté physique et la bonté morale qui, exprimée déjà par le καλος κάγαθος des Grecs, se retrouve dans les légendes populaires. Quant au mode d'enchaînement logique de la malformation physique et des parti-

cularités psychiques, il n'est pas besoin de l'exposer longuement, chacun a dans sa mémoire les tirades du Triboulet de Victor Hugo, il y verra comment un bouffon, un nain difforme, sans doute un achondroplasique « pris dans un corps mal fait où il est mal à l'aise » devient « jaloux de toute force et de toute beauté ».

Voilà l'exposé rapide d'une façon de comprendre la genèse des particularités psychiques de l'achondroplasie de laquelle on ne peut tirer aucune lumière sur l'origine de la dystrophie elle-même. Cette manière de voir est simple et paraît très vraisemblable à notre esprit, c'est peut-être une raison pour s'en méfier et il faut se garder de se laisser trop facilement convaincre. Nous n'avons jusqu'à présent cité que des autorités littéraires, et avec elles nous avons supposé le cerveau de l'achondroplasique bâti comme celui de tout le monde, c'est une méthode qui peut être dangereuse, et nous pourrions, en la suivant en aveugles, encourir le reproche de Dupré et Devaux (1) d'appliquer « indûment les lois de la psychologie normale au fonctionnement du cerveau malade » et de tomber ainsi dans 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 ».

Un premier argument à faire valoir pour se disculper d'une telle accusation, c'est qu'il est un point sur lequel tout le monde est d'accord : les médecins aussi bien que les gens du monde reconnaissent que notre conformation physique rejaillit sur notre état mental. Il est même tel état pathologique où l'altération psychique a été rattachée par de bons esprits médicaux à une malformation physique. C'est le cas par exemple pour la maladie de Parkinson. Ici le problème se pose presque de la même façon que pour l'achondroplasie, l'intelligence est conservée mais l'état mental est atteint : en apparence apathique, les parkinsonniens sont en réalité instables, portés à la tristesse et à l'hypocondrie ; est-ce le trouble des sécrétions internes ou la lésion nerveuse (suivant l'opinion pathogénique à laquelle on se rallie) qu'il faut accuser des modifications psychiques : faut-il comparer la « soudure intellectuelle » (Brissaud) à la soudure physique de ces malades ou bien se demander s'il « s'agit bien là, comme on l'a prétendu, d'un trouble mental et s'il ne suffirait pas d'y voir la conséquence naturelle et en quelque sorte légitime d'une infériorité pénible et cruellement méditée » (Grasset et Rauzier) (2). Ces troubles ne sont-ils pas « la conséquence légitime de la triste condition à laquelle les malades se voient réduits, de l'incapacité physique à laquelle ils se voient

(1) Dupré et Devaux, *La mélancolie du peintre Hugo van der Goes*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910, p. 611.

(2) Grasset et Rauzier, *Maladie de Parkinson*, in Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert.

condamnés » (Dutil) (1). Voilà donc une maladie pour laquelle il n'a pas paru étrange d'expliquer les troubles psychiques par les désordres physiques ; pourquoi n'en serait-il pas de même pour l'achondroplasie ? Déjà Regnault (2) a appliqué ce genre d'explication à la tendance marquée des achondroplasiques à cultiver leurs muscles : « On sait, dit-il, que les achondroplases sont vaniteux, et tandis que le bossu, pour se faire respecter, cultive son intelligence et s'exerce à la moquerie, l'achondroplase cultive ses muscles. Or, il a des os épais, ce qui favorise l'épaississement des muscles ; il a comme membres des bras de leviers courts, ce qui favorise les mouvements de force ; il a un ventre long, saillant en avant, qui repose sur un bassin large, ce qui favorise la capacité du tube digestif et, par suite, la digestion et l'assimilation ; enfin il a un petit format, ce qui le rend vif et agile. Aussi devient-il souvent un souple et vigoureux lutteur et un dangereux adversaire. »

Il est donc possible, même à des esprits médicaux, d'admettre que les particularités psychiques des achondroplasiques sont la conséquence de leurs malformations physiques. Pour juger définitivement cette hypothèse reconnue admissible, il nous reste à rechercher si cette altération du psychisme est ou non pathologique. Pathologique elle ne peut s'expliquer uniquement par les conditions spéciales où se trouve l'achondroplasique du fait de sa conformation ; dans le cas contraire l'explication doit être acceptée sans restriction. Le problème ainsi posé est sans doute très précis ; on devine qu'il n'est pas facile à résoudre puisqu'il n'est qu'un cas particulier de cette question si souvent posée et jamais résolue : où commence la folie ?

Dans sa thèse Lauze n'hésite pas à prononcer les mots de manie et d'hypomanie qui montrent bien que, pour lui, l'achondroplasique est un malade mental, mais il est le seul auteur à être aussi affirmatif. Pour ce faire il se base sur deux ordres de raisons : d'abord sur la présence d'accès de manie incontestables chez certains des sujets de ses observations, ensuite sur les ressemblances existant entre les particularités psychiques des sujets atteints de la dystrophie en cause et celles des hypomaniaques. Le premier des arguments est singulièrement affaibli par ce fait qu'il ne s'appuie que sur deux observations : une qui est personnelle à Lauze, l'autre qui est empruntée à Parrhon. Deux observations c'est peu, étant donné le nombre relativement considérable des cas d'achondroplasie publiés. Le second ordre d'argument est plus contestable, Lauze qui a

(1) Dutil, *Troubles psychiques dans la maladie de Parkinson*, in Gilbert Ballet, Traité de pathologie mentale, p. 873.

(2) Regnault, *La forme du corps chez les bossus, les achondroplases et les eunuques*. Presse médicale, 13 août 1910, n° 65, annexe, p. 665-667.

surtout en vue ici les achondroplases bouffons royaux, dont l'histoire est parvenue jusqu'à nous, rappelle la vivacité de leurs réparties, leur logorrhée, leur amour pour les costumes bariolés et leur excitation génésique, tous caractères que l'on retrouve comme on sait chez les hypomaniaques. Mais ne peut-on pas se demander si la facilité avec laquelle on prête de l'esprit aux nains achondroplasiques ne vient pas de la comparaison que l'on en fait machinalement avec le nain myxœdémateux à intelligence endormie ou avec le nain infantile à esprit non développé. Ne faut-il pas encore se souvenir que les bossus jouissent du même privilège de causticité et de vivacité d'esprit, et que pour eux jamais on n'a parlé d'altération mentale? Il est bien possible aussi que ce ne soit pas leur goût personnel qui ait revêtu les bouffons de costumes à couleur voyante, mais la nécessité qui leur impose la livrée de leur emploi. Enfin, pour ce qui est de l'excitation génésique, à de rares exceptions près, le détail des odservations publiées montre surtout que les achondroplases ne sont ni impuissants, ni inféconds; ce n'est peut-être pas suffisant, on le reconnaîtra, pour en faire des aliénés.

Il y a au contraire dans leur histoire quelques particularités qui militent plutôt en faveur de leur intégrité mentale. Pour parler encore des bouffons de rois, il est curieux de constater qu'ils sont peut-être les seuls parmi les courtisans qui n'aient jamais encouru de disgrâces, ce qui semble montrer que dans leurs méchancetés et leur moquerie, ils savaient garder une mesure bien étonnante chez des gens qui ne jouissent pas de la plénitude de leurs facultés. Apert écrivait à Lauze « qu'à l'exhibition de Lilliput au jardin d'acclimatation, c'est un achondroplase qui était régisseur de la petite troupe et qui menait avec tact et intelligence ces 150 nains ». Enfin le malade dont nous avons rapporté plus haut l'observation avait fort bien mené sa barque, et si sa carrière d'agent d'affaires fut brisée, ce ne fut pas par son manque de bon sens, mais par une indélicatesse justiciable des tribunaux. Eh bien! ce savoir-faire, ce tact, cette mesure, cette habileté ne sont pas le fait des aliénés vrais, pas même celui de ces instables moraux, de ces déséquilibrés, de ces êtres au confin de la folie dont nous avons montré déjà la ressemblance avec les achondroplasiques, mais qui n' « en sont pas moins des anormaux » au point que « le caractère pathologique de leur exubérance et de leurs fugues n'échappe pas toujours aux personnes qui ont l'occasion de les approcher » (Lauze). La nature pathologique de la mentalité des achondroplasiques ne nous paraît donc pas tout à fait établi, il est certain qu'elle n'est pas celle de tout le monde, mais ses particularités peuvent être interprétées comme le résultat d'un travail d'adaptation nécessité par la conformation physique. Le Dr Toulouse (1), dans un de ses livres si originalement pensés, fait un amusant parallèle des

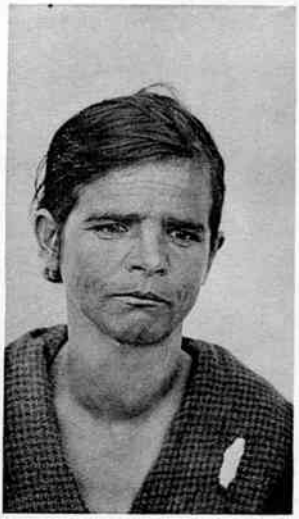
(1) Toulouse, *Comment se conduire dans la vie*, Hachette, 1910, p. 201.

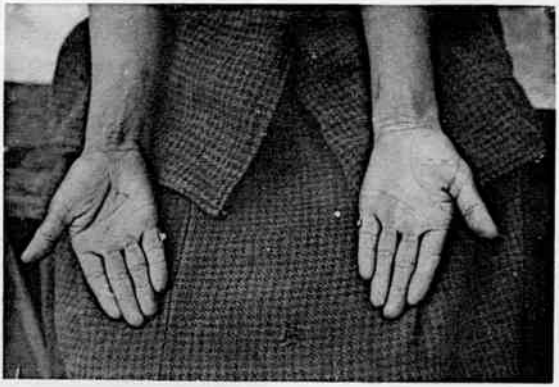
différences d'attitudes qu'impose aux grands et aux petits hommes la différence de leur taille. Chacun d'eux pour réussir doit se conduire de façon appropriée à son allure physique, adapter sa manière d'agir à sa manière d'être corporelle ; il faut, dit-il, « que les petits se préparent dès l'aube de leur vie à réagir contre leur infériorité physique. Ils devront montrer plus d'énergie et plus de sérieux que les grands pour obtenir la même attention ». N'est-ce pas pour avoir senti consciemment ou non une nécessité de même nature que nous voyons se développer chez l'achondroplasique comme chez le bossu des qualités d'esprit destinées à compenser dans la bataille pour la vie, leur infériorité corporelle ? Il n'est sans doute pas trop téméraire de le penser, et en somme, cette façon d'envisager les choses est tout à fait en harmonie avec l'opinion plus haut exprimée des conteurs et des gens du monde.

Nous ne voudrions pas cependant paraître attacher une trop grande importance à ce système de compensation et négliger par là d'autres facteurs dont le rôle est loin d'être méprisable. Il est certain que si la réaction psychique des nains achondroplasiques à leurs malformations physiques est telle que nous venons de l'exposer et aboutit en somme à un véritable balancement de cette dernière, cela ne va pas sans montrer que leur organisme tout comme celui des bossus se trouve réunir des conditions particulières qu'on ne rencontre plus chez les autres espèces de nains, savoir l'intégrité de leurs facultés intellectuelles et aussi de leurs glandes interstitielles, puisqu'il est entendu que le courage, la force d'affronter le combat pour la vie ont une origine testiculaire ou ovarienne. Une déformation physique peut en effet entraîner autre chose que la réaction salutaire que nous venons d'envisager, mais au contraire pousser son porteur à la mélancolie, la timidité et la tristesse ou tout au moins coexister avec l'un de ces sentiments ; c'est ce qu'a vu par exemple Bernard (1) chez les scoliotiques. Nous sommes donc bien amenés par l'étude des fonctions psychiques de l'achondroplasique à penser que leurs glandes génitales et leur cerveau ne sont pas insuffisants à leur tâche, ne présentent aucun trouble hypo ; mais nous ne pouvons affirmer que leur trouble hyper ou para, s'il existe, soit à la base même de l'achondroplasie.

Nous pensons avoir montré qu'il ne faut pas chercher dans la nature des troubles psychiques de l'achondroplasie la clef de l'origine étiologique de cette dystrophie. Si toutes les raisons que nous en avons données ne paraissent pas également convaincantes, il y en a une au moins que l'on ne peut contester : c'est que la nature de ces troubles psychiques n'étant pas à l'abri de toute discussion, il est au moins prématuré d'en vouloir tirer argument pour l'éclaircissement d'autres problèmes.

(1) Bernard, *La timidité des scoliotiques. Essai de pathogénie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910, p. 224.





POLYDACTYLIE CHEZ LES ALIÉNÉS

Obs. I

Goitre et polydactylie.

(C. Parhon et C. Urechie).

CONTRIBUTION CASUISTIQUE A L'ÉTUDE

DE LA POLYDACTYLIE CHEZ LES ALIÉNÉS,

PAR

C. PARHON et **C. URECHIA**

(de Bucarest).

L'intéressant travail que M. Constantini (1) a publié récemment dans cette Revue remet de nouveau en discussion la signification pathogénétique de la polydactylie.

Tandis que ce phénomène serait dû simplement à l'atavisme pour certains auteurs, il est considéré d'ordre pathologique par d'autres, et Constantini se range parmi ces derniers.

Il est un fait sur lequel il convient d'insister et qui nous semble en faveur de cette dernière opinion. Nous voulons parler de la présence de la polydactylie chez les aliénés.

Il semble bien que ce phénomène se retrouve plus fréquemment chez de pareils malades que chez les hommes au psychisme normal.

Plusieurs auteurs ont insisté sur ce fait. Voisin le note parmi les troubles observés chez les idiots. Dans le traité des maladies mentales de Gilbert Ballet, on trouve la photographie d'une aliénée polydactyle, observée par Roubinovitch, malheureusement sans plus de détails.

La question mérite d'être encore étudiée.

Nous avons pu observer, au cours de ces deux dernières années deux cas de polydactylie chez des aliénés, et il nous a semblé intéressant de les faire connaître avec les réflexions qu'ils nous suggèrent.

Observation I (Pl. LXI, LXII).

S. C..., 28 ans, d'après les actes (la malade prétend n'en avoir que 22).

Ses parents ainsi que ses frères et sœurs seraient bien portants. La malade ne peut pas nous donner de renseignements sur ses antécédents. Elle n'a pas été à l'école. N'est pas mariée.

L'examen de la malade nous montre les faits suivants :

Sa taille est de 1 m. 57. Le poids est de 45 kilogr. Le tissu cellulo-adipeux

(1) *Valeur morphologique de la polydactylie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1911.

est peu abondant. La circonférence céphalique est de 550 mm. Le diamètre longitudinal de 180 mm. Le diamètre transverse : 150 mm.

Les cheveux sont peu abondants. Les oreilles présentent des lobules demi-adhérents. A gauche on remarque le tubercule de Darwin. Le front est assez large. Les sourcils bien développés sont légèrement imbriquées sur la ligne médiane. Les pupilles sont égales et leurs réflexes conservés. Le nez est large à sa base. Les dents sont cariées et en grande partie absentes surtout au maxillaire supérieur (1). Voûte palatine ogivale.

Corps thyroïde nettement hypertrophié, surtout dans son lobe droit et moyen. La circonférence du cou dans la région moyenne du corps thyroïde est de 35 cm. Au-dessus de cette glande elle est de 31 cm. et au-dessous de 34 cm.

Les poils de la région pubienne et axillaire sont bien fournis.

Les deux mains présentent au niveau de l'extrémité métacarpienne du petit doigt un appendice charnu ayant un diamètre longitudinal d'à peu près un centimètre et représentant, à notre avis, des doigts surnuméraires rudimentaires.

La malade ne présente pas de troubles de la sensibilité objective générale. Au point de vue de la sensibilité sensorielle nous signalons la diminution de l'ouïe.

Les réflexes présentent les caractères normaux.

Pouls, 78 par minute, 16 respirations par minute. Les menstrues sont irrégulières, parfois il se passe un ou même deux mois sans que la malade soit réglée. L'examen du sang au point de vue de la formule leucocytaire donne les chiffres suivants :

Polynucléaires	48
Grands mononucléaires	15
Moyens	16
Lymphocytes	16.4
Eosinophiles	4
Formes de transition	0.6

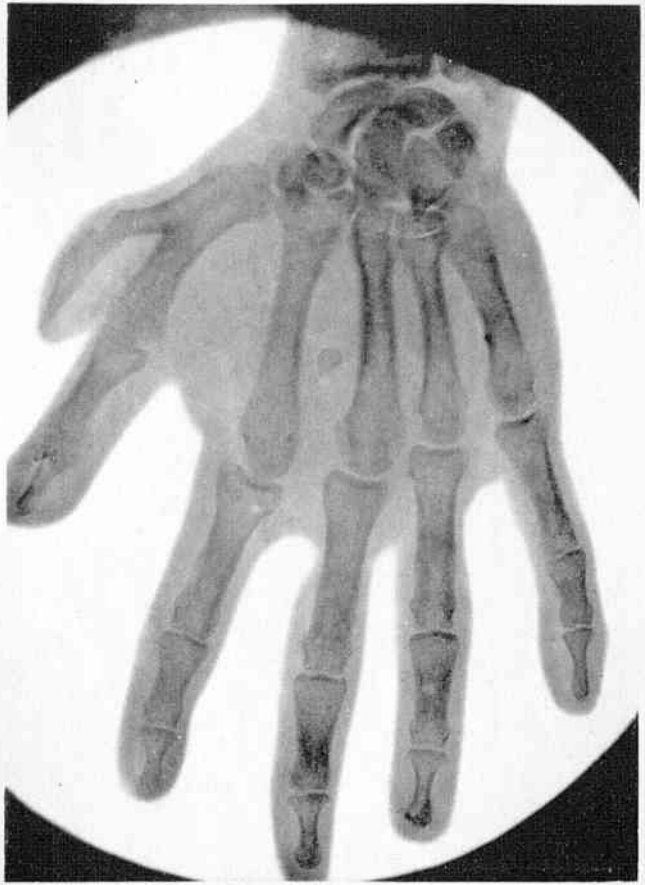
Nous ne trouvons pas à signaler d'autres troubles viscéraux.

Au point de vue psychique on ne trouve pas de troubles de la perception, excepté la diminution de l'ouïe déjà signalée. Ni hallucinations, ni illusions.

(1) La carie dentaire est un phénomène extrêmement fréquent dans l'insuffisance thyroïdienne, à tel point qu'il y a lieu de tenir compte de ce facteur dans la pathogénie de ce phénomène (Voir PARHON et GOLDSTEIN, *Les sécrétions internes*, Paris, 1909, chez Maloine).

Comme l'ostéomalacie, la carie dentaire montre l'appauvrissement de l'organisme en calcium, et le premier syndrome va de pair avec le dernier. C'est ainsi que, dans une observation concernant une cretine atteinte d'ostéomalacie, observation que l'un de nous a publiée ici même (janvier-février 1911) avec MM. MARINESCO et MINÉA, la carie dentaire était considérable.

Nous pensons que l'état des dents peut nous permettre dans une certaine mesure de juger de celui des os. On sait que SCHOLZ a trouvé que ces derniers sont plus transparents aux rayons X, autrement dit moins riches en sels minéraux dans le crétinisme.



POLYDACTYLIE CHEZ LES ALIÉNÉS

Obs. II

(C. Parhon et C. Urechie).

Mémoire passablement bonne. L'attention est par contre assez faible, et il faut insister beaucoup pour la lui attirer surtout pour des choses qu'elle ne connaît pas.

Son état mental a quelque chose d'infantile. Quand nous nous approchons d'elle pour lui parler, elle se montre gênée, fait des grimaces, rit et s'enfuit souvent. Pour beaucoup de nos questions nous n'obtenons pas de réponses du tout, ou seulement après beaucoup d'insistance. Calcul mental assez médiocre pour de petits chiffres, devient impossible lorsqu'il est plus compliqué.

Si on lui demande la raison de son internement, elle nous dit que ce sont ses parents qui l'ont battue et envoyée chez nous. Ils la considèrent comme folle, dit-elle, mais elle ne l'est point. Elle nous raconte ces choses en riant. Très affectueuse avec la surveillante et les infirmières. Le sentiment de pudeur est bien développé. Montre, sans trop d'insistance, le désir de la liberté.

Lorsqu'elle est de bonne humeur elle raconte des incidents sans importance de sa vie passée. Ses descriptions sont un peu incohérentes. Elle confectionne assez bien des chemises à la mode du pays.

Le sommeil est bon.

Observation II (Pl. LXIII, LIX).

A. Sp..., reçu à l'hospice Marcoutza le 21 juin 1908. Il avait alors 32 ans. Nous ne possédons pas de détails précis sur les antécédents du malade. Son père ne vit plus. Sa mère est bien portante. Les parents n'ont pas été consanguins. Le malade a encore un frère et une sœur bien portants.

Le malade a suivi l'école primaire (4 classes). Il était mécanicien aux chemins de fer. Il paraît avoir eu la syphilis.

Malade depuis deux ans. Trois mois avant le début de sa maladie, il a subi une agression et des coups qui l'ont beaucoup effrayé. Après avoir été interné une année à l'hospice Socola de Jassy, il eut une rémission puis la maladie reprit son cours.

A son entrée dans le service,on constata que les traits du visage sont plus accentués du côté gauche ainsi qu'un léger prognathisme inférieur. La pupille gauche un peu plus grande que du côté opposé. Les dents sont mal implantées. La voûte palatine ogivale. Les oreilles présentent l'anthélix plus proéminent que l'hélix. La main droite présente sur le côté externe du pouce un sixième doigt plus court que les autres et dont le malade ne peut pas se servir. Tremblements de la langue et des doigts (peu prononcés). Les réflexes rotuliens exagérés, celui plantaire aboli, les réflexes abdominaux sont normaux. Les réflexes pupillaires normaux.

La sensibilité douloureuse semble diminuée. Pas de troubles apparents des viscères thoraco-abdominaux. Le corps thyroïde semble petit (1). Pas de dermographisme prononcé.

En ce qui concerne l'état psychique, on note que le malade reste tranquille

(1) Pour les relations du corps thyroïde avec la catatonie, voir notre travail : Sur les rapports de la catatonie avec les altérations de l'appareil thyroparathyroïdien. *Congrès de Dijon*. 1908.

dans la salle, avec une figure hébétée et le regard vague. Il ne parle à personne et répond difficilement quand on lui adresse la parole. Attention faible. La perception semble retardée probablement à cause de l'inattention. Il ne connaît pas le mois et le jour où nous sommes bien qu'il se rende compte qu'il est dans l'hospice depuis 21 jours. Il présente des phénomènes de négativisme, car on n'obtient de lui que des réponses très courtes après beaucoup d'insistance. Si on continue à l'interroger, il se fâche, sa figure se congestionne et il donne

des réponses plus ou moins ironiques et souvent paralogiques. Par exemple, à la demande pourquoi il est venu dans l'hospice, il répond « pour perdre mon temps » :

— Quel jour ? Vendredi, toute la journée jusqu'au soir, ce n'est pas du maïs, c'est du plomb.

LA SALPÊTRIÈRE
INSTITUT DE MÉDECINE

POLYDACTYLIE CHEZ LES ALIÉNÉS

Obs. II

Attitudes catatoniques.

(C. Parhon et C. Urechie).

Lorsqu'il parle un peu plus on observe quelques idées délirantes.

C'est ainsi qu'il prétend que dans l'hospice — dont il méconnaît ou semble méconnaître la signification, — il se fait un examen réciproque, c'est-à-dire que tous les vauriens du monde qui ont occupé quelque chose conformément à la loi pénale, sont soignés par nous en signe de protection.

Ou : « Vous comme maîtresse d'école vous m'examinez et moi je vous réponds avec bienveillance que vous m'opérez à un de mes doigts. »

On lui dit de prononcer le mot anticonstitutionnel. Il répond « anticonstional veut dire « entreprendre sans limites ». Si on continue à le faire prononcer des mots difficiles, il répond d'un air fâché : « Laissez-moi tranquille, vous me prenez la langue, c'est pour ça que je ne peux pas parler comme tout le monde ».

— Vous êtes riche? — « Le capital c'est l'intelligence. Pourquoi m'interrogez-vous.»

Affectivité bien diminuée. Il déclare qu'il lui est bien égal de rester chez nous ou d'aller chez lui, et il ajoute : je suis content de tout, je n'ai besoin de rien et maintenant laissez-moi, vous m'avez assez examiné et vous attendez que je vous donne l'invocation », puis il se lève et part. Il mange seul,le sommeil est bon.

Examiné par l'un de nous le 4 décembre 1909, il connaît son nom et son âge, il dit que nous sommes le 1er septembre 1893.

Il se trouve — dit-il — à l'hospice Socola et cet hospice se trouve à Ploesti (en réalité Socola se trouve à Jassy, Ploesti est une ville près de Bucarest).

Ici, ajoute-t-il, on soigne des malades pour l'aliénation mentale et pour insubordination, mais jusqu'à présent il ne pense pas qu'il soit lui-même un aliéné.

S'il a des parents, des frères,etc. ? Maintenant je suis sous votre protection.

Il garde une attitude respectueuse pendant toute la conversation, mais on observe en même temps qu'il garde certaines attitudes sans nécessité. Il tient, pendant tout le temps que nous parlons avec lui, la main droite sous le menton.

Il lit bien mais lentement. Il a suivi, dit-il, quelques classes.« Quand vous m'avez examiné, j'étais dans le quatrième banc. » Il ne retient pas ce qu'il lit. Le calcul mental pour les nombres d'un seul chiffre est assez bon, excepté la division où les réponses sont inexactes. Mais il faut remarquer que le malade donne les réponses sans essayer le moindre effort d'attention.

Il garde assez longtemps la plupart des attitudes qu'on lui imprime. Il garde aussi des attitudes incommodes qu'il prend de lui-même, par exemple la tête projetée en avant, le cou en extension, etc. (Pl. LXIV).

Nous avons à plusieurs reprises examiné le malade surtout à ce point de vue de la flexibilité céreuse. Il s'est maintenu pendant tout le temps que nous avons pu l'observer et d'une façon très accentuée et très caractéristique. C'était même le malade qui la présentait de la façon la plus accentuée de tous les malades de l'hospice dont la population dépasse 900 malades.

Voici donc deux cas de polydactylie observés tous les deux dans un hospice d'aliénés.

Dans le premier de ces deux cas il s'agit d'une femme atteinte de créti-

nisme dont les troubles cérébraux représentent un vice très probablement congénital comme la polydactylie elle-même.

Dans l'état somatique et psychique qui caractérise le crétinisme, les troubles de la fonction thyroïdienne ont certainement leur part.

En est-il de même pour la polydactylie? Sans pouvoir donner une réponse précise, nous rappelons que la polydactylie a été observée par Cyon (1) chez des malades présentant des troubles trophiques atribuables à une altération hypophysaire et que d'autres malformations, tels que le bec-de-lièvre, ont été vues par Binet coexister avec l'infantilisme, et que d'autre part la polydactylie, le bec-de-lièvre et le pied-bot ont été observés par Marsh (2) chez une même malade. Ces faits auxquels notre cas vient s'ajouter parlent au moins pour la nature pathologique de la polydactylie chez l'homme.

En admettant que le trouble thyroïdien a pu avoir un rôle dans l'apparition de la polydactylie chez la femme crétine observée par nous, rôle qui pourrait être conçu comme celui d'un facteur entravant le développement, il y aurait ici un nouveau fait montrant le rôle des altérations endocrines dans la pathogénie des phénomènes dégénératifs, sujet sur lequel l'un de nous a insisté dans un travail antérieur (3).

Dans notre premier cas la polydactylie n'est que rudimentaire, car la radiographie montre l'état normal des os de la main.

Dans le second cas on voit un doigt surnuméraire implanté sur le même métacarpien que les phalanges du pouce. Chez ce malade le phénomène est unilatéral.

Les auteurs qui considèrent la démence précoce comme une maladie constitutionnelle pouvaient voir dans la présence de l'anomalie de notre malade un argument en faveur de leurs idées.

Quoi qu'il en soit de cette conception, nous devons reconnaître en effet que la polydactylie représente chez ce malade la trace d'un trouble congénital du développement, trouble que nous considérons comme pathologique. L'unilatéralité même du phénomène dans ce cas spécial nous semble devoir être interprété dans ce sens. Il en est de même pour le fait que le malade ne peut pas se servir de son doit surnuméraire.

En somme, des différentes théories de la polydactylie que Constantini a exposées avec les détails nécessaires dans le travail cité, celle qui voit dans ce phénomène une manifestation pathologique nous semble la plus con-

(1) Cyon, *Traitement de l'acromégalie par l'hyppophysine*. Acad. de médecine, octobre-novembre 1898.

(2) Marsh, *A case of double polydactylises, double hoselep, etc.* Lancet, 1899, t. II, p. 739.

(3) C. Parhon, *Considérations sur le rôle des glandes endocrines de la pathogénie de la dégénérescence*. Congrès des aliénistes. Dijon, 1908.

forme à la vérité. C'est d'ailleurs aussi l'opinion de Constantini. Les multiples altérations osseuses rencontrées par Regnault et Lépinay (1) dans la squelette de chat polydactyle qu'ils ont étudié récemment peuvent également être invoquées ici.

EXPLICATION DES FIGURES

Pl. LXI. — Malade de la première observation vue de face et de profil. On observe très nettement le goitre.

Les deux mains de la même malade. Remarquer le rudiment du sixième doigt au niveau de la première phalange du petit doigt.

Pl. LXII. — Radiographies des mains de la même malade montrant l'état normal des os. Le petit apendice charnu n'a pas de rapports avec le squelette osseux.

— Malade de la seconde observation. Remarquer le doigt surnuméraire de la main droite.

Pl. LXIII. — Main droite. On observe très bien le sixième doigt.

Radiographie montrant l'articulation du pouce et du doigt surnuméraire, sur le premier métacarpien. Celui-ci est bifurqué. Le doigt supplémentaire est représenté par une seule phalange.

Pl. LXIV. — Malade de la seconde observation dans les attitudes cataleptiques imprimées.

(1) Regnault et Lépinay, Squelette de chat polydactyle. *Bull. et mém. de la Soc. anat. de Paris*, n° 4, avril 1911.

MALADIE DE RAYNAUD
A LOCALISATIONS NASALE ET AURICULAIRE
ET ÉRYTHROMÉLALGIE CHEZ UN ENFANT,

PAR

P. AKA et Ch. LAFON

(de Périgueux).

Depuis plusieurs années, nous suivons un enfant atteint d'érythromélalgie et de maladie de Raynaud à localisations nasale et auriculaire ; la rareté de ces manifestations, leur association et le jeune âge du malade donnent, croyons-nous, quelqu'intérêt à notre observation.

Albert R..., est actuellement âgé de douze ans (Pl. LXV).

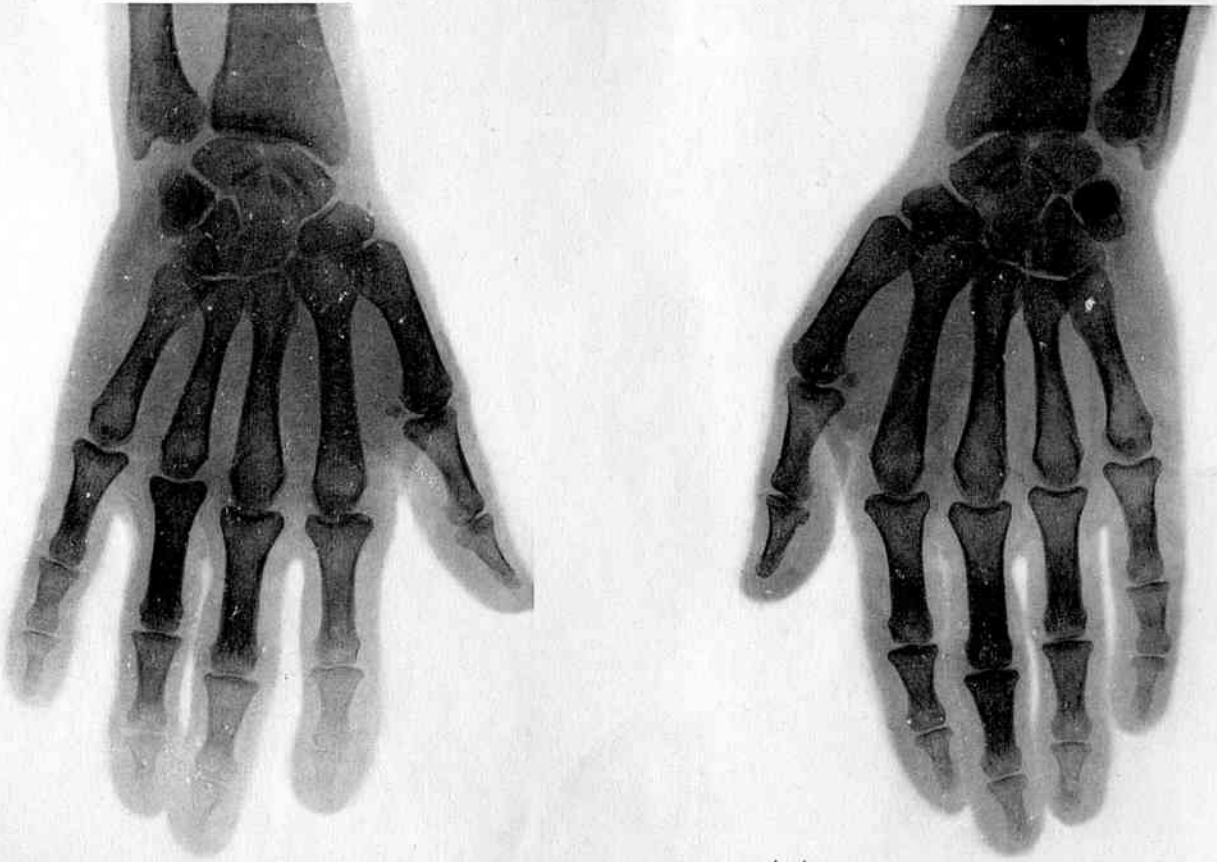
En dehors du complexus symptomatique que nous allons décrire, on ne relève dans ses antécédents qu'une coqueluche bénigne, suivie de kérato-conjonctivite phlycténulaire.

Son père, sans être alcoolique, n'a pas toujours été d'une sobriété parfaite. Sa mère est morte en 1907 de tuberculose pulmonaire. Il a un frère, âgé de cinq ans, dont la santé générale paraît bonne, mais qui a une otorrhée.

En décembre 1904, par un froid vif, l'enfant, qui avait alors quatre ans et demi, se serait endormi sur les marches d'un escalier de pierre ; à son réveil son nez et ses oreilles auraient été très rouges, et cette coloration aurait persisté pendant tout l'hiver, pour s'atténuer au printemps. Telle est, du moins, la version de ses parents sur le début de l'affection ; mais des personnes, qui l'ont souvent approché, nous ont affirmé que son nez présentait une rougeur anormale pendant l'hiver depuis sa naissance.

L'année suivante, au début de l'hiver 1905-1906, son nez gonfla et devint de nouveau très rouge ; puis le lobule prit une teinte bleue noirâtre et il se forma une escarre, qui se détacha assez vite, en laissant à sa place la peau reformée. Cette mortification, qui s'accompagna de vives douleurs, se reproduisit trois fois jusqu'à la fin de mai, de sorte que, pendant cet hiver-là, quatre escarres évoluèrent successivement. En même temps, les oreilles et les mains présentaient aussi du gonflement et une teinte rouge violacée. Durant l'été qui suivit, ces phénomènes s'amendèrent ; le lobule du nez, blanchâtre, resta entouré par une zone rosée.

Dès le début de l'hiver 1906-1907, les accidents reparurent ; mais les dou-



POLYDACTYLIE CHEZ LES ALIÉNÉS

Obs. I

(C. Parhon et C. Urechie).

MALADIE DE RAYNAUD

à localisation nasale et auriculaire et Erythromélalgie.

(P. Aka et Ch. Lafon).

Masson & Cie, Éditeurs.

LA SALPETRIERE

leurs furent moins vives et l'évolution des escarres nasales plus lentes ; il ne s'en forma que deux successives.

Pendant l'hiver 1907-1908, cette atténuation des accidents nécrotiques du nez s'accentua ; nous n'assistâmes qu'à la mortification d'une seule plaque, qui mit un mois et demi à se détacher et tomba en mai. Par contre, à l'extrémité supérieure du pavillon de l'oreille droite, il se forma une escarre, qui évolua parallèlement à celle du nez ; son élimination provoqua de vives douleurs et laissa une perte de substance intéressant toute l'épaisseur du pavillon. Au mois d'avril, pendant le travail d'élimination, l'enfant eut une hématurie qui dura deux jours ; les urines, acajou foncé, contenaient des hématies, dont il nous fut facile de constater la présence au microscope.

Au cours de l'hiver 1908-1909, les phénomènes se reproduisirent, mais encore plus atténués. Il se forma quelques taches noirâtres sur le lobule du nez, mais il n'y eut pas d'élimination.

Au mois de juillet 1909, nous eûmes à traiter une conjonctivite phlycténulaire légère.

Le 26 novembre 1909, par un temps assez froid, alors que le lobule du nez recommençait à bleuir, l'enfant se plaignit de douleurs dans le bras gauche. Le lendemain, ces douleurs reparurent dans l'après-midi, beaucoup plus vives et gagnèrent la jambe du même côté ; il se produisit alors des mouvements convulsifs des membres gauches, avec chute, rotation de la tête à gauche et mouvements désordonnés des yeux. L'enfant ne perdit pas connaissance, ne se mordit pas la langue et n'eut pas de miction involontaire ; mais il lui était impossible de parler et il bavait abondamment. Ces accidents durèrent un quart d'heure environ, ne laissant après eux qu'une grande lassitude.

Dans le cours de l'hiver 1909-1910, il ne se produisit qu'une petite escarre sur le lobule du nez ; elle tomba au début de juin et les douleurs furent à peu près nulles.

Enfin, pendant l'hiver 1910-1911, il n'y a pas eu de mortification.

A présent que nous avons indiqué la marche des lésions, nous pouvons décrire leurs différents aspects.

En plein été, le *nez* est plus gros que normalement. L'augmentation de volume commence dès la racine et s'accroît régulièrement jusqu'à l'extrémité, qui est globuleuse. La peau, qui est fi , sans trace de cicatrice et recouverte d'un fin duvet, a l'aspect terne et flétri ; sa coloration permet de la diviser en deux régions très tranchées : la zone centrale, qui est arrondie, occupe le lobule et la partie antérieure des ailes et de la sous-cloison ; elle est blanc rosé et c'est presque sans transition que cette coloration fait place à celle de la zone périphérique, qui est rouge vineux et qui s'étend au reste du nez ; au niveau de la racine et des sillons naso-géniens, cette teinte se dégrade et la peau reprend ses caractères normaux.

Il suffit d'un très léger abaissement de la température, pour que la zone centrale devienne bleutée. Dès le mois de novembre cette coloration est permanente ; en outre le nez gonfle dans son ensemble et la peau devient luisante.

A mesure que le froid augmente, cette teinte bleue se fonce, devient violacée, livide. A la palpation, les tissus sont fermes, cartilagineux. La pression, qui n'est pas douloureuse, ne provoque aucun changement de coloration. La sensation du contact est conservée ; la sensibilité thermique est très émoussée et la sensibilité à la douleur abolie. La température de la peau dépend de celle du milieu où est l'enfant ; elle est basse, quand il vient de dehors, tandis qu'elle s'élève progressivement quand il séjourne dans une pièce chauffée, en même temps que la coloration bleue s'éclaircit. Vers la fin de décembre, on voit apparaître de petits territoires plus ou moins arrondis, d'abord ardoisés, puis noirâtres, qui donnent au lobule un aspect truffé ; ils sont légèrement saillants, complètement insensibles et ils peuvent s'accroître lentement jusqu'à devenir confluents.

Parallèlement à ces modifications de la région centrale, on voit la zone périphérique devenir plus saturée, plus violacée. A son niveau, la pression du doigt produit une tache blanche, qui demande dix à douze secondes pour disparaître. Les diverses sensibilités sont normales et la température locale est également influencée par celle du milieu extérieur, mais à un degré moindre que la zone centrale.

A ce stade, le nez n'est pas douloureux ; cependant, quand le petit malade, venant de dehors, entre dans une pièce chaude et surtout s'approche du feu, il ressent des picotements et des élancements assez vifs.

La chaleur et le repos au lit amendent ces troubles ; aussi le matin le nez est moins gonflé et sa coloration est moins saturée. Par contre, les phénomènes atteignent leur maximum dans la soirée, surtout les jeudis et les dimanches, quand l'enfant s'est amusé dans la rue pendant toute la journée au lieu d'aller à l'école.

En somme, à cette période, la coloration des deux régions est très foncée ; cependant elles se distinguent bien, car la zone centrale a des tonalités bleues, tandis que celles de la zone périphérique sont rouges. Malheureusement ces couleurs sont très photogéniques et elles ne paraissent pas sur notre photographie.

Nous avons vu que, pendant deux hivers, l'évolution des taches noires s'était arrêtée. Mais quand elles doivent se mortifier, elles provoquent des douleurs lancinantes, parfois très vives. Elles deviennent sèches, ternes, plus noires ; elles se boursouflent, s'entourent d'un étroit sillon et, quand on appuie sur elles, il sourd une sérosité sanguinolente. Puis leurs bords se raccornissent, se relèvent et il ne reste plus qu'une escarre qui se détache entièrement en laissant à nu la peau reformée, encore fine et rose. En somme la nécrose ne détruit que l'épiderme, et encore respecte-t-elle la couche germinative, ce qui explique l'absence de cicatrice.

A aucun moment nous n'avons constaté de modification de la muqueuse nasale, ni des cavités de la face ; pas de végétations adénoïdes.

Les *oreilles* sont gonflées en hiver, mais elles ne sont pas déformées comme le nez. Elles ont une coloration rouge vineux, qui devient violacée le soir ; la pression du doigt laisse une tache blanche nuancée de mauve, qui met une

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

dizaine de secondes à disparaître ; la sensibilité cutanée est émoussée, surtout quand l'enfant est resté exposé au froid pendant longtemps. En somme l'aspect des oreilles est analogue à celui de la zone périphérique du nez. Il se produit également une sensation de brûlure pénible, quand le petit malade entre sans transition dans une pièce chauffée et quand il s'approche du feu.

Nous avons vu qu'une seule fois il s'était formé une escarre au sommet du pavillon droit. Ici la mortification a atteint le derme et le cartilage sous-jacent, car la chute des tissus nécrosés a laissé une perte de substance, véritable encoche, longue de vingt-cinq millimètres et haute de huit. A son niveau, existe maintenant une cicatrice linéaire, non douloureuse.

En été, les oreilles dégonflent, mais elles restent plus rouges et plus grandes que normalement.

Les *mains* présentent les mêmes caractères que les oreilles.

Elles sont rouges foncées et deviennent violacées au froid ; elles sont très gonflées, surtout sur leur face dorsale et certains soirs il fut nécessaire, pour déshabiller l'enfant, de découdre ses manches. Les doigts sont boudinés et les ongles ont une teinte bleutée. Quand le petit malade est resté exposé au froid, le soir surtout, ces phénomènes deviennent très intenses et l'engourdissement et le gonflement le rendent très maladroit ; comme pour les oreilles et le nez, il ressent des fourmillements et une sensation de brûlure dès qu'il s'approche du feu. Il ne s'est jamais formé d'escarres à leur niveau.

L'été les mains dégonflent, mais restent rouges ; il existe à leur niveau une hyperhydrose assez marquée.

Enfin les *pieds* participent au même processus que les mains, mais à un degré moindre.

En dehors des régions atteintes, les téguments ont leurs caractères normaux. Au niveau de la face, notamment, la coloration du nez et des oreilles tranche vivement sur celle du front et des joues, ce qui donne à l'enfant un aspect étrange.

A part les légères poussées de conjonctivite phlycténulaire que nous avons signalées, nous n'avons jamais constaté de trouble oculaire. Nous n'avons pas observé d'altération circulatoire au niveau des vaisseaux rétiniens.

Les incisives supérieures sont petites et espacées ; la voûte palatine est très ogivale. Si l'on excepte ces dystrophies, on ne trouve aucune lésion somatique. On ne note pas de tendances aux hémorragies, ni aux ecchymoses. Pas d'adénopathie. Depuis l'hématurie que nous avons signalée, l'urine a toujours été normale. Pas de trouble de la motilité, ni de la sensibilité, ni des réflexes. La croissance est régulière. L'intelligence est moyenne ; cependant, quand l'enfant a froid, ses facultés baissent et sont comme engourdies.

Comme traitement, nous avons d'abord conseillé le repos dans une chambre chaude pendant l'hiver ; mais il nous a été impossible de l'obtenir. En second lieu, le séjour au bord de la mer ou à la campagne pendant l'été. Enfin, comme médication, nous avons prescrit du triiodure d'arsenic (gouttes païdophiles de Guiraud), qui nous a paru avoir une influence favorable sur la marche de l'affection.

Il nous paraît inutile d'ajouter de longs commentaires à cette observation. Nous nous bornerons à souligner :

La nécrose du nez et des oreilles, qui n'avait jamais été vue par Raynaud, mais qui a été signalée, après lui, par quelques auteurs ;

L'association de l'érythromélalgie et de la gangrène des extrémités, formant un complexus, qui n'a été observé qu'un petit nombre de fois ;

Enfin la rareté des syndromes de Raynaud et de Weir-Mitchell chez les enfants

---

Le Gérant : P. BOUCHEZ.

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

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE INTÉRESSANT LA MÉDECINE

L'INFANTILISME RÉGRESSIF OU TARDIF

PAR

Victor CORDIER et **Jean REBATTU**

Chefs de Clinique adjoints à la Faculté de médecine de Lyon.

I. — Historique de la question.

Il y a fort longtemps qu'au sein des descriptions d'infantilismes se sont glissés quelques mots relatifs à notre étude : Brissaud avait par exemple expressément noté certains symptômes infantiles qui n'avaient atteint leur plein développement qu'après une première période de vie normale ; mais sans doute les cas qu'il en avait observés n'étaient ils pas d'une netteté suffisante, puisqu'au cours de ses nombreux travaux sur l'infantilisme, ce maître ne leur avait pas accordé une part spéciale. De même, Pierre-Marie, dans une observation que nous rappelons plus loin avait écrit qu'un traumatisme testiculaire survenu chez un adulte normal s'était accompagné d'une déchéance spéciale et d'un rappel de type infantile. Enfin nous avons retrouvé dans les Mémoires de Larrey (campagne d'Egypte) la description précise de faits analogues. Mais, en réalité, c'est à Gandy que revient le mérite d'avoir isolé ce cadre nosologique, ou, si l'on veut, ce syndrome provisoire, à l'aide de deux cas remarquablement étudiés, en 1906.

Cette première phase de découverte était à peine close, que s'en ouvrait une seconde avec des discussions très serrées. La première est due à MM. Brissaud et Bauer, qui, en rapportant un nouveau cas à la même Société Médicale des Hôpitaux de Paris, s'élevaient contre le nom d'infantilisme réversif proposé par Gandy. Pour eux, il ne s'agissait que d'une apparition retardée des caractères infantiles, et non point d'un retour complet aux caractères de l'enfance comme le laisserait entendre le mot de réversion. Le terme implique la réacquisition totale d'un type perdu et ne s'applique en biologie qu'aux individus momentanément éloignés de la souche et qui reviennent, à la suite de générations plus ou moins nombreuses, au type de l'espèce primitive.

Toutefois le mot tardif ne nous semble pas plus heureux ; Brissaud en convenait lui-même. Et nous proposerions celui de régressif qui se définit ainsi : « qui, après avoir offert des phénomènes de développement, s'atrophie, se résorbe, ou se décompose » (Dict. de Littré). Il n'y a d'ailleurs là qu'une discussion de terminologie déjà trop prolongée, qu'il est facile de clore en adoptant le nom d' « *Infantilisme type Gandy* ».

Gandy lui-même abordait, à propos de son second cas une discussion autrement intéressante sur le terrain de la pathogénie ; des examens nécropsiques et microscopiques lui faisaient se demander si la glande thyroïde était à la tête des troubles observés, ou si les glandes sexuelles en étaient responsables. Le débat toujours pendant sur la pathogénie de l'infantilisme vrai s'ouvrait pour l'infantilisme de Gandy. L'un de nous s'engageait avec Gallavardin dans une hypothèse qui était plus en faveur du rôle testiculaire, tandis que Gandy se rattachait plutôt à la dysthyroïdie.

Enfin Claude et Gougerot s'attaquaient non plus à la dénomination du syndrome, non plus aux pathogénies qu'on pouvait placer à sa base, mais à son existence même. Ils contestaient d'abord qu'il pût s'agir d'une réversion ; ils pensaient ensuite qu'il ne s'agissait même pas d'un infantilisme, mais d'une simple modalité de myxœdème. Enfin ils estimaient que l'édification d'une telle entité clinique était prématurée, et que, plus sagement, on pouvait la faire rentrer dans le cadre des syndromes pluri-glandulaires. On trouvera plus loin exposées les objections de ces auteurs et les réponses qu'on peut y faire. Mais nous estimons qu'il est possible par la lecture des observations de prouver l'existence de l'infantilisme de Gandy.

Nous croyons à son individualité clinique, et nous tenterons d'en dégager les symptômes.

II. — Type clinique.

Cette étude ne peut se faire que par l'analyse critique des observations : nous ne pouvons prétendre à les relater toutes, car dans les descriptions de myxœdème il doit s'en être glissé beaucoup que l'on retrouvera ultérieurement, lorsque l'attention sera suffisamment attirée sur ce syndrome d'infantilisme.

D'autre part, dans les observations citées, il en est qui ne méritent pas d'y être comprises, et en particulier celle de Karakascheff qui ne comporte aucune étude clinique, mais simplement des résultats d'autopsie. Enfin il en est qui sont reproduites d'une façon par trop brève pour pouvoir être utilisées. Le nombre des observations retrouvées est actuellement de vingt. On les retrouvera reproduites et résumées à la fin de ce

mémoire. Nous en avons extrait les caractères essentiels et c'est de leur réunion que nous avons tiré la première description théorique de cette affection. Nous avons, après une étude étiologique et un rappel de la vie antérieure, fait passer en première ligne l'habitus général et les troubles relatifs à la sexualité ; la participation des autres glandes est étudiée ensuite ; enfin nous avons relaté les résultats des essais thérapeutiques.

A. — *Terrain. Existence antérieure. Vie sexuelle.* — Il ne semble pas que ces malades aient une hérédité chargée : ce ne sont pas des enfants de myxœdémateux ou de syphilitiques ; ils ne sont pas en général de souche tuberculeuse (bien que cette affection soit parfois retrouvée chez les parents : 7 observations). Ce ne sont pas des prématurés, ils n'ont pas eu une enfance souffreteuse ; ils n'ont qu'exceptionnellement présenté des signes de scrofule ou de tuberculose (ganglions, otites, rachitisme). Enfin, en règle générale, ils se sont développés normalement et c'est même une des conditions essentielles qu'on peut demander à l'observation.

Les hommes ont en général fait leur service militaire. A ce moment ils ont atteint leur plein développement : ils ont de la barbe ou de la moustache et ce n'est point une vaine affirmation, car sur leur photographie de la vingtième année on peut le constater, comme nous l'avons fait dans une de nos propres observations (obs. XVIII). Ils se sont montrés, à cette période, intelligents, pouvant conquérir des grades, nullement handicapés dans la vie sociale comme le sont les infantiles ; leur développement moral a été normal, si l'on excepte un de nos sujets que sa vie de mousse excuse ; enfin, après leur service militaire, ils ont travaillé physiquement et intellectuellement comme des sujets ordinaires.

La vie sexuelle qu'ils ont pu avoir est plus difficile à apprécier. Si pour les femmes la régularité des règles et l'événement d'une grossesse sont des preuves abondantes, on n'a, pour les hommes, que leurs récits. Or ceux-ci sont obtenus à une période où la mentalité infantile s'est déjà développée, avec ses mensonges, ses vantardises. Les succès qu'ils accusent sont toutefois confirmés par la paternité et mieux encore par une blennorragie (obs. III, VIII, IX, XI, XII, XV) ou par une syphilis.

Enfin, si la présence du système pileux antérieur est prouvé par le récit des proches ou la photographie, le développement d'une voix normale est bien spécifié : tel a été sergent instructeur (obs. II), tel autre était « basse profonde », tel enfin avait une « voix de commandement » ; on trouvera souvent dans les observations cette mention : était un beau mâle, un bel homme.

Il est évident enfin que les hommes sont bien plus souvent frappés.

Bref, il est indispensable que les sujets aient eu un développement complet aux points de vue moral, intellectuel, physique et sexuel.

B. — *Circonstances et dates du début* — L'affection se développe sous l'influence de *causes diverses* : tantôt elles sont précises et locales, tantôt ressortissent à une affection générale, tantôt sont difficilement déterminables.

Dans quelques observations, il s'est agi d'une lésion testiculaire, provoquée par un traumatisme (obs. XII, XVI), par une orchite blennorragique, par une orchite syphilitique double (obs. II, V). Ici le facteur étiologique nous paraît sans conteste, d'autant que c'est environ six mois après la lésion que se développent les premiers symptômes.

Dans quelques autres, il s'est agi d'une maladie générale, d'une typhoïde ayant déterminé l'atrophie des testicules (obs. XVII), d'une grippe (obs. XVIII), d'une abondante hémorragie (obs. IV). En pareil cas, on ne sait au juste où l'infection a frappé : est-ce au niveau des bourses ou de la glande thyroïde ? Nous verrons cependant plus loin combien il serait intéressant de connaître le *primum movens*.

Enfin, dans quelques observations plus rares, le syndrome s'établit sans cause apparente, et le sujet ne sait exactement à quelle époque il s'est aperçu que ses testicules avaient disparu. On ne sait trop l'importance qu'il faut attribuer à l'alcoolisme. Enfin l'ablation des mamelles chez un jeune garçon ne semble pas être une inconstance étiologique bien intéressante (obs. VII).

Ce qu'il y a de plus frappant, c'est l'*âge du début*. La moyenne des 20 cas donnerait 32 ans ; mais à part les observations X, XIII et XIV où les phénomènes apparaissent respectivement à 53, 48 et 41 ans, il s'agit toujours de sujets dans la force de l'âge entre 20 et 30 ans, dans le plein épanouissement de leur vie sexuelle, ce qu'il convenait de faire remarquer tout spécialement.

Enfin le *mode de début* lui-même est des plus variables : s'il ne s'agit bien souvent que d'une diminution des forces, de l'appétit, d'allure assez commune, ce qui frappe toujours les malades, c'est la baisse, puis la perte de leurs fonctions génitales, dont ils donnent les explications les plus variées : la chute des poils apparaît en second lieu, c'est ce que nous appellerons le mode de début *génital*.

Le mode de début *thyroïdien* est plus rare : il s'agit de frilosité, de sensation de lassitude, d'œdèmes fugaces au niveau de la face, de troubles trophiques cutanés, enfin de paresse intellectuelle.

On rencontre dans deux observations la mention de faits singuliers et auxquels on ne peut donner aucune explication satisfaisante : ce sont des écoulements aqueux abondants par les fosses nasales coexistant avec une sensation de pesanteur au niveau de la face et du front. S'est-il agi en pareil cas de simples coïncidences ? De même, des polyuries remarquables,

sans glycosurie, sont difficilement rattachables à des lésions de glandes endocrines.

Cette période de début peut traîner cinq à six ans avant que le syndrome soit définitivement constitué.

C. — *Habitus infantile.* — L'examen des photographies jointes à ce mémoire montre qu'il s'agit bien de véritable infantilisme. Les sujets ont repris cette gracilité des formes, cette minceur de la taille et du thorax, cette largeur du bassin qui est la caractéristique du jeune garçon impubère. Aussi bien, avait-on très justement proposé de dénommer un tel type le juvénilisme, pour l'opposer à l'infantilisme qui resterait l'apanage du tout jeune sujet (au dessous de 12 ans).

On voit bien qu'en ce cas, il ne s'agit pas de ces castrats ou eunuques difformes, ni du type « féminisme » à seins exagérés. On notera enfin que ces sujets ne présentent pas de myxœdème. En un mot ils semblent plus jeunes qu'ils ne le sont en réalité, et n'ont pas du tout une allure vieillotte. Toutefois tous ne se présentent point avec cette pureté de symptômes ; même dans les cas originaux de Gaudy, on note une fois une certaine bouffissure généralisée qui fait mieux penser au myxœdème qu'à ce que l'on a l'habitude de considérer généralement pour de l'infantilisme : et (puisqu'il ne s'agit ici que de l'habitus général) l'allure des malades, d'après les photographies que nous en avons pu examiner dans les mémoires des différents auteurs, est inégalement répartie en deux types. Les uns (et ce sont ceux des observations d'Achard et Demanche, de Gandy, II) sont bien proprement des infantiles, minces, grêles, d'allure juvénile ; les photographies de nos deux malades en reproduisent bien les traits ; les autres, moins fréquents, sont plus lourds, plus empâtés ; ils gardent encore dans une certaine mesure l'allure masculine. Mais il est à noter que ces derniers (cas de Gougerot) sont des sujets déjà âgés, qui ont eu plus de chemin à faire dans leur régression, qui avaient déjà perdu les caractères de jeunesse, pour acquérir ceux de l'âge mûr sinon de la vieillesse, et qui, bien difficilement, pouvaient à nouveau donner l'impression de prépubères.

Enfin, il est curieux de noter qu'on a pu observer deux phases successives dans l'évolution d'un de ces infantilismes régressifs ; le jeune homme observé par Djemil-Pacha reprit le caractère d'un jeune garçon ; puis dans un second temps s'installa un état myxœdémateux qui étouffa les caractères d'infantilisme et leur succéda : on avait alors affaire à un infantile d'allure myxœdémateuse.

Quoi qu'il en soit de cette division, de cette dualité des types : infantile pur et infantile teinté de myxœdème, il faut admettre, en regardant la

photographie II, que l'on a devant soi un homme de 35 ans qui présente les caractères d'un jeune garçon de 17 ans encore impubère.

D. — *Les téguments et le système pileux.* — Si la raréfaction du système pileux est hors de conteste et ne garde qu'un intérêt symptomatique, l'étude des troubles cutanés est de première importance : c'est en partie autour de leur interprétation que gravitent les discussions pathogéniques. La question pourrait se résumer ainsi : ces malades présentent-ils du myxœdème ? C'est bien de myxœdème qu'il faut parler et non de troubles hypothyroïdiens, car ceux-ci sont hors de doute. Que résulte-t-il de l'analyse des 20 observations ?

On voit noté, d'une façon très générale, que les malades ont le teint pâle et blafard et la peau fine ; accessoirement ils ont un peu d'œdème, soit de la face, soit des membres ; parfois enfin des rides. Voyons avec quelle fréquence. De la pâleur de la peau toutes les observations s'occupent, sans exception : cette teinte blafarde des téguments a frappé tous les auteurs ; tantôt elle tourne au gris sale et triste, tantôt elle reste dans les tons jaunes et graisseux assez vibrants ; la bouffissure est déjà plus rare ; beaucoup de cas s'accompagnent de la note : pas de bouffissure ou pas de myxœdème. Dans les neuf dernières observations (IX à XVIII), la peau n'est pas infiltrée ; dans l'observation de Djemil-Pacha, elle ne l'était pas au début et ce n'est que secondairement que s'est installée un myxœdème généralisé. Rumpell parle d'une peau qui semble infiltrée de graisse, Sainton de bouffissure localisée à la face, Gandy (obs. IX et XIII) de peau sèche, dans un seul cas d'œdème passager, et dans son cas I, de bouffissure franchement généralisée.

Si la bouffissure et l'infiltration myxœdémateuse sont loin de se rencontrer dans la majorité des observations, par contre la sécheresse et l'état squameux se retrouvent presque chaque fois. Cet état squameux peut confiner à une véritable ichthyose, d'origine sans doute thyroïdienne dans trois cas au moins. Mais c'est un symptôme qui s'installe tardivement.

Enfin le plissement de la peau, les rides restent un fait d'exception : sauf pour les malades âgés (au-dessus de 45 ans), on ne voit pas cet état ridé du front, des joues et du cou, si particulier aux myxœdémateux congénitaux ou acquis.

Les troubles de la pigmentation vont être étudiés dans un instant.

Tout le système pileux est profondément touché : les cheveux sont dans la moitié des cas sinon raréfiés, du moins durs, cassants, comme ceux d'un séborrhéique ou d'un hypothyroïdien : cependant on ne trouve pas de calvities, on ne trouve même pas de vraies alopécies en clairières ou en aires.

Quant au reste du système pileux, il a disparu ou bien est singulièrement restreint ; le cou, les joues, le buste sont toujours aussi glabres que les membres, le pénil n'a que quelques rares poils clairsemés, durs et cassants, et, plus rarement aucun ; les bourses en sont dépourvues. Les cils et sourcils sont plus rarement touchés. Les aisselles sont glabres. Enfin les lèvres sont presque toujours munies d'un léger duvet qui n'arrive pas à les nuancer. Cette dépilation se fait toujours d'une façon rapide, presque brusque et se distingue comme signe de début : c'est de suite après la baisse des fonctions génitales que tombent les premiers poils ; les autres suivent en trois à quatre mois.

Les poils n'ont en général aucune tendance à repousser ; le contraste entre la conservation des cheveux et la chute des poils permet d'éliminer presque toujours, et en l'absence de tout autre symptôme, l'idée d'une pelade généralisée ou d'une alopécie avec atrichie comme l'un de nous a pu en relater des observations après la fièvre typhoïde.

E. — *Organes génitaux et fonctions sexuelles.* — L'atrophie des uns et le déficit des secondes sont réalisés dans l'unanimité des cas, et sont d'ailleurs une des conditions indispensables de la constitution du syndrome. Si les bourses sont parfois encore assez volumineuses, c'est que leur rétraction n'a pas eu le temps de se faire, mais c'est encore là l'exception et le scrotum a perdu à la fois son volume, sa consistance et sa pigmentation.

Les testicules sont réduits à un volume infime : celui d'une noisette, d'une cerise, d'un haricot, d'un pois ; parfois l'épididyme scléreux est perçu lorsqu'il y a eu orchi-épididymite. La verge a tantôt subi une simple diminution de volume, tantôt une atrophie vraiment surprenante ; tel le malade de l'observation II, qui, après avoir possédé une verge normale et capable de belles érections, est tombée à l'exiguïté qui la fait comparer au pénis d'un garçonnet de 8 ans. Enfin les cordons ne sont plus perçus et dans le cas où le toucher rectal a été fait (comme chez nos malades), on n'a senti aucun point résistant et l'on a pu en tirer cette conclusion que la prostate était également atrophiée.

Chez les femmes, où un examen complet, ou mieux nécropsique, a pu être fait, on a trouvé des grandes lèvres très réduites de volume, et un utérus tout à fait comparable à celui d'une jeune fille vierge : cela est d'autant plus remarquable que chez une de nos malades il s'agissait d'une multipare et qu'il a bien fallu, en conséquence, assister à une véritable régression d'un utérus jadis gravide.

Les fonctions génitales sont profondément diminuées. Mais encore faut-il se défier des affirmations trompeuses de sujets qui, frappés par leur

déchéance génitale, s'en consoleraient par des récits imaginaires. Dans les deux tiers des observations, on note une disparition complète des érections et des éjaculations, par conséquent des possibilités d'un coït. Ceux même des malades qui sont encore capables de turgescence la voient survenir par hasard, et non sous l'influence d'un désir, et ne peuvent la mener à bien. L'un de nos malades affirmait avoir de temps à autre une pollution ; il cherchait à se vanter : car le liquide examiné sur du linge (microscopie, recherche de la réaction de Florence) n'avait aucun rapport avec du sperme, ni même avec de la sécrétion prostatique. Les réflexes génitaux, bulbo-caverneux et crémastériens, recherchés dans la moitié des cas sont abolis.

Enfin c'est le désir psychique qui est lui-même touché. La frigidité absolue, l'indifférence (qui ne coïncide pas avec une déchéance intellectuelle) vis-à-vis de l'autre sexe est complète et définitive, sans répulsion : c'est l'état de neutralité d'un prépubère qui s'installe à nouveau.

F. — *Etat physique et moral.* — C'est encore le puérilisme qui caractérise les troubles intellectuels : il est à noter que presque tous les malades conservent leur rang social et que dans leur entourage on ne s'aperçoit pas d'une baisse de leurs facultés psychiques : la lecture, l'écriture et le calcul sont toujours effectués avec la même facilité. La mémoire est conservée. La conversation ne décèle aucun trouble ; la riposte est vive. Ceci pour la plupart des cas et au moins dans un premier stade : car lorsque s'accusent des troubles thyroïdiens, la mémoire devient infidèle et la parole un peu traînante (obs. I de Gandy) et même un peu d'indifférence, d'apathie s'installe ; mais encore ces troubles, tardifs comme nous l'avons dit, ne s'établissent-ils que dans la moitié des cas.

Par contre, l'état moral se modifie davantage ; ce qui frappe, c'est l'enfantillage des exigences, l'irascibilité aboutissant à des accès de colère, le mensonge facile et la hâblerie, la querelle avec les voisins de la salle. Tout cela est bien plus du caractère de l'infantilisme que de celui du myxœdème : dans ce dernier mode, la dégénérescence morale et intellectuelle conduit plutôt à l'apathie. Les réactions vives de nos sujets, leurs craintes excessivement exprimées à l'occasion d'un examen radioscopique par exemple, sont tout à fait celles d'un enfant peureux.

La *voix* enfin, dont nous parlons un peu arbitrairement dans ce chapitre, est celle des jeunes gens qui sont en train de muer : parfois (obs. XVI), on note qu'elle est féminine, mais elle ne prend jamais un caractère aigu, eunuchoïde. Enfin, il semble que lorsque le syndrome s'installe tardivement, c'est-à-dire au delà de 30 ans, les modifications de la voix soient moins accusées.

G. — *Symptômes d'origine thyroïdienne.* — L'atrophie du corps thy-

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE INTERNAT EN MÉDECINE

roïde est quelquefois décelée du vivant du malade, et l'on signale alors concomitamment des phénomènes athyroïdiens très nets ; on a aussi plus précieusement constaté son atrophie à l'autopsie, se traduisant par une pesée de 12 ou 7 grammes.

Nous avons déjà suffisamment parlé du myxœdème vrai, de sa possibilité, de son peu de fréquence, de sa venue tardive, de sa localisation prépondérante à la face, de sa généralisation très rare. Mais à défaut de ce symptôme, on décèle de petits troubles cutanés : sécheresse, ichthyose, état cassant et sec des cheveux.

Les signes fonctionnels sont moins bien et plus rarement signalés. Si l'observation principale de Gandy en signale plusieurs, on ne les retrouve bien nets que dans l'observation de Djemil-Pacha (et encore tardifs) dans celle de Gaillard, dans celle de Claude et Gougerot. Lorsqu'ils sont au complet, ils ne frappent pas encore, et doivent être recherchés avec soin : il s'agit de frilosité (notée trois fois), de crampes dans les jambes, d'engourdissement des extrémités un peu refroidies et cyaniques, d'une fatigue rapide à la marche, d'un peu d'abaissement de la température centrale (mais la température est trop rarement notée). Enfin l'état d'apathie modérée, avec lenteur des réponses et paresse de la mémoire, n'est signalée que trois fois.

De tout ceci on peut retenir que les troubles thyroïdiens ne manquent pour ainsi dire jamais, mais ils sont si frustes dans les trois quarts des observations qu'ils passent de toute évidence au second plan et que l'on peut se demander si leur présence n'est pas une des conditions très secondaires du syndrome qui nous occupe.

H. — *Symptômes dépendant d'autres glandes endocrines.* — La *surrénale* ne semble intervenir que d'une façon très accessoire. Pourtant les troubles pigmentaires sont fréquents : on voit souvent mentionnées, à côté de la dépigmentation des seins, du scrotum et de l'anus, des surcharges pigmentaires du cou et de la face. C'est ainsi que l'un de nos malades, sans avoir de vraie mélanodermie et sans présenter de surcharge brune des muqueuses jugales, avait un curieux masque brunâtre réservant la région de l'orbite en blanc pâle (obs. XVIII).

Plus intéressants seraient les troubles du pouls trop rarement notés : la baisse de pression est la règle ; elle est évidente chez le malade de Gandy et chez l'un des nôtres (120 mm. au Riva-Rocci, obs. XVIII). Citons accessoirement un pouls à 55 observé une fois. Enfin chez ce même malade nous avons trouvé la raie de Sergent avec une grande netteté Bien entendu ces signes d'hypoépinéphrie sont inconstants (4 fois sur 20) et sont de second ordre.

L'*hypophyse* peut être rendue responsable de symptômes plus curieux : en effet, on trouve souvent noté que le nez est élargi, la voûte palatine ogivale à type adénoïdien, le thorax voussuré (obs. II) ; que la taille s'est tassée de 1.63 à 1.59, en donnant une voussure et une cyphoscoliose (obs. III). Parfois la voûte palatine est ogivale (obs. IV) ; — il y a de la cyphoscoliose et les pieds ont grandi (obs. VI) ; — il y a de la spondylose rhizomélique (obs. XV) ; — il y a de la cyphose, des mains en battoir et de l'hémianopsie (obs. XVIII) ; — les humérus et les tibias ont des dimensions anormales (obs. XVI) ; — les doigts sont élargis à leur extrémité, le nez s'est aplati, les maxillaires supérieurs se sont étalés, et la *taille a grandi* de 6 centimètres depuis le service militaire et l'établissement du syndrome à 24 ans (obs. XVII). Comment expliquer tous ces faits ?

Un bon nombre, comme les mains en battoir, l'allongement des pieds et l'hémianopsie, sont indiscutablement en rapport avec des lésions hypophysaires, établies secondairement, et qui sont venues apporter leur contribution par contre-coup et d'une façon toujours tardive.

Les troubles osseux du massif facial (voûte palatine, nez et maxillaire) sont peut-être encore rattachables à la glande pituitaire, mais ce serait déjà plus discutable.

Le tassement de la taille, la cyphoscoliose et la voussure thoracique sont elles de nature dysorchidienne ? La question est encore plus difficile à résoudre lorsque les malades ont continué à grandir entre 25 et 35 ans et de façon sensible, comme on peut s'en apercevoir en comparant leurs mensurations militaires diverses et leur taille actuelle et en interrogeant l'entourage. Dans ce dernier fait que nous avons nous-même étudié, il y a pourtant aujourd'hui soudure des cartilages de conjugaison, et la selle turcique est absolument normale à la radiographie (obs. XVII).

Chez le sujet de l'obs. XVI qui eut à 18 ans et demi une orchite traumatique, nous avons noté un allongement insolite des membres supérieurs et inférieurs. La radioscopie et la radiographie nous ont montré l'absence de soudure des épiphyses inférieures du radius et du cubitus. Les autres épiphyses sont complètement soudées. Ceci nous explique l'allongement anormal du squelette dont la croissance s'est anormalement prolongée par suite du mauvais fonctionnement du frein testiculaire. La soudure des épiphyses et l'arrêt de la croissance ne se produisent d'ailleurs normalement que bien après l'installation de la puberté et l'établissement des fonctions sexuelles.

Si l'on se rapporte aux expériences de Thaon et à celles de Delille sur les troubles osseux d'origine hypophysaire, on ne trouve rien d'exactement calqué. Par ailleurs les allongements des os des membres infé-

rieurs constatés chez les castrats ne sauraient être comparés à ceux de notre malade ; car la croissance s'est faite chez l'adulte et non chez le jeune sujet. Et d'autre part nous verrons dans un instant à quel point doivent être différenciés les castrats, même castrés adultes, et nos malades qui sont dysorchidiens et non pas anorchidiens.

Enfin, les résultats éloignés de la résection déférentielle, ou les lésions expérimentales de la glande orchidienne, tout en ne réalisant pas l'insuffisance diastématique, ne créent pas de troubles comparables.

Bref, ni l'expérimentation ni la clinique ne nous fournissent d'éléments assez probants pour attribuer ces tassements ou ces croissances au testicule ou à l'hypophyse.

I. — *Symptômes divers.* — La polyurie sans sucre trois fois relatée, des écoulements aqueux par les narines (deux cas) d'une abondance étrange, des céphalées tenaces, nous paraissent encore plus difficilement explicables : l'hypophyse semble devoir plus raisonnablement être incriminée quoique dans un de ces cas, elle se soit montrée normale à l'autopsie et à l'examen histologique.

L'hypertrophie des mamelles chez un jeune garçon (obs. VII) est étrange, mais reste un fait unique : son exérèse semble avoir favorisé l'éclosion du myxœdème.

L'anémie profonde, des hémorragies fréquentes, l'ictère ne nous semblent que des phénomènes accessoires.

Mais la fréquence de la tuberculose doit être signalée (7 obs. sur 20), car on peut se demander si elle n'a pas été un des facteurs créant la sclérose des diverses glandes endocrines, plutôt qu'un élément surajouté évoluant sur un terrain débilité.

J. — *Evolution.* — *Essais thérapeutiques.* — Des vingt malades cités quatre sont morts ; celui de Djemil-Pacha de myxœdème aigu, les autres de tuberculose ; nous dirons plus loin les résultats nécropsiques.

Il ne semble pas que les essais opothérapiques aient été couronnés de succès ; tous ont été incomplets. Nous avons dû, chez l'un de nos malades, le délaisser en raison de l'amaigrissement rapide que toute tentative apportait, qu'il s'agisse d'extraits thyroïdiens ou d'extraits orchidiens. La plupart du temps, l'abandon se produisait par négligence ou par nécessité, comme il arrive trop souvent dans la clientèle hospitalière. Pourtant Gandy a signalé des résultats transitoires et Dalché (obs. V) a fourni la contribution la plus intéressante. Son malade suivit avec constance son traitement opothérapique testiculaire : il en obtint d'heureux effets pour ses troubles de la mémoire, pour sa faiblesse générale et sa frilosité. Mais son impuissance ne s'améliora pas et son atrophie testiculaire ne rétrocéda pas·

Il y a là une preuve excellente de la théorie que nous allons tenter d'établir et pour laquelle les lésions orchidiennes sont absolument autonomes et primitives, précédant, si elles ne les régissent pas, les lésions et les manifestations thyroïdiennes.

III. — Diagnostic.

Reste à situer ce syndrôme clinique, à déterminer sa place au milieu des types analogues ou proches voisins.

Ce dont les infantiles réversifs se distinguent le mieux, c'est précisément des *infantiles ordinaires*, qu'il s'agisse de l'infantilisme myxœdémateux de Brissaud, du type Lorain, du chétivisme de Bauer ou du puérilisme d'Ettore Lévi. Car les malades dont nous nous occupons ont eu une phase de plein développement, et n'ont point été de chétifs adolescents. On conçoit pourquoi nous avons insisté à un tel point sur l'épanouissement physique sexuel et intellectuel qui constituaient obligatoirement la première phase.

Il ne faut pas davantage les ranger dans la catégorie du *myxœdème acquis*. En effet ce dernier, par quelque mécanisme qu'il puisse être déterminé, ne provoque pour ainsi dire jamais de troubles aussi sévères de la fonction et des organes sexuels que ceux que nous avons décrits : en tout cas il agit bien plus sur la fonction et sur la partie physique de celle-ci, que sur les testicules ou les ovaires proprement dits. Enfin, si le myxœdème à lui seul peut créer des réactions aussi profondes, c'est à la faveur d'un état général grave, avec des signes d'athyroïdie et de déchéance totale qu'aucun des sujets ici étudiés n'a présentés. Nous ne nions pas que le corps thyroïde puisse agir d'une façon exquise et sclérosante sur la glande sexuelle interne et externe : la preuve en est patente chez les infantiles type Brissaud ; mais la dysthyroïdie n'a alors devant elle que des glandes jeunes, éminemment vulnérables, n'ayant jamais exercé leur fonction externe.

Par leur physionomie générale, ces sujets ne peuvent d'ailleurs être introduits dans le cadre des myxœdémateux : nous renvoyons à la description que nous en avons faite, pour établir le rôle symptomatologique secondaire de la viciation strumique. Les signes qui y ressortissent sont d'abord inconstants et ne sont ensuite pas nécessaires ; et dans les cas où ils existent ils ne se sont que rarement imposés, laissant prendre aux caractères sexuels modifiés la première place ; c'est une étude minutieuse qui est nécessaire pour les mettre en lumière.

Aussi bien notre discussion se rouvrira-t-elle sur ce point lorsqu'il sera question de pathogénie.

Restent les *sujets privés de leurs glandes sexuelles*. Nous laisserons de côté les castrats ou les spadones, qui châtrés dans l'adolescence ou dans l'enfance, offrent des troubles constants et caractéristiques de la croissance du squelette ; or la disproportion des membres inférieurs, les caractères de la voix et la mentalité spéciale aux eunuques sont étrangers au syndrome de Gandy.

On pourrait assimiler les infantiles régressifs à des *châtrés adultes* : l'objection est plus difficile à éliminer. En effet, les troubles obtenus dans les deux cas devraient logiquement être calqués les uns sur les autres : c'est même là une des critiques pathogénétiques dont nous aurons à nous occuper ultérieurement. Mais nous ferons remarquer que chez les castrés, il s'agit d'une suppression totale de la glande et non point de sa transformation pathologique : jamais dans la régression infantile il n'y a disparition complète du testicule.

Encore faut-il apprendre à les distinguer cliniquement ; or, les châtrés adultes sont mal connus dans nos régions ; les castrations chirurgicales doubles restent exceptionnelles ; il faut rechercher de tels cas pathologiques en Russie, où la secte religieuse des Skoptzy pratique l'ablation mystique des glandes sexuelles mâles : on semble s'être jusqu'aujourd'hui moins préoccupé de les étudier médicalement que de les pourchasser politiquement.

Les castrés chirurgicaux ne reparaissent guère devant le médecin et ne semblent que rarement modifier leur habitus. Quand ils le font, ils inclinent vers un type spécial assez mal classé, et dénommé de façon inexacte et incomplète par le terme de *féminisme*. MM. Leriche et Cotte en ont récemment rapporté un fort beau cas, et leur sujet, obéissant à la règle, a perdu ses fonctions génitales. Mais il a fait un pas de plus ; il est entré dans un état mixte participant également des caractères sexuels de l'homme et de ceux de la femme. Outre que ses seins se sont accrus, et que ses poils se sont raréfiés, il est arrivé à un stade d'indifférence génitale, plus appréciable encore du côté psychique. Il est parvenu à un état *neutre*, *asexué*, ce qui est quelque chose de différent de la simple perte des fonctions génitales.

Ceci correspondrait assez bien à l'équivalence sexuelle de ceux des hermaphrodites (ou des uranistes) qui ne deviennent sexués dans un sens, que sous la pression des conditions sociales qui dirigent leur vie, plus que suivant leurs désirs et leur instinct. Du côté féminin, quoique plus rarement observé, ce retour à l'état neutre se traduirait par du virilisme. Mais dans les deux cas, ces individus ne font que tendre à un type indifférent, sans faire de régression sur les autres domaines

Enfin la castration de la femme, plus fréquente, devrait fournir des si-

gnes d'infantilisme : il n'en est rien. De la consciencieuse étude de Jayle, de la thèse de Ferry, on en retire la conviction : les femmes castrées adultes ne présentent guère que des troubles des désirs sexuels, une involution de l'utérus, de la suppression des règles, mais quelquefois simplement de l'irrégularité, des rêves érotiques et, plus rarement, une adiposité d'origine ovarienne gênante.

Enfin si l'on se reporte aux articles « Castration » du dictionnaire de Richet et de celui de Dechambre, on voit qu'il est admis — peut-être sans preuves suffisantes — que la castration chez l'homme adulte n'amène que des troubles insignifiants.

Si bien que l'on est amené à admettre que la castration de l'adulte peut provoquer une double réaction : l'une toute locale, mal étudiée, et surtout surveillée trop peu de temps ; l'autre, s'accompagnant de phénomènes généraux, définis sous le vocable provisoire de féminisme, mais ayant des analogies très profondes avec le type d'infantilisme qui nous étudions.

Concluons donc que les deux processus de *féminisme* par castration de l'homme adulte et d'*infantilisme* par atrophie testiculaire de l'adulte ont des ressemblances singulièrement prononcées, et que les nuances subtiles des troubles de l'instinct sexuel, la présence de mamelles hypertrophiées peu ou prou, élèvent entre eux une bien frêle frontière.

De là à les confondre il n'y aurait qu'un pas que nous ne trancherons pas pour l'instant : nous nous contentons de retenir le fait comme venant à l'appui de la théorie testiculaire de certains de nos infantilismes, puisqu'on ne saurait guère invoquer le corps thyroïde pour expliquer le féminisme des castrés.

IV. — Pathogénie.

La description clinique, la classification et la dénomination même du syndrome sont conditionnées si étroitement par les notions pathogéniques, qu'au cours même de la discussion de ces différents points, nous avons dû faire de fréquentes incursions dans le chapitre que nous abordons maintenant, rendant quelques répétitions inévitables.

*
* *

A. — Nous devons d'abord reconnaître que l'*anatomie pathologique* ne peut nous être d'un grand secours. Les autopsies sont peu nombreuses jusqu'ici ; elles montrent l'atteinte d'un plus ou moins grand nombre de glandes à sécrétion interne, avec une prédominance du côté du corps thyroïde et des glandes génitales, alors que l'hypophyse, les surrénales peuvent être indemnes.

L'examen histologique, pratiqué par Gandy, Brissaud et Bauer, Claude et Gougerot, montre simplement une sclérose plus ou moins marquée ; il faut signaler toutefois la présence de follicules tuberculeux dans le corps thyroïde signalée par Claude et Gougerot.

Mais d'une façon générale, l'anatomie pathologique ne peut, devant ces lésions univoques, sans caractères spécifiques, permettre de déterminer la nature de l'affection, et il est impossible de reconnaître quelle est la glande qui a été primitivement touchée.

*
* *

B.— Des renseignements plus précis résultent parfois des *circonstances étiologiques* relevées. Mais si, dans un certain nombre d'observations, il y a une cause précise (orchite syphilitique, traumatique, etc.), bien souvent le syndrome s'établit sans qu'on puisse invoquer une cause déterminante, et sous la dépendance vague d'une infection générale (tuberculose, grippe, fièvre typhoïde) entraînant un processus atrophique et sclérosant.

*
* *

C. — Si nous pénétrons maintenant sur le terrain de la pathogénie proprement dite, nous devons, sur-le-champ, *écarter l'infantilisme régressif du cadre si vaste des syndromes pluriglandulaires*. Deux hypothèses sont en effet possibles : ou bien le syndrome est réalisé par une insuffisance pluriglandulaire des glandes à sécrétion interne, sans qu'on puisse démêler si l'une d'elles a été atteinte primitivement et imprime au syndrome son caractère spécial : ou bien l'atteinte de l'une d'elles est constamment primitive et prédominante ; et alors est-ce toujours l'insuffisance de la même glande endocrine qui est en cause ?

A la première hypothèse se rallient Claude et Gougerot en rangeant l'infantilisme régressif parmi les syndromes polyglandulaires. Dans le groupe très vaste compris sous cette dénomination, viendraient se classer tous les troubles imputables au fonctionnement défectueux (diminué, exagéré ou vicié) des glandes à sécrétion interne.

Si, au contraire, l'infantilisme régressif a véritablement une autonomie clinique, s'il mérite *d'être isolé de la famille des « syndromes pluriglandulaires »*, est-il possible de déterminer quel est l'organe dont l'insuffisance fonctionnelle entraîne la réalisation du syndrome. Et faut-il incriminer le corps thyroïde, les organes génitaux, dont l'atteinte paraît constante, ou encore une autre glande endocrine ?

1° La notion de syndrome polyglandulaire ou pluriglandulaire a déjà été entrevue depuis longtemps : Rénon et Delille, dans un cas d'insuffisance

surrénale aiguë, constatèrent, en outre, à l'autopsie, des lésions thyroïdiennes, ovariennes et hypophysaires ; G. Ballet et Laignel-Lavastine trouvèrent chez un acromégalique à côté des lésions de l'hypophyse une thyroïdite et une hypertrophie surrénale. Il suffit de feuilleter quelque peu la littérature médicale et de compulser les anciennes observations pour trouver un certain nombre d'exemples très nets de syndromes pluriglandulaires. Mais c'est depuis quelques années seulement que l'attention a été attirée de ce côté et que l'on range sous cette appellation des faits complexes, qui ne peuvent être étiquetés autrement, et dans lesquels aucun symptôme saillant ne domine la scène clinique et ne lui imprime une allure particulière.

Anatomiquement l'intervention pluriglandulaire est certaine.

2° Mais il paraît excessif de vouloir ranger dans ce groupe si compréhensif, des syndromes d'une netteté clinique incontestable, sous le prétexte qu'à l'autopsie on aura trouvé un degré plus ou moins marqué de sclérose au niveau de plusieurs glandes endocrines ? Pourquoi alors ne pas refuser l'autonomie au myxœdème, à la maladie d'Addison, puisqu'il est exceptionnel de ne pas trouver, dans ces affections, quelques autres lésions glandulaires ?

Claude et Gougerot, s'appuyant sur la multiplicité des lésions glandulaires fréquemment constatées dans l'infantilisme régressif, lui refusent toute autonomie. Sans doute, la notion du syndrome pluriglandulaire permet d'admettre, sans les discuter, l'hypofonctionnement ou l'hyperfonctionnement des différentes glandes à sécrétion interne, la coexistence de l'hyperfonctionnement de l'une avec l'hypofonctionnement de l'autre ; elle dispense de se demander quelle est celle qui a été primitivement atteinte ; et un tel diagnostic n'est guère compromettant. Il est vrai que pour Claude et Gougerot, il y a *simultanéité de l'atteinte de tout le système endocrine* sous l'influence d'une même cause, et c'est là la notion nouvelle qu'ils apportent à la conception des syndromes pluriglandulaires.

3° Or, si l'on peut admettre dans certains cas cette simultanéité de l'atteinte des glandes à sécrétion interne, il est possible au contraire, dans la plupart des observations de déterminer la glande dont le trouble est le premier en date ; l'examen attentif des mémoires montre assez souvent l'insuffisance testiculaire, par exemple, précédant nettement toute autre manifestation pathologique.

Et même, dans le cas de Claude et Gougerot, si les glandes endocrines présentaient toutes de l'hypoplasie et de la sclérose, seule la thyroïde atrophiée contenait des follicules tuberculeux ; on peut donc se demander si la

lésion thyroïdienne n'a pas été primitive et n'a pas commandé les autres lésions : ce qui correspond d'ailleurs à la symptomatologie observée.

Il est bien certain qu'on ne peut préjuger du mode de retentissement ; s'agit-il d'une suppléance, d'un fonctionnement exagéré, diminué ou dévié ? On ne peut faire que des hypothèses à ce sujet, et l'on peut bien admettre l'atteinte primitive d'une glande, sans avoir la prétention d'expliquer la répercussion de son trouble fonctionnel sur tout le système endocrine. Rien ne prouve que toujours les différentes glandes à sécrétion interne soient atteintes simultanément sous l'influence d'une cause commune ; c'est d'ailleurs l'opinion de Roussy qui arrive à cette conclusion que « aucun fait n'a prouvé la simultanéité des lésions notées dans les syndromes pluriglandulaires ».

D'ailleurs, Gougerot semble avoir récemment voulu dissocier ce syndrome dans lequel il voulait englober toute la pathologie des glandes endocrines. Il en dégage un cas de syndrome de Mickulicz avec hypo-ovarie, hypothyroïdie, hypo-épinéphrie ; mais le diagnostic qui s'imposait chez son malade était celui de syndrome de Mickulicz. Il tend de même à individualiser un cas de maladie de Dercum avec insuffisance thyroïdo-testiculaire.

Nous croyons que le syndrome de l'infantilisme régressif doit avoir une autonomie non moins manifeste, et que ce ne sont pas les signes de l'atteinte, d'ailleurs inconstante, de la surrénale, de l'hypophyse, qui, tout en modifiant un peu le type clinique, doivent le faire rentrer dans le giron des syndromes pluri-glandulaires. Cette classification correspondrait d'ailleurs à une interprétation pathogénique et nullement à une description clinique.

*
* *

D. — Le second point à débattre est le suivant : *s'agit-il d'une dysorchidie ou d'une dysthyroïdie ?* L'étude anatomique et clinique nous a en effet permis de mettre au premier plan les signes testiculaires puis thyroïdiens ; et dans le paragraphe précédent nous avons admis leur double atteinte.

1° Gandy, qui individualisa le syndrome, après avoir discuté l'hypothèse de l'insuffisance testiculaire et de l'insuffisance thyroïdienne, n'hésita pas à se prononcer en faveur de cette dernière. Il a pu faire l'autopsie d'un de ses sujets ; or si les testicules étaient frappés, si les tubes séminifères étaient à l'état d'inactivité complète, ce qui attirait surtout l'attention, c'étaient les lésions thyroïdiennes ; la glande ne pesait que 7 grammes et était le siège d'une inflammation nodulaire avec sclérose intersti-

tielle très marquée. Il paraît donc certain qu'en pareil cas la dysthyroïdie ait eu le rôle primordial.

Il semble en être de même dans les cas de Rumpell, de Djemil-Pacha, et aussi, croyons-nous, de Claude et Gougerot, de Gougerot et Gy, de Galliard, de Gandy (obs. II), de Gouilloud, de Josserand. Le corps thyroïdien primitivement lésé entraîne des troubles et des lésions des glandes génitales. A la dysthyroïdie primitive s'ajoute une dysorchidie secondaire, absolument constante (ainsi qu'en témoignent les dimensions et l'état des organes génitaux et l'impuissance) : le syndrome est alors constitué.

Il existe donc certainement un *infantilisme tardif ou régressif myxœdémateux*, réalisé (ou plutôt déclanché) par l'insuffisance thyroïdienne.

2° Mais est-ce la seule pathogénie possible ? Ne doit-on pas appliquer à l'infantilisme tardif le mot d'Ettore Levi au sujet de l'infantilisme vrai et trouver trop vaste le giron de l'origine thyroïdienne ? N'y a-t-il pas, à côté de l'infantilisme tardif myxœdémateux, un *infantilisme tardif du type Lorain ressortissant à une origine non thyroïdienne* ?

P. Marie hésitait à se prononcer entre l'origine thyroïdienne et l'origine testiculaire dans la dystrophie qu'il lui fut donné d'observer : le premier phénomène pathologique fut toutefois une orchite. Dans le cas de Dalché également, le début des troubles fut marqué par une orchite syphilitique bilatérale. La suppression des érections et l'atrophie testiculaire ouvrirent la scène clinique dans le cas de Sainton et Dupré. La lésion testiculaire (orchite atrophique d'origine traumatique) est incontestablement la première en date chez les malades de Coffin et Lereboullet, Achard et Demanche, Gallavardin et Rebattu. Chez celui de Cordier et Francillon, des signes de myxœdème, d'ailleurs très discrets, n'apparurent qu'après l'atrophie testiculaire bilatérale et l'impuissance consécutives à une fièvre typhoïde. Dans le cas de Brissaud et Bauer, s'il y avait un peu de myxœdème, le corps thyroïde pesait 15 grammes et paraissait normal ; en revanche les ovaires étaient très scléreux, et l'origine génitale paraissait plus probable. Notons aussi l'absence complète de signes d'hypothyroïdie chez les malades de Gallavardin et Rebattu, Achard et Demanche, et leur caractère peu accusé et même discutable dans plusieurs observations.

Dans certains cas enfin, la thyroïde et le testicule (ou l'ovaire) semblent être atteints simultanément, comme le pensent Claude et Gougerot, sous l'influence d'une maladie infectieuse. Il est impossible en tout cas de déterminer avec certitude si l'un de ces organes a été touché primitivement.

Il existe donc des cas d'orchite atrophique syphilitique, traumatique, qui ont réalisé le syndrome d'infantilisme régressif et dans lesquels la dysthyroïdie, parfois à peine estompée ou même discutable, est en tout

cas certainement secondaire. Dysthyroïdie et dysorchidie peuvent aussi évoluer simultanément, sous l'influence d'une même cause.

D'ailleurs, pour De Sanctis, « l'infantilisme n'est jamais le résultat de l'altération isolée d'une seule glande à sécrétion interne, mais procède d'une déviation de la fonction harmonique formative protectrice de toutes les glandes à sécrétion interne déterminée, en apparence du moins, par l'altération visible (anatomique) d'un ou plusieurs de ces organes glandulaires ».

Les circonstances étiologiques plus précises que l'on peut relever dans l'infantilisme tardif permettent de déterminer plus facilement la glande qui a été primitivement lésée et dont la lésion a entraîné un trouble dans le fonctionnement des autres glandes à sécrétion interne. Cette détermination n'est pas toujours possible : nous avons vu que le même processus peut frapper simultanément plusieurs glandes. Mais, ce qui est certain, c'est que la *glande génitale est toujours intéressée* : l'atrophie testiculaire ou utéro-ovarienne, l'impuissance ne font jamais défaut et nous croyons qu'il n'y a pas d'infantilisme tardif sans participation des glandes génitales, que la dysorchidie soit primitive (quelle qu'en soit l'origine) ou qu'elle soit secondaire à la dysthyroïdie.

Le primum movens peut donc varier ; c'est tantôt le corps thyroïde, tantôt le testicule ou l'ovaire. Nous proposons donc de distinguer un infantilisme myxœdémateux (ou thyroïdien), et un infantilisme non myxœdémateux (ou génital). Cette distinction est plus étiologique que véritablement pathogénique, car l'intervention des glandes génitales, qu'elles soient atteintes d'emblée ou secondairement, est indispensable pour la réalisation du syndrome.

*
* *

E. — En troisième lieu examinons *pourquoi une lésion thyroïdienne chez l'adulte, crée seulement le myxœdème sans déterminer de régression infantile.*

Il est exceptionnel en effet dans le myxœdème acquis de l'adulte d'observer un état d'infantilisme incontestable. Mais il y a souvent un trouble léger des fonctions génitales. Les troubles menstruels sont parfois signalés, et même l'atrophie des organes génitaux. Meige précise davantage : « Le myxœdème tardif entraîne en outre chez la femme une série de modifications qui semblent faire subir à son corps une évolution rétrograde vers l'enfance : arrêt des règles, chute des poils. » C'est là, en raccourci, la description de l'infantilisme tardif de la femme.

Brissaud avait remarqué que le myxœdème peut refaire à ceux qu'il

frappe « une pitoyable première enfance ; leur intelligence s'atténue, leur appétit vénérien s'émousse ».

Mais, en général, l'état et le fonctionnement des organes génitaux chez les adultes devenus myxœdémateux n'est pas mentionné : ce qui permet de supposer qu'ils sont habituellement normaux. A part les descriptions de Meige et de Brissaud, il n'y a guère que Magnus-Lévy qui ait signalé un cas d'impuissance, et Ewald la diminution de l'instinct sexuel. Von Eiselberg écrit même que les troubles des organes génitaux font défaut « puisqu'il s'agit d'adultes ».

Il est en somme exceptionnel de noter des troubles génitaux importants dans le myxœdème de l'adulte, alors qu'ils sont la règle dans le myxœdème de l'enfant. Chez ce dernier, les organes génitaux, non encore développés, ne peuvent, lorsque la sécrétion thyroïdienne est viciée, achever leur évolution normale. Chez l'adulte au contraire, leur développement est complet ; leur fonctionnement peut rester normal chez les hypothyroïdiens et les dysthyroïdiens. Or, leur intervention est indispensable pour que le myxœdème fasse place au syndrome d'infantilisme tardif.

Pourquoi dans certains cas, qui restent l'exception, l'insuffisance thyroïdienne entraîne-t-elle secondairement la dysorchidie, réalisant de ce fait le syndrome d'infantilisme tardif ? On ne peut faire que des hypothèses pour expliquer l'inconstance de ce retentissement secondaire.

Bornons-nous à faire remarquer que c'est chez les sujets relativement jeunes (20 à 35 ans) que se produit la régression infantile, c'est-à-dire chez les sujets dont le fonctionnement des glandes génitales est en pleine activité, et se trouve sans doute plus étroitement sous la dépendance de la glande thyroïde.

*
* *

F. — *Mais la castration bilatérale de l'adulte n'est-elle pas capable d'entraîner, au même titre que l'atrophie des testicules, une régression infantile.*

Une question préalable se pose ; l'atrophie testiculaire produit-elle les mêmes effets que la castration ? Pour savoir si une telle assimilation est légitime, il est indispensable de rappeler en quelques mots les effets produits par l'absence ou la suppression des testicules.

La castration bilatérale est, somme toute, une opération assez rare, surtout chez l'adulte ; en ce qui concerne les pays orientaux, où la moisson de faits pourrait être riche, les documents n'ont qu'exceptionnellement la valeur d'observations médicales ; ce qui ne permet pas de serrer le problème d'une façon réellement scientifique. Quant à la castration bilatérale

d'ordre chirurgical, c'est une intervention peu fréquente; il s'agit en général de sujets âgés ou bien présentant des lésions graves, tumeurs le plus souvent, qui ne permettent pas une survie très longue ; si bien qu'on ne peut étudier les troubles à distance de la castration, et ce sont précisément ces troubles éloignés qui sont les plus intéressants à connaître et les plus discutés.

Voici, brièvement résumés, les effets de la castration d'après les données classiques :

Chez l'enfant apparaît la conservation du type infantile, un allongement insolite des membres, une légère infériorité intellectuelle et morale. Le tableau clinique ne rappelle en rien celui de l'infantilisme myxœdémateux.

Chez l'adulte, les modifications sont beaucoup moins accusées ; l'épiderme blanchit, la barbe tombe, les régions velues s'éclaircissent ou deviennent glabres. Il peut se produire un épaississement des formes avec développement des seins, constituant un certain degré de féminisme. Les troubles mentaux sont rarement très marqués : ils résultent le plus souvent du regret qu'occasionne la privation des testicules, de la sensation d'amoindrissement qui tourmente le sujet. Ces faits sont très bien notés dans l'observation de Leriche et Cotte, utilisée dans notre chapitre de diagnostic.

Le point le plus discuté parmi les effets de la castration, c'est son influence sur les instincts génésiques. Chez l'enfant, les appétits sexuels ne s'éveillent pas : c'est là un fait incontesté. Chez l'adulte, on peut dire, d'une façon générale, que la faculté d'entrer en érection et d'avoir des rapports sexuels persiste un temps assez long, mais finit par disparaître. On a bien cité (Teinturier, Princeteau), des castrats ayant des ardeurs sexuelles excessives, mais l'époque à laquelle remontait la mutilation n'est pas mentionnée.

D'après les vétérinaires, deux ou trois pour cent des jeunes chevaux hongres sont capables d'effectuer la saillie. Mais il est nécessaire pour cela qu'ils soient recherchés par des juments en chaleur. Il faudrait savoir si cette faculté persiste longtemps et en pareil cas, il serait intéressant de s'assurer s'ils ne seraient point pourvus d'îlots testiculaires ectopiques.

En somme, il semble que, par leur sécrétion interne, les testicules aient une action sur les centres génitaux, entretiennent les instincts sexuels, exaltent l'impressionnabilité génitale. Un individu normal voit se produire un éveil spontané des appétits sexuels, en dehors de toute provocation extérieure. S'il est castré, il est voué, de par là-même au silence génital ; des excitations extérieures sont nécessaires. Ses instincts sont d'autant plus émoussés qu'il a été opéré plus jeune. Si la castration est plus tardive, les conséquences sur la puissance génitale ne sont pas immédia-

tes. Pendant un temps assez long, il peut conserver ses habitudes, ses appétits. Il se refroidit à la longue; l'érection devient plus difficile et plus rare ; il faut alors des excitations sensorielles ou psychiques beaucoup plus intenses. Après un laps de temps très variable, la faculté d'entrer en érection et d'avoir des rapports finit par disparaître ainsi que tout désir sexuel. Il semble donc qu'il faille admettre que par sa sécrétion interne, le testicule exerce une action tonique ou trophique sur les centres médullaires génitaux qui finissent par perdre la réactivité nécessaire à l'accomplissement de l'acte génital. Pendant un temps très court, l'imprégnation des centres, pendant un temps plus long, le secours que leur apportent l'habitude d'un mécanisme physiologique antérieurement établi, l'action des centres psychiques liés chez l'homme de façon si intime au fonctionnement de l'appareil génital, suffisent encore à amener l'accomplissement de l'acte sexuel ; mais bientôt les habitudes nerveuses s'émoussent, les excitations psychiques finissent par disparaître et l'acte physiologique qui a survécu quelque temps à la fonction meurt à son tour.

***

G. — Telles sont les modifications entraînées d'une façon plus ou moins immédiate, par la suppression anatomique des testicules. *Ce que fait la castration, l'atrophie testiculaire, d'ordre pathologique, peut le réaliser parfois*, quoique, à la vérité, les conditions ne soient pas parfaitement semblables. Dans l'infantilisme régressif, la glande génitale est le siège de lésions accusées, mais elle ne disparaît pas. Elle est donc bien différente de ce qui reste de l'arbre génital après la castration de l'adulte, comme aussi de la glande de l'infantile congénital qui est de petit volume parce que non développée, mais n'a pas subi d'atrophie après avoir achevé son développement normal. Il se passe à coup sûr des phénomènes secrétoires d'ordre nouveau répondant à une activité non pas entravée, mais viciée et déviée, et que le microscope ne peut évidemment apprécier. Peut-être l'expérimentation radiothérapique pourra t-elle réaliser des processus identiques, car il s'agit d'une dysorchidie et non d'une anorchidie. Cette distinction a plus d'importance qu'il ne paraît au premier abord.

Ces réserves faites, il faut reconnaître que l'atrophie testiculaire d'ordre pathologique entraîne des troubles très voisins de ceux qui sont la conséquence de la castration chez l'adulte. La disparition de la fonction génitale, de l'instinct sexuel et des caractères sexuels secondaires fait de l'individu atteint un sujet *neutre*. Cette disparition de la virilité produit tantôt une régression infantile, tantôt une sorte de féminisme, les limites qui séparent ces deux types étant aussi mal tranchées que le syndrôme

« féminisme » est mal décrit. Il est difficile d'expliquer pourquoi dans certains cas c'est le féminisme qui est réalisé et dans d'autres l'infantilisme. Il semble que c'est surtout chez les sujets encore jeunes, ayant moins de 30 ans, que se font les régressions infantiles.

Il faut noter d'ailleurs que les conditions ne sont pas les mêmes chez le sujet castré et chez le sujet atteint d'une lésion testiculaire : celui-là est un mutilé ; celui-ci seul est un malade, et verra de ce fait se produire des lésions secondaires des autres glandes à sécrétion interne, suivant un mécanisme d'ailleurs très mal connu.

*
* *

H. — Mais il *est des cas d'atrophie testiculaire en apparence totale qui ne suffisent pas à entraîner la réalisation du syndrome de Gandy*. Il est paradoxal de voir en pareil cas persister la fonction endocrine du testicule, ainsi qu'en témoigne la persistance des érections, la conservation des caractères sexuels secondaires : c'est ce qui avait lieu notamment dans un cas de MM. Widal et Lutier, ayant trait à un sujet présentant une atrophie congénitale complète des deux testicules et n'ayant aucun trait d'infantilisme ou de féminisme.

Il semble que, indépendamment de l'hypothèse toujours possible d'îlots endocrines ectopiques, on puisse en donner l'explication suivante : qu'une portion de la glande interstielle continue à sécréter, que quelques groupements cellulaires seulement continuent à fonctionner (ce qui est possible même avec une atrophie testiculaire très marquée) et la fonction diastématique n'est pas troublée, alors qu'il suffit d'une lésion minime, parfois purement épididymaire, pour entraîner du coup l'insuffisance spermatique. On voit des lésions très étendues du pancréas, sans aucun signe d'insuffisance pancréatique. Pourquoi n'en serait-il pas de même au niveau du testicule ? Et alors que la palpation des bourses fait croire à une atrophie complète, il peut subsister une partie de la glande interstitielle, et les troubles de l'insuffisance diastématique n'apparaissent pas.

Il est possible d'ailleurs que l'insuffisance diastématique soit elle-même dissociée et présente toute une série de variantes : disparition des caractères sexuels secondaires avec persistance des érections, etc...

Pour en revenir à l'infantilisme régressif, il semble que tantôt on relève nettement une atteinte primitive du corps thyroïde, avec dysorchidie secondaire (mais nécessaire pour la réalisation du syndrome) et l'on est autorisé alors à parler d'*infantilisme tardif myxœdémateux* ; tantôt c'est la lésion testiculaire qui a débuté ; il est indispensable qu'il y ait suppression complète de la fonction diastématique ; les troubles thyroïdiens

sont alors secondaires, ou peuvent faire défaut : il s'agit alors d'*infantilisme tardif non myxœdémateux d'origine testiculaire. Parfois aussi une même cause frappe à la fois testicule et thyroïde*, et même d'autres glandes à sécrétion interne, dont le trouble peut être aussi la conséquence de l'atteinte testiculaire ou thyroïdienne primitive. Les combinaisons les plus diverses sont alors réalisées suivant que telle ou telle glande est en hyperfonctionnement ou en hypofonctionnement. Cette répercussion paraît des plus capricieuses et sa marche ne peut être déterminée.

V. — Conclusions.

On doit isoler du vaste groupe des syndromes pluri-glandulaires l'infantilisme tardif ou régressif, nettement décrit pour la première fois par Gandy, dont le nom doit y rester attaché, et actuellement établi d'après une vingtaine d'observations complètes.

Au point de vue clinique, cet infantilisme régressif ou de Gandy apparaît chez un individu adulte, c'est-à-dire ayant achevé son développement physique, sexuel, intellectuel et moral et ayant donné des preuves de sa puissance génitale.

Consécutivement à une lésion de ses glandes sexuelles, et parfois sans qu'on puisse relever des circonstances étiologiques certaines, il voit disparaître ses désirs, ses érections en même temps que s'atrophient ses organes génitaux ; ses formes s'amincissent et l'on assiste à une chute presque complète des poils du corps et du visage. Souvent on note aussi un degré variable de myxœdème, de l'apathie, de la frilosité, de l'ichthyose. Le corps thyroïde peut être atrophié et l'on peut voir aussi des symptômes d'insuffisance hypophysaire (troubles du squelette) ou surrénale (hypotension, troubles pigmentaires, etc.).

Enfin la *mentalité* se modifie dans le sens du puérilisme, et le sujet, bien qu'ayant souvent atteint ou dépassé la trentaine, donne au premier abord l'impression d'un adolescent à la période pré-pubère. Ce syndrome ne doit être confondu ni avec l'infantilisme vrai ou prolongé (puisqu'il y a eu développement complet et vie génitale), ni avec le myxœdème acquis de l'adulte. Les limites qui le séparent du féminisme et de l'eunuchisme sont moins tranchées.

Au point de vue *anatomo-pathologique*, on ne trouve que des lésions atrophiques et scléreuses des diverses glandes à sécrétion interne, mais surtout des glandes génitales et du corps thyroïde ; l'atteinte des premières est constante et souvent prédominante.

En ce qui concerne la *pathogénie*, nous croyons que l'atteinte de tout le système endocrine n'est pas constante et que, au moins dans certains cas,

on ne peut admettre la simultanéité de l'insuffisance des diverses glandes à sécrétion interne.

On peut considérer deux *variétés étiologiques*, suivant que l'atteinte et les signes d'insuffisance testiculaire ont été précédés ou non de symptômes thyroïdiens. Il existe, à côté d'un *infantilisme régressif myxœdémateux d'origine thyroïdienne*, un *infantilisme régressif d'origine testiculaire*. Mais la dysthyroïdie ne peut, à elle seule, expliquer la réalisation du syndrome qui ne peut être constitué sans la dysorchidie secondaire.

Quand la dysorchidie est primitive, elle entraîne souvent mais non nécessairement, une dysthyroïdie secondaire.

On ne peut prétendre déterminer le mode de retentissement du trouble d'une glande à sécrétion interne sur le reste du système endocrine. On est réduit à faire des hypothèses à ce sujet.

L'*opothérapie* n'a donné que des résultats discutables et purement temporaires.

OBSERVATIONS

Nous avons relaté les observations d'après leur ordre chronologique ; nous avons cru devoir en négliger une ou deux, en particulier celle de Karakascheff qui n'est constituée que par un protocole d'autopsie et ne comporte pas d'histoire clinique.

Quant aux autres, nous les avons résumées, et cela suivant un ordre toujours le même, qui est précisément celui de notre description symptomatique : ainsi l'on pourra mieux comparer entre eux les tableaux cliniques relatés par les auteurs, retrouver plus facilement le rôle joué par telle ou telle glande et suivre mieux notre argumentation :

Observation I (Larrey).

Larrey cite ces faits intéressants dans le second volume de ses *Mémoires de chirurgie militaire et campagnes*, 1re édition, 1812, tome II, p. 62. Campagnes d'Egypte. « *De l'atrophie des testicules*. Plusieurs soldats de l'armée d'Egypte, au retour des campagnes de l'an VII, se plaignirent de la disparition presque totale des testicules, sans nulle cause de maladie vénérienne. Surpris de ce phénomène, dont je n'avais pas vu d'exemple, je fis des recherches pour connaître la cause et la marche de cette singulière maladie : je vais en présenter les symptômes tels que je les ai observés.

« Les testicules perdent de leur sensibilité, s'amollissent, diminuent de volume d'une manière graduée, et paraissent se dessécher. Le plus ordinairement l'altération commence par l'un d'eux.

« Le malade ne s'aperçoit de cette destruction, qui s'opère insensiblement, qu'autant que le testicule est réduit à un très petit volume : on le trouve rap-

proché de l'anneau, sous la forme et la grandeur d'un haricot blanc. Il est indolent et d'une consistance assez dure : le cordon spermatique est lui-même aminci et participe à l'atrophie.

« Lorsque les deux testicules sont atrophiés, l'homme est privé des facultés génératrices, et il en est averti par l'absence des désirs, des sensations amoureuses et par la laxité des parties génitales. En effet, tous les individus qui ont éprouvé cet accident n'ont eu, depuis, aucun désir de l'acte vénérien, et cette perte influe sur tous les organes de la vie intérieure. Les extrémités inférieures maigrissent et chancellent dans la progression ; le visage se décolore ; la barbe s'éclaircit, l'estomac perd son énergie, les digestions sont lentes et laborieuses et les facultés intellectuelles dérangées. Plusieurs militaires ont été jugés, par suite de ces infirmités, dans le cas de l'invalidité absolue.

« J'attribue principalement cette maladie aux fortes chaleurs du climat égyptien, qui, en ramollissant le tissu du testicule, l'ont disposé à la décomposition. Les parties les plus fluides de cet organe sont entraînées au dehors... » etc. Suivent deux pages de pathogénie et de thérapeutique qui datent un peu trop... Les privations et les fatigues de la guerre, l'usage de l'eau-de-vie de datte, l'action néfaste de capricum, pseudo-capricum, solanum et belladonna, dont on aromatise cette liqueur, l'abus des femmes, sont tour à tour invoqués. Les bains de vapeurs, les frictions sèches sur la surface du corps, l'urtication sur les fesses, les remèdes rafraîchissants et stomachiques et de bons aliments sont les ressources thérapeutiques proposées.

Mais plus loin, Larrey précise encore sa description : « Depuis notre retour en France, nous avons eu l'occasion d'observer et de traiter cette maladie chez plusieurs militaires de la garde impériale : elle a suivi la même marche que celle qui s'est déclarée en Egypte ; et nous avons appris des malades eux-mêmes qu'elle reconnaissait la même cause, c'est-à-dire l'usage immodéré des femmes et l'abus des liqueurs fortes.

« Chez l'un d'eux, cette maladie est parvenue en peu de temps au dernier degré, de manière à faire disparaître entièrement les deux testicules. Le sujet, d'abord d'une constitution très robuste, ayant une barbe fort épaisse et des traits prononcés, a perdu ces caractères de virilité ; il n'a présenté depuis ce moment que l'aspect d'un être efféminé ; sa barbe s'est éclaircie ; sa voix est devenue extrêmement faible et grêle ; ses parties génitales étaient sans action et privées des facultés génératrices. Aucun des moyens que nous avons mis en usage n'a pu arrêter les progrès de cette affection et ce militaire a été réformé. »

Observation II (Coffin et Lereboullet, résumée).

Homme de 27 ans. Au service militaire, il a les galons de sergent, commande d'une voix forte et virile. Sa barbe est très touffue. Il est grand et vigoureux. Sa verge et ses testicules sont volumineux. Syphilis à 24 ans. Orchite syphilitique bilatérale à 25 ans, avec atrophie consécutive des testicules.

Peau blanche. Cheveux longs. Formes féminines. Point de barbe.

Sa verge a le volume de celle d'un enfant de 6 à 8 ans. Ses testicules celui d'un petit haricot. Pas d'érection ni d'émission de liquide spermatique ou spermoïde.

Seins développés. Formes arrondies du corps.

Faiblesse musculaire.

OBSERVATION III (RUMPELL, résumée).

Homme de 36 ans. Typhoïde à 15 ans ; blennorrhée à 24 ; excès alcooliques et vénériens. A 30 ans, troubles nerveux avec lassitude, chute des cheveux, polyurie et polydypsie sans glycosurie. Perte rapide de l'instinct sexuel, puis frigidité, épaississement des mains et des pieds, sécheresse de la peau.

Pâleur de la peau et des muqueuses. Peau squameuse semblant infiltrée de graisse, sèche et sensible. Quelques poils clairsemés à la lèvre supérieure et au menton. Absence presque totale à la région axillaire et au pubis.

Pénis normal. Scrotum diminué de volume ; testicules très atrophiés ayant la dimension d'une cerise, mais sensibles ; prostate normale ; réflexes génitaux abolis ; frigidité totale.

Thyroïde non perçue ; affaiblissement de la mémoire et de l'énergie, fatigue facile ; frilosité transitoire.

Pas de pigmentation anormale.

Pouls à 72. Température : 36°2.

Augmentation du volume des pieds et des mains.

Polyurie avec urines normales. Champ visuel normal.

Anémie profonde.

Echec de l'opothérapie thyroïdienne.

OBSERVATION IV (GOUILLOUD, résumée).

Femme de 37 ans, mère de 3 enfants. A eu il y a quatre ans une très forte hémorragie avec état syncopal. Elle se remit très lentement de son anémie et ne revit plus ses règles. Il y a un an, sa famille commença à remarquer un changement de son caractère, mais c'est surtout depuis 6 mois que son état s'est accentué.

Pâleur du visage sans albuminurie ; état glabre des régions sus-pubienne, axillaire ; disparition partielle des sourcils ; les cheveux sont secs, décolorés et tombent facilement.

L'utérus est atrophié comme un utérus sénile. Règles supprimées.

Les parents insistent sur la transformation de son intelligence, de sa volonté, de sa parole : d'active elle est devenue lente, somnolente, comme enfantine ; parole traînante ; mémoire infidèle.

La thyroïde est manifestement atrophiée, réduite à deux petits lobes du volume d'une noisette ; aspect crétinoïde de la face ; mains œdématiées, froides, roides, maladroites ; œdème sus-malléolaire ; frilosité, lassitude, essoufflement.

Amélioration douteuse par l'opothérapie thyroïdienne.

Observation V (Dalché, résumée).

Homme de 36 ans. Syphilis à 20 ans ; orchite à 30 ans. Début à la même époque par de la faiblesse générale ; puis gonflement des membres inférieurs et de la face.

La peau est pâle, non infiltrée de graisse, ne semble pas épaissie, n'a pas de rides, sauf au niveau du front. Absence complète de poils, sauf au cuir chevelu.

Les testicules sont très atrophiés et ont les caractères des testicules syphilitiques ; la frigidité est absolue ; les réflexes sont normaux.

L'intelligence est faible, la mémoire diminuée, les pleurs faciles.

Le corps thyroïde a un volume difficile à apprécier, mais n'est pas hypertrophié ; apathie, frilosité, lenteur des mouvements.

Pas de manifestations pigmentaires anormales.

Cyphoscoliose, augmentation de volume des pieds.

Polyurie avec urines normales. Anémie.

Le traitement a consisté en cachets d'orchitine, iodure et frictions mercurielles. *Seule l'opothérapie testiculaire a eu quelque action*, mais elle n'a amélioré que le *myxœdème* et n'a pas modifié l'impuissance.

Observation VI (Pierre Marie, résumée).

Homme de 63 ans. Compression testiculaire traumatique vers l'âge de 35 ans. Atrophie testiculaire consécutive.

Depuis 7 ans environ, perte des poils du pubis, des aisselles. Il est difficile de dire si ce phénomène doit être rattaché à l'atrophie des testicules ou à un léger degré d'insuffisance de la glande thyroïde.

Observation VII (Djemil-Pacha, résumée).

Homme, 18 ans. Pas de crétinisme dans sa localité. Depuis 3 ans, hypertrophie progressive des mamelles. En même temps, les testicules fondent, les forces génitales s'éteignent ; la voix prend le caractère féminin. Les seins sont énormes, et leur ablation devient nécessaire : ils contenaient un tissu glandulaire normal histologiquement. Après l'intervention, l'appétit sexuel reparaît ; il y a de fréquentes pollutions. Les petits testicules reprennent du volume. Cinq mois après l'intervention, le malade revient et l'on note :

Face d'une pâleur cireuse, bouffie, en pleine lune, avec œdème plus accentué aux paupières, aux lèvres et aux narines :

Myxœdème dur, sans godet, généralisé. Cheveux secs et cassants.

Abolition des fonctions sexuelles.

Torpeur cérébrale et physique.

Thyroïde non perçue. Hypertrophie de la langue. Cachexie rapide, malgré la médication thyroïdienne.

Mort. Pas d'autopsie.

OBSERVATION VIII (SAINTON et DUPRÉ, résumée).

Homme, 45 ans. 4 ans de service militaire en Tunise. 6 blennorragies; syphilis. Paludisme. Rhumatisme. Jusqu'à 30 ans, facultés génésiques tout à fait normales. Puis suppression brusque des érections. A cette date, chute progressive des poils, mais non des cheveux.

Peau pâle, bouffie. Le facies est loin de donner l'impression de l'âge réel du malade. Les joues sont glabres, les moustaches sont celles d'un adolescent, les cheveux sont raides et secs. Aisselles glabres. Au pénil, rares poils.

Verge petite. Scrotum flasque. Testicules du volume d'un haricot, mous. Désirs sexuels absolument nuls. Pas d'érections.

Pas de troubles intellectuels ni vocaux.

Le corps thyroïde et les seins paraissent normaux.

Pas de troubles du squelette.

Urémie gastro-intestinale.

OBSERVATION IX (GANDY, I, résumée).

Homme de 33 ans ; entré pour ictère léger ; dans les antécédents on relève une kérato-conjonctivite droite ; une blennorrhée ; des hémorroïdes ; pas de syphilis. Marié à 26 ans ; était « très fort », au dire de sa femme qui a eu, de lui, après une fausse couche, deux beaux enfants. Début à 27 ans par des sueurs très abondantes, suivies de soif continue, impérieuse, de polyurie, de polydypsie, de céphalée très vive. Urines normales. Six mois après, œdème de la face, chute des cheveux, hydrorrhée nasale, frilosité et apathie. Disparition rapide des fonctions génitales (désirs et érections). Un an après, chute de la moustache, de la barbe, des sourcils, des poils axillaires et pubiens. C'est alors (très probablement), qu'est survenue l'atrophie des organes génitaux qui a passé inaperçue aux yeux du malade. Il est soigné à diverses reprises dans deux hôpitaux pour « de l'anémie » ; on lui trouva une hypertrophie du foie et de la rate.

On donnerait au malade à peine 18 ans, alors qu'il en a 33. Sous une teinte subictérique due à de l'angiocholite, on retrouve un fond de pâleur généralisé. Ni bouffissure du visage, ni épaississement des téguments, ni rides. La peau est sèche, légèrement squameuse. La moustache est réduite à quelques poils très courts ; les sourcils sont très clairsemés ; quelques rares poils très grêles à peine visibles sur le pubis ; le reste du corps est entièrement glabre ; la peau est sèche, légèrement squameuse.

Le scrotum rappelle celui d'un jeune garçon de 12 ans ; on y sent des testicules nettement atrophiés, mous, insensibles à la pression, de dimension inférieure à celle d'un œuf de pigeon, la prostate est également atrophiée ; l'impuissance et la frigidité sont absolues ; ni désirs, ni érections, ni même émission de liquide prostatique. La verge mesure 6 à 7 centimètres. Abolition des réflexes crémastériens, les réflexes bulbo-caverneux sont très faibles.

Pas de troubles intellectuels appréciables.

La glande thyroïde n'est nullement perceptible. Pas d'infiltration des téguments, mais apathie.

Dépigmentation de l'aréole du sein ; les régions périnéale et génitales sont dépigmentées.

Pas de modification du squelette sauf une voussure sternale due peut être à sa profession de parqueteur.

Tension (au Potain), 15. Pouls : 64.72.

Voix lente et monotone, n'a pas son timbre modifié.

Paralysie de la III[e] paire droite.

Traitement par l'opothérapie thyroïdienne ; mais il meurt peu après.

Autopsie. — Kyste hydatique du foie ;

La thyroïde pèse 7 grammes, et au microscope présente de larges bandes de sclérose et inflammation nodulaire subaiguë ; ni bacilles de Koch, ni tréponèmes.

Les testicules, petits et mous, pèsent 8 et 10 grammes ; atrophie des tubes éminifères, avec absence complète des cellules interstitielles dans les espaces intertubulaires.

Lésions de lepto-méningite basilaire avec œdème cérébral.

Observation X (Gandy, II, résumée).

Homme de 46 ans ; 4 ans de service militaire. Erysipèle à 25 ans ; marié à 30 ans : il remplit ses devoirs conjugaux dans une large mesure ; sa femme meurt de tuberculose ; remarié ; il n'a pas eu d'enfants de ses deux mariages. A partir de 33 ans, érysipèles à répétition et syphilis dont la porte d'entrée reste douteuse. Perte progressive des poils et des cheveux survenant peu après, dysphonie et céphalée. A 36 ans, polydypsie et polyurie ; ses forces génésiques commencent alors à décliner. Un an après, disparition de la moustache et de la barbe ; anéantissement complet des fonctions génitales, ni appétence, ni érection ; atrophie des testicules ; bouffissure transitoire de la face.

Pâleur jaunâtre de la face, qui n'est pas bouffie ; la moustache est réduite à quelques poils courts, clairsemés au menton ; cils noirs, sourcils peu fournis ; cheveux abondants ; le reste du corps est entièrement glabre, à part quelques très rares poils grêles sans couleur au niveau du pubis.

Atrophie très marquée des organes génitaux ; la verge a à peine 4 à 5 centimètres de long ; les testicules mous, mais réguliers, ont la dimension d'une olive. La prostate est également atrophiée : impuissance et frigidité absolue depuis 2 ans. Les réflexes cutanés de la région génitale sont abolis.

Aucun trouble psychique.

Le corps thyroïde n'est pas perceptible : le visage n'est pas bouffi ; infiltration adipeuse légère du tronc et des membres ; les téguments du tronc et des membres inférieurs sont un peu épaissis ; la peau est ridée au niveau du visage et du cou, de la face dorsale des mains des doigts et des pieds (mais le malade a 45 ans). Asthénie.

Les aréoles sont pâles, dépigmentées, comme le pénis.

Pouls à 80. Tension, 18 (Potain).

La taille au régiment était de 163 ; elle est de 159 ; on note une légère cyphoscoliose cervico-dorsale.

Urines normales ; pas de traitement.

OBSERVATION XI (GALLIARD, résumée).

Homme, 57 ans, employé. Une blennorragie sans orchite. Une otite. Pas d'oreillons ni de syphilis. Marié à 20 ans, il n'a eu qu'un enfant qui ne vécut que quelques jours.

Il fut soigné à 53 ans pour un eczéma, mais lorsqu'il sortit de l'hôpital, il se mit à pâlir et vit tomber ses poils, en même temps que s'affaiblissaient ses facultés génésiques, et que s'atrophiaient ses testicules.

Pâleur extrême, blafarde. La barbe et les moustaches sont clairsemées. Les cheveux sont secs, ternes, sans reflet. Les aisselles sont glabres. A peine quelques poils sur le pubis.

Les testicules, mous, déformés, de consistance lisse, peu sensibles à la pression, ont le volume d'une cerise. Le scrotum et la verge sont peu développés. Impuissance absolue. Pas d'érection depuis 4 ans.

Pas de troubles intellectuels.

Il est difficile d'apprécier le volume de la thyroïde.

Pas de bouffissure du visage, ni de rides d'une façon exagérée.

Pas d'infiltration des téguments. Les mamelons sont petits.

Les régions normalement pigmentées sont décolorées.

La voix est dolente, monotone.

Apathie manifeste. Le pouls est petit.

Ni polydpysie, ni polyurie.

Légère amélioration par le traitement thyroïdien.

OBSERVATION XII (ACHARD et DEMANCHE, résumée).

Homme, 68 ans, maçon, entré à l'hôpital pour de l'hyposystolie. Une blennorragie à 18 ans. Pas de syphilis. Habitudes alcooliques.

Il reçut à 25 ans un violent coup de pied dans les bourses : ses testicules devinrent le siège d'un gonflement considérable, puis s'atrophièrent, surtout à droite. Il commença à perdre ses cheveux, sa barbe et les poils du corps, jusque-là abondants. Les désirs sexuels persistèrent, mais il n'y eut plus d'éjaculations. Sa vigueur musculaire diminua. Il eut à 56 ans la fièvre typhoïde.

Le teint est pâle. La face est complètement glabre, à part quelques rares poils au niveau de la lèvre supérieure et du menton. Les sourcils sont peu fournis. Les poils du pubis sont rares. La peau est sèche, pâle, terreuse, flasque, épaisse et ridée.

Le scrotum est moins développé du côté droit. Le testicule droit, de consistance molle, a le volume d'une petite noisette. Le testicule gauche, de volume

réduit, est de consistance normale, mais il a perdu sa sensibilité spéciale. Le réflexe crémastérien, faible à droite, est presque aboli à gauche.

L'intelligence est peu développée, la mémoire confuse, le caractère irascible.

On ne sent pas la thyroïde. Pas d'infiltration cutanée, ni de troubles trophiques. Les seins ne sont pas hypertrophiés.

La voix est grêle et aigre ; mais elle aurait toujours eu ce timbre

Observation XIII (Brissaud et Bauer, résumée).

Femme, 29 ans, domestique, entrée à l'hôpital pour une hémiplégie par embolie d'origine cardiaque. Elle s'en remet, mais succombe 6 mois après d'une péritonite tuberculeuse.

Pas d'antécédents à relever. La menstruation s'est établie à 15 ans. A 20 ans, elle accouche, à 8 mois, d'un enfant qui ne vit que quelques jours. Ses règles ne reparaissent pas ; ses seins diminuent de volume, ses cheveux et ses poils se mettent à tomber. En même temps, son teint pâlit, ses traits s'épaississent ; sa voix devient grêle et monotone. Elle devient apathique.

Aspect infantile du visage et du corps. Le visage, pâle, est celui d'une toute jeune fille. Les sourcils sont très rares. Absence complète de poils axillaires et pubiens. Les cheveux sont secs et peu abondants.

Légère bouffissure de la face.

Céphalalgie. Urines abondantes.

Nombre des globules rouges (4.357.000 et 3.920.400).

A l'autopsie : Péritonite tuberculeuse généralisée. Endocardite et symphyse péricardique probablement tuberculeuses.

Le corps thyroïde, d'apparence normale, pèse 15 grammes.

Salpingo-ovarite gauche. L'ovaire droit, dur, scléreux, a le volume d'une amande sèche.

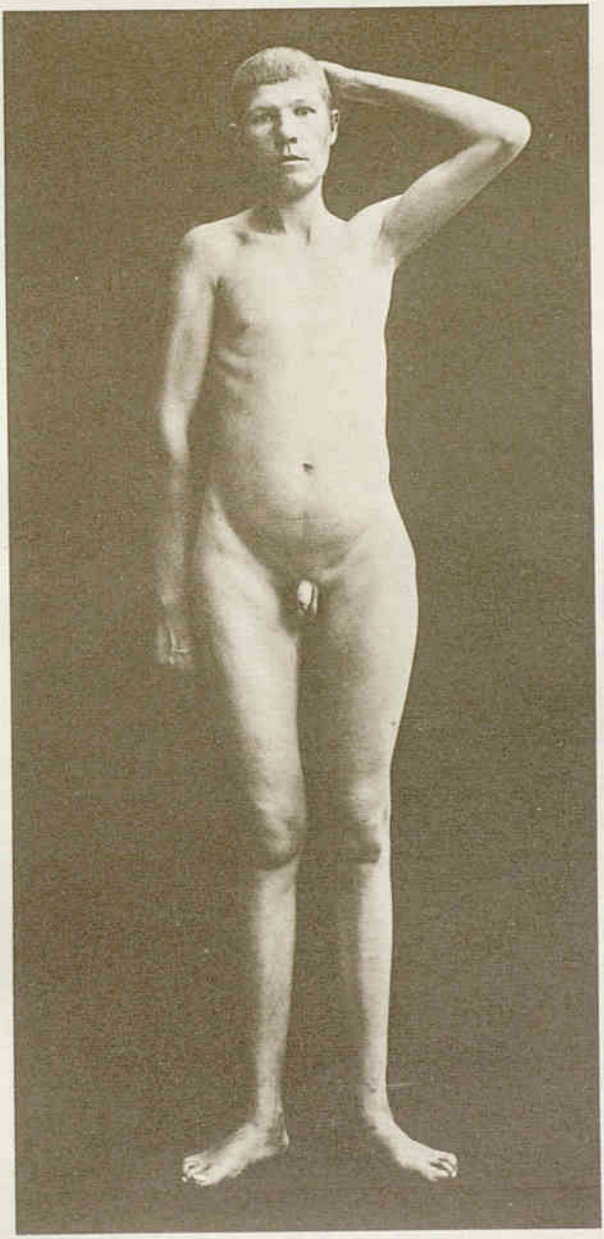
L'utérus a les dimensions de celui d'une jeune fille.

Observation XIV (Claude et Gougerot, résumée).

Homme de 49 ans ; père alcoolique, mère hystérique ; ni blennorrhée, ni syphilis ; marié à 19 ans ; satisfait les appétits sexuels de sa femme dans une large mesure ; il a eu trois enfants dont l'un meurt à 2 ans de méningite tuberculeuse ; début de la maladie actuelle à 42 ans ; habitudes alcooliques. A 42 ans, à l'occasion d'une chute, il aurait eu des contractures et des crises ressemblant à de la tétanie ; il aurait eu de l'œdème des jambes. Pendant la convalescence, il vit tomber ses cheveux et ses poils et s'atrophier ses testicules. Il eu aussi des troubles de la voix ; il ne put reprendre ses relations sexuelles. En même temps ses testicules s'atrophièrent.

La peau est pâle, épaissie, sans myxœdème ; le malade n'a que de rares poils au menton et aux lèvres ; il est complètement glabre partout ailleurs.

La verge est petite, infantile, les bourses sont aplaties, les testicules atrophiés et mous, de la grosseur d'une petite olive ; les réflexes crémastériens sont



INFANTILISME TARDIF

Obs. XVI

(Cas de Gallaverdin et Rebattu).

Masson & Cie Éditeurs

faibles. L'impuissance sexuelle est absolue ; le malade n'a pas eu d'érections depuis l'âge de 43 ans.

Le corps thyroïde n'est pas perçu à la palpation ; pas d'infiltration des téguments ; la peau est ridée ; le visage est celui d'un vieux (mais il est tuberculeux et touche à la cinquantaine). Apathie.

Tension artérielle 10 ; pigmentation diffuse sur le front et la base du nez ; pas de troubles du squelette.

En outre, lésions tuberculeuses pulmonaires, cutanées (gommes), ganglionnaires.

L'opothérapie thyroïdienne semble donner une amélioration passagère.

A l'autopsie : lésions pulmonaires cavitaires ; la thyroïde pèse 12 grammes. et présente une sclérose diffuse très marquée avec follicules tuberculeux. Testicules pesant 22 grammes à eux deux, petits et mous, atrophiés ; les cellules de la lignée séminale ont disparu ; les cellules interstitielles sont diminuées de nombre, mais il en persiste encore. Scoliose surrénale et hypophysaire.

Observation XV (Gougerot et Gy, résumée).

Homme, 52 ans, fièvre typhoïde à 20 ans ; 3 ans de service. Une blennorragie ; forces et fonctions génitales normales ; soigné à 48 ans pour une affection aiguë mal déterminée qui lui laissa de l'asthénie et de la polydypsie. Bientôt apparut une frigidité génitale ; les éjaculations disparurent, puis les érections ; dans le même temps, son teint jaunit et sa barbe se raréfie ; il est soigné successivement pour un lupus du nez, pour un érysipèle et pour une pneumonie droite.

Facies pâle, jaune cireux, aspect vieillot ; les cheveux sont drus et bien fournis ; la moustache est rare, ainsi que la barbe, les cils et les sourcils ; le reste du corps est complètement glabre.

Atrophie de la verge et des testicules ; frigidité totale ; ni désirs, ni érections.

On ne sent pas les lobes latéraux du corps thyroïde ; apathie et frigidité ; la peau est lisse, un peu épaissie et blafarde ; pas de troubles intellectuels signalés.

Pigmentation du front, des mains et des pieds. Pouls à 75. Tension 12.

Homme courbé en deux, avec une spondylose rhizomélique très nette.

Galop avec urines normales. Tuberculose du sommet gauche.

Echec complet du traitement thyroïdien.

Observation XVI (Gallavarbin et Rebattu) (Pl. LXVI).
(avec détails complémentaires inédits).

Homme de 26 ans, matelot. A fait un premier séjour à l'hôpital de la Croix-Rouge dans le service de M. Gallavardin, en février 1909, pour une grippe légère.

Il fait un second séjour à l'hôpital, en juin 1911, pour des accidents syphilitiques secondaires, avec chancre lingual en voie de cicatrisation.

A part ces accidents spécifiques, l'état du malade est exactement semblable à celui qui a été noté lors du premier séjour.

Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et collatéraux. Ses parents sont vivants et bien portants ainsi que deux sœurs et un frère.

Lui-même n'a eu aucune maladie dans son enfance. Il est parti à 10 ans comme mousse et a toujours navigué depuis lors. Il eut au Canada quelques accès de paludisme qui ne se reproduisirent pas.

A l'âge de 18 ans 1/2, il reçut dans les bourses un violent coup de pied ; il venait de débarquer à Rio-de-Janeiro, et allait tirer une bordée avec quelques autres matelots, lorsque, s'étant un peu éloigné, il fut brusquement assailli par un indigène qui lui porta un coup de couteau. Il put le parer avec le bras droit, qui porte toujours la cicatrice de la blessure, mais tandis qu'il parait ainsi le coup de couteau, il reçut, dans la région scrotale, un violent coup de pied qui l'étendit sans connaissance. Lorsqu'il revint à lui (au bout de 3 heures, assure-t-il), il était à l'hôpital et souffrait d'une douleur très vive. Rapidement le volume des bourses augmenta, tandis que le scrotum prenait une teinte ecchymotique violacée très foncée. Il raconte qu'il fut très malade. Lorsqu'il quitta l'hôpital après un séjour de 3 mois, le volume et la coloration des bourses étaient redevenus normaux, le volume des testicules n'était pas sensiblement modifié, mais au bout de quelques mois, il constata que ses testicules fondaient ; les testicules diminuèrent progressivement de volume, en même temps que la verge s'atrophiait et que disparaissaient les caractères sexuels secondaires ; le duvet qui commençait à revêtir sa lèvre supérieure, loin de faire place à ses moustaches, disparut ; la barbe ne poussa pas ; ses aisselles se dégarnirent de poils, et s'étant amusé un jour à se raser la région pubienne (divertissement très en honneur chez les marins, paraît-il), les poils ne repoussèrent pas. Enfin ses appétits sexuels, normaux jusque-là, s'émoussèrent, et l'éjaculation puis l'érection devinrent impossibles.

Il ne se présenta pas au conseil de revision, de peur d'être réformé pour cette infirmité. Aussi fut-il incorporé d'office dans un régiment d'infanterie. Mais lorsqu'on eut, 15 jours après, constaté l'atrophie de ses organes génitaux, il fut réformé à son grand mécontentement.

Il recommença alors son existence errante de matelot. En mai 1909, il fit un séjour de deux mois dans un hôpital de Marseille pour une fièvre typhoïde. Trois semaines après sa sortie, il eut un étourdissement suivi de chute. Depuis, de pareils accidents se sont renouvelés environ une fois par mois, alors qu'avant sa typhoïde il n'avait jamais eu de crise. Il prévoit la chute, mais n'a pas le temps de se retenir à un objet voisin ; il ne sait combien de temps dure la crise, et si elle s'accompagne de mouvements convulsifs. Il lui est arrivé d'uriner au lit sans s'en apercevoir.

A l'examen, jeune homme de haute stature (1 m. 74) ayant l'aspect d'un adolescent de 15 ans. On est frappé par la disproportion qui existe entre la longueur des membres et celle du tronc. Assis, il paraît d'une taille très ordinaire ; quand il se lève, on est étonné de la hauteur de sa taille. L'étendue de la grande envergure est considérable. Voici d'ailleurs le résultat de quelques

mensurations, comparées à celles qu'on devrait trouver d'après Manouvrier, chez un adulte de même taille normalement conformé :

Humérus	35 cent. 1/2	au lieu de	35
Radius	27 cent. »	—	25,1
Fémur	48 cent. 1/2	—	48,6
Tibia	42 cent. »	—	38,0

L'examen radioscopique et radiographique a montré l'*absence de soudure des épiphyses inférieures du radius et du cubitus*. Les autres épiphyses sont complètement soudées. Mais il est probable qu'il y a eu un retard dans leur soudure, et l'on comprend ainsi très bien l'allongement insolite des membres supérieurs et inférieurs par suite du mauvais fonctionnement du frein testiculaire. Remarquons que les cartilages de conjugaison qui persistent chez notre sujet sont ceux dont la soudure est la plus tardive et que normalement les épiphyses ne se soudent et l'accroissement ne cesse que longtemps après l'achèvement complet du développement des organes génitaux et l'établissement des fonctions sexuelles.

La *peau* est blanche, fine, le cou long et grêle.

La face est complètement imberbe, la lèvre supérieure n'est ombrée que d'un léger duvet. Sur la région pubienne, on constate la présence de quelques poils rares et courts. La région axillaire en est totalement dépourvue.

Le scrotum et la verge, absolument infantiles, ont le volume et l'aspect de ceux d'un enfant de 10 ans ; la verge, dont le calibre est comparable à celui du petit doigt, a une longueur de 4 ou 5 centimètres. Il faut une palpation minutieuse pour arriver à sentir les testicules : le droit est du volume d'un haricot, le gauche a la grosseur d'un pois ; tous deux ont une consistance dure. Interrogé sur sa vie sexuelle, le malade raconte qu'il était jusqu'à l'âge de 19 ans semblable à tout le monde. Il avait des désirs sexuels, des érections avec éjaculations, des rapports. Rien ne fut changé dans sa vie génitale l'année qui suivit son accident. Puis l'éjaculation devint impossible. Ce fut ensuite le tour de l'érection. L'appétit sexuel disparut progressivement. L'anaphrodisie est absolue.

Il est difficile d'affirmer que son caractère s'est modifié depuis lors ; c'est cependant très probable. Il est actuellement emporté, violent, querelleur et menteur, facilement irritable. Sa psychologie se rapproche de celle de l'enfant, et il existe un certain degré de puérilisme mental. Au point de vue intellectuel, il n'est pas au-dessous de la moyenne. Il sait lire et écrire et se fait comprendre en plusieurs langues.

Le *corps thyroïde* paraît normal. Pas trace de myxœdème. Aucun trouble trophique. Le volume des seins est normal.

La voix est d'un timbre grêle, alors qu'à 17 ans, il avait suivant son expression « une voix d'homme ».

Urines claires, sans sucre ni albumine. Pas de polyurie.

Pas de fièvre.

Pas d'histoire ni de signes de tuberculose.

OBSERVATION XVII (CORDIER et FRANCILLON) (1) (Pl. LXVII à LXIX), (avec détails complémentaires inédits).

Homme de 35 ans, étudié à trois reprises : une première fois à l'hôpital Saint-Pothin, ensuite à l'Hôtel-Dieu dans le service du professeur Courmont, enfin à la clinique médicale du professeur Roque.

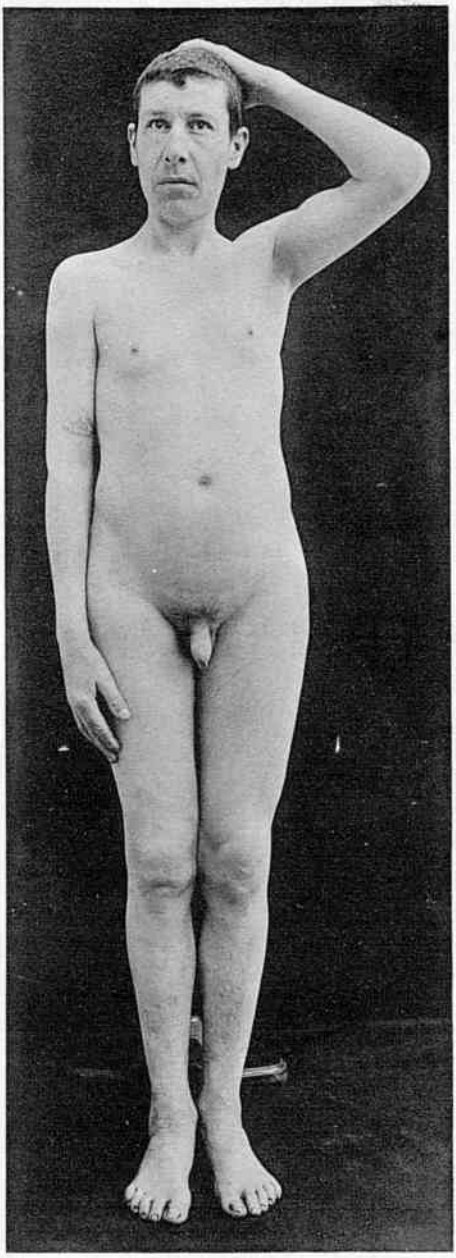
Cinq frères et sœurs sont morts pour des raisons indéterminées et en bas âge ; les parents sont en bonne santé. Le malade n'a gardé le souvenir d'aucune affection de l'enfance. Il a fait quatre ans de service militaire (trois à Grenoble et un à Tunis). A Grenoble il a eu deux atteintes de rhumatisme articulaire subaigu qui n'ont pas eu de retentissement sur son endocarde ; il a eu la dysenterie en Tunisie ; enfin, au moment de son rapatriement il a contracté une fièvre typhoïde grave qui fut soignée à Marseille : l'entourage nous a dit que la maladie avait été grave, suivie d'une pleurésie et d'une longue convalescence ; enfin il eut de 24 à 27 ans des ganglions cervicaux peu apparents, non suppurés. Pas d'alcoolisme net.

Avant la typhoïde, c'était un jeune homme robuste, pouvant effectuer de lourds travaux, subissant sans peine les fatigues du métier militaire. Il mesurait 1 m. 725 (et non 1 m. 765 comme il a été imprimé par erreur) d'après son livret militaire qui mentionne 365 millimètres de tour de cou et 850 millimètres de tour de poitrine sous les aisselles. Sa voix était forte et grave. Il avait une moustache bien fournie ; une photographie prise au moment de son service militaire et qu'il peut nous montrer en témoigne ; à cette date enfin, il était obligé de se raser deux ou trois fois par semaine. Le pubis et les aisselles étaient garnis de poils.

Au point de vue génital, il s'est livré à la masturbation jusqu'à l'âge de 16 ans ; puis il eut un grand nombre de maîtresses ; il pouvait fournir sans fatigue plusieurs rapports dans une nuit. A Tunis, il avait même plusieurs maîtresses simultanément et enfin il contracta une blennorragie, mais pas de syphilis.

Six mois après sa fièvre typhoïde, il s'aperçut que sa moustache tombait, que sa barbe ne repoussait pas, et enfin ses poils pubiens et axillaires disparurent peu à peu. Les cheveux et les sourcils n'ont pas été frappés et il n'a donc pu s'agir d'une alopécie post-typhique comme nous en avons décrit. C'est à cette même période que le malade s'aperçoit de la disparition progressive et à peine sensible de ses « testicules », de la baisse de ses désirs génitaux qui aboutit rapidement à la frigidité absolue. Dès cette époque, l'état physique est profondément modifié, car on ne conçoit pas très bien qu'un jeune homme dans toute sa force physique et sexuelle reste indifférent devant une impuissance inexplicable pour lui et de ne pas même s'étonner que ses testicules s'atrophient. Les forces physiques diminuent sur le même pied et bientôt il ne peut plus continuer son métier d'imprimeur ; il devient revendeur de marché.

(1) Des circonstances imprévues ont empêché la correction des épreuves du « Lyon médical » du 1er janvier 1911 et les fautes grossières d'impression sont nombreuses dans la première observation publiée (présentation du 22 novembre 1910).



INFANTILISME TARDIF

Obs. XVII

(Cas de Cordier et Francillon, photographie d'Avril 1911).

INFANTILISME TARDIF

(Cordier et Rebattu).

Obs. XVII. — Radiographie de la main. Soudure des épiphyses. Le malade continue cependant à grandir.

INFANTILISME TARDIF

(Cordier et Rebattu).

Obs. XVII — Radiographie du crâne.

Masson & Cie, Éditeurs.

Depuis 3 à 4 ans enfin, les forces semblent avoir réapparu, il a pu porter des fardeaux ; il a tenté chaque année d'avoir trois ou quatre rapports sexuels incomplets ; les désirs sont revenus ; mais la vue a baissé.

Il est entré le 26 juillet 1910 à l'hôpital St-Pothin pour se faire arracher une dent,et, bien qu'il ne soit pas hémophilique, il a présenté une hémorragie considérable qui a nécessité son entrée dans le service du professeur Courmont.

A ce moment ont été constatés des signes de régression infantile et des signes de tuberculose pulmonaire au début s'accompagnant d'anorexie, de toux nocturne, d'expectoration mucopurulente, d'amaigrissement et de température. C'est à ce moment que le malade a été présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon.

Un traitement par des extraits orchidiens et thyroïdiens associés fut poursuivi pendant 3 mois sans aucun succès.

Depuis le malade est parti à la campagne. Mais il est revenu dans le service du professeur Roque, où il a été examiné à nouveau en octobre et décembre 1911, c'est-à-dire dix-sept mois après sa première observation.

A l'entrée (octobre 1911) : Homme de 34 ans, qui, soit debout, soit au lit, n'en paraît que 18. L'aspect un peu âgé qu'il avait encore il y a un an a complètement disparu : on est, croirait-on, devant un adolescent. Les formes générales du corps sont plutôt féminines, avec les hanches larges et la taille plus étroite. Les membres sont assez mal proportionnés ; étendu sur un plan résistant, le malade mesure debout 1 m. 730. Or on trouve :

Humérus	36 cent.	
Radius	28 »	
Fémur	49 »	1/2
Tibia	41 »	

Si bien que l'envergure du malade est considérable, qu'en second lieu les membres supérieurs sont proportionnellement plus courts que les membres inférieurs, et enfin que dans ces derniers le tibia est proportionnellement beaucoup plus long que le fémur.

Le ventre est plutôt féminin ; les cuisses paraissent plutôt grosses par rapport aux membres supérieurs ; le type de la respiration est abdominal, presque pur. La force musculaire est très diminuée (mais il faut tenir compte de l'évolution tuberculeuse).

Le *système pileux* est très modifié ; les cheveux sont intacts, mais secs et durs. Les sourcils, non touchés il y a un an, se raréfient. Cils normaux : la moustache, réduite il y a un an à quelques poils,a disparu ; rien sur le menton ; le pubis a encore quelques très rares poils courts, pâles, à bulbe atrophié sous le microscope ; les bourses, la région axiale, les aisselles sont glabres et dépigmentées. Pas un poil sur le reste du corps, ni dans les oreilles ou les narines.

La *peau* est pâle, d'une blancheur cireuse, sans ictère. Elle présentait il y un an un peu de dureté au niveau des membres, qu'elle n'offre plus actuellement ; elle se plisse toujours aussi facilement entre les doigts, mais n'offre

plus que de rares plis au niveau des tempes et du cou, et qui d'ailleurs ne peuvent se retrouver qu'à un examen attentif. L'œdème des membres existe uniquement aux parties déclives et encore est-il fugace. La *pigmentation* anormale de la face s'est maintenue ; mais il n'est pas apparu de taches jugales ou buccales : cette hyperchromie donne une couche brunâtre uniforme sur tout le visage, créant un masque foncé qui ne respecte que la région orbitaire, mais que la photographie a difficilement pu rendre. La raie de Sergent est très nette sur l'abdomen. Il y a encore quelques cicatrices hyperpigmentées.

Les *organes génitaux* sont très modifiés ; la verge, qui était de dimensions à peu près normales au premier séjour, s'est atrophiée depuis un an. Mais le scrotum, jadis de dimension normale, est de la taille de celui d'un enfant impubère et ne contient que deux testicules mous, indolores à la pression et de la taille d'une noisette. Le malade a prétendu, mais à tort, qu'il avait encore des érections : en tout cas, depuis un an il n'a eu aucune émission de liquide prostatique ou séminal : le massage de la région des vésicules séminales n'a rien fait sourdre et n'a pas provoqué de filaments dans l'urine ; la prostate n'a pas été perceptible au toucher.

L'*état mental* est très modifié : *a*) On constate des troubles de la mémoire pour tous les événements de la vie sociale du sujet qui se rattachent à cette dernière période de dix années ; la date de la typhoïde, la ville où elle fut traitée, la façon dont on le fit, les suites immédiates, tout est confus. Pour les événements plus récents, même incertitude. On constate enfin une grande lenteur des réponses lorsqu'on interroge sur des faits précis courants (histoire, vie politique).

b) L'indifférence anormale pour sa maladie est frappante ; la fonte de ses testicules, la disparition de ses appétits sexuels et de ses poils ne lui sont pas matière à plaisanterie plus qu'à regret.

c) Il est devenu querelleur, discutant de tout, envieux de ses voisins ; et peureux comme un enfant, à l'occasion de la prise d'une goutte de sang ou d'un examen radiographique.

d) Il n'y a ni délire, ni troubles de la lecture ou de l'écriture ; la parole est un peu lente, la voix jeune (mais ni enfantine ni féminine).

Le *corps thyroïde* n'est pas perçu à la palpation, mais ce signe n'a pas beaucoup de valeur ; d'autre part, il n'y a ni myxœdème vrai, ni ichthyose ; à peine peut-on relever un peu de frilosité : la faiblesse générale, d'ailleurs sans apathie, est bien facilement rattachable à la tuberculose pulmonaire en évolution.

Les *surrénales* sont-elles en cause ? L'hyperpigmentation de la face, la présence de la raie de Sergent, la faible pression artérielle (85 mm. au Recklinghausen) en semblent des preuves suffisantes.

Le *rôle de l'hypophyse* est plus intéressant : disons d'abord que le malade n'a pas d'hémianopsie et que la radiographie de son crâne n'a pas montré de selle turcique anormale (voir le cliché). D'autre part, lorsque le malade est debout, il présente une légère cyphoscoliose qui gêne la mensuration au point que l'on pourrait croire que sa taille a plutôt diminué depuis le service militaire,

passant de 1 m. 725 à 1 m.715. C'est là la mensuration que nous avions faite à son premier séjour. Mais en prenant ses dimensions sur un plan horizontal rigide, à quinze mois d'intervalle, nous avons pu constater que sa grandeur réelle qui était de 1 m. 735 a passé à 1 m. 760, et que debout il mesure encore 1 m. 730. Il est donc certain qu'il a grandi depuis son service militaire, et bien plus certain encore qu'il a grandi dans ces dix-sept derniers mois. Il est probable que cet accroissement s'est fait au niveau des membres qui, d'après les chiffres donnés plus haut, sont nettement disproportionnés. L'envergure des mains ne manifeste pas d'acromégalie plus que la taille du pied. Enfin le massif facial tout entier s'est atrophié, aplati. Pas d'ostéomalacie, pas de signe de Laszko. La radiographie des membres a montré des cartilages soudés (voir la planche) et une structure osseuse normale.

Le *système nerveux* est normal par ses réflexes et par la recherche de la sensibilité : l'œil droit a une petite tache cornéenne et une lésion ancienne de l'iris qui l'a laissé un peu déformé. Fond d'œil normal. Champ visuel normal. Pas de dyschromatopsie (Examen obligeant du Dr Genet, chef de clinique ophtalmologique).

Urines sans sucre ni albumine ; élimination régulière du bleu de 25 minutes à 36 heures. Taux d'urée normal. Glycosurie alimentaire et glycosurie phloridique normales.

Le *cœur* n'offre rien d'anormal.

Aux *poumons*, signes bilatéraux et antéro-postérieurs de tuberculose ulcéreuse en évolution (caverne au sommet droit), de pleurésie en voie de disparition à la base gauche. Ces signes ne sont apparus que depuis septembre 1910 et s'accompagnent d'une fièvre modérée, d'anorexie, d'amaigrissement et de toux. Les crachats nummulaires renferment des bacilles de Koch nombreux.

Le *tube digestif*, à part quelques troubles fonctionnels en rapport avec les lésions pulmonaires, n'offre rien d'anormal. En particulier la rate et le foie ne sont pas accessibles à la palpation.

Le sang a été examiné en juillet 1910 et en octobre 1911. Il donne les résultats suivants :

Globules rouges.	3.102.000	3.540.000
Globules blancs	21.000	17.200
Valeur globulaire (Sahli)	0,69	0,81
Polynucléaires neutrophiles	57 0/0	52
Polynucléaires basophiles	»	»
Polynucléaires éosinophiles	2,5 0/0	4,5
Grands mononucléaires	14	13
Moyens mononucléaires	3,5	2
Lymphocytes	23	27,5

Les divers traitements opothérapiques sont restés sans succès.

Observation XVIII (Josserand).

A propos de l'infantilisme réversif (fragments de la communication de M. Josserand).

En examinant le malade que nous a présenté M. Cordier dans la précédente séance, j'ai revu trait pour trait plusieurs sujets dont l'observation est restée dans ma mémoire et dans mes notes. Voici l'exemple le plus typique :

Il y a quatre ans, je voyais entrer dans mon cabinet un homme de trente ans environ, d'une pâleur d'anémie grave, l'air vieillot, imberbe, le cuir chevelu semé de vastes plaques d'alopécie. Il me raconta ainsi son histoire. Cinq ans auparavant, il s'était mis assez brusquement à pâlir, perdre ses forces et son embonpoint, à maigrir rapidement de 13 kilogs. Ce fléchissement de l'état général avait débuté par des malaises d'apparence grippale ayant nécessité pendant trois semaines le séjour au lit, et accompagnés de douleur et de gonflement dans plusieurs articulations. La convalescence s'éternisa, et rapidement il perdit sa barbe, ses cheveux, les poils du pubis, des aisselles. En même temps il constata une espèce de boursouflement général, sa peau devenait grasse, infiltrée, surtout au niveau des seins, lui donnant un aspect de féminisme dont il se rendait très bien compte. Parallèlement, ses testicules s'atrophiaient ainsi que la verge, tandis que les érections et les désirs vénériens déclinaient de plus en plus. Vers le huitième mois, l'état général était alarmant, la faiblesse extrême. Puis une certaine amélioration survint pour aboutir à la situation encore cachectique et précaire dans laquelle il se présentait à moi.

L'examen me montrait un individu pâle (3.636.000 hématies), à la fois sénile et infantile d'aspect cyphotique, glabre d'une façon généralisée, avec une peau myxœdémateuse et des testicules de la grosseur d'une petite noisette. Thyroïde absente à la palpation. Pas de céphalalgie, pas d'albuminurie, pas de glycosurie.

Mais ce qui faisait le principal intérêt de l'observation, c'était l'association de signes hypophysaires. Le malade que nous a présenté M. Cordier ne présentait à ce point de vue qu'une diminution de la taille interprétée dans ce sens. Le mien avait des troubles visuels remontant environ au huitième mois de la maladie, assez accentués pour l'empêcher de lire et presque de se conduire, améliorés quand je le vis et relevant nettement d'une hémianopsie bitemporale, constatée par M. Jacqueau au campimètre, et attribuée par lui à une lésion du chiasma.

Mis en éveil par ce symptôme, je cherchai du côté acromégalie ; je ne constatai ni céphalée, ni glycosurie, ni hypertrophie du massif osseux de la face ; mais il y avait de la cyphoscoliose, et surtout des extrémités massives, des doigs boudinés, des mains en battoirs. Interrogé, le malade fut très affirmatif ; il avait été obligé d'augmenter la pointure de ses chaussures et de ses gants.

Depuis quatre ans ce malade vient me voir deux ou trois fois par an ; arsenic, fer, opothérapie hypophysaire et thyroïdienne ont été mis en œuvre. Il s'est amélioré sensiblement au point de vue anémie, faiblesse, alopécie du cuir chevelu et même oculaire, l'examen campimétrique relevant un peu d'extension du champ visuel.

J'ai dans mes souvenirs un cas bien plus indiscutable, puisque je connaissais le sujet depuis l'enfance. A 35 ans, il fit une grippe dont il sortit vieillard, épilé, anémique.

Il y a dix ans de cela, et il vit encore, ou plutôt il se survit, frileux, recroquevillé, au coin du feu, indifférent, répondant à peine avec une voix eunuchoïde aux questions qu'on lui pose. Or ce malade m'avait donné dès son enfance une impression particulière d'organisme plus ou moins avorté.

Observation XIX (Gandy, III, résumée).

Homme de 42 ans ; 3 ans de service militaire ; a eu de deux mariages successifs 3 enfants ; vers l'âge de 30 ans, chute de la barbe et de la moustache, des poils du pubis et des aisselles ; à 32 ans, orchite blennorragique ; les organes génitaux s'atrophient, l'impuissance apparaît ; à 39 ans, il y a de la bouffissure du visage ; il présente depuis huit mois des signes de tuberculose pulmonaire.

Il est difficile de donner un âge à cet homme de 42 ans ; le teint est pâle, d'un jaune cireux particulier ; la peau est sèche et finement plissée de rides parallèles ; la moustache est très raréfiée ; quelques rares poils courts au menton ; le pubis ne porte que quelques poils courts et fins, les aisselles sont complètement disparues.

Atrophie remarquable des organes génitaux ; les testicules ont le volume d'une petite noix ; la verge est réduite dans toutes ses dimensions, les réflexes crémastériens sont abolis ; pas d'éjaculations, érections incomplètes très rares, tentatives infructueuses de coït.

L'intelligence est peu modifiée ; la mémoire est légèrement affaiblie.

On ne sent aucune trace de glande au palper thyroïdien ; l'adiposité légère a disparu ; apathie marquée ; frilosité.

Les mamelons sont dépigmentés ainsi que la région génitale ; le pouls à 68, la tension 12 (au Potain). Pas de troubles du squelette.

Légère diminution de l'acuité visuelle : ni polydypsie, ni polyurie, urines normales.

Observation XX (Cordier, inédite).

Homme de 29 ans ; ses parents et son frère sont bien portants ; dans son enfance, pas d'autre maladie infectieuse qu'une rougeole bénigne ; à 16 ans, fracture de jambe assez mal consolidée (cal exubérant). A 21 ans, service militaire dans les chasseurs alpins. Après deux ans, il est nommé sergent. Il porte le bouc (habituel dans ce corps de troupe), bien fourni d'après la photographie qu'il présente.

A 25 ans, il se marie et a un enfant l'année suivante. Traumatisme des testicules à 25 ans 1/2. C'est à 26 ans 1/2 qu'il voit survenir ses premières modifications ; sa moustache tombe et sa barbe (qu'il tenait rasée depuis son retour au régiment) ne repousse pas, et il n'est plus obligé de se raser que toutes les deux semaines : il s'en inquiète, consulte et on lui parle de pelade ; c'est pour cette affection d'ailleurs qu'il est soigné depuis deux ans et qu'il est revu.

C'est à peu près à la même époque que ses rapports sexuels s'espacent, parce

que ses désirs tombent et sont moins fréquents ; pourtant il a les mêmes sentiments affectifs pour sa femme, il s'étonne de cette anomalie. On lui donne des fortifiants qui n'ont d'ailleurs aucun effet ; il va même jusqu'à prendre de la cantharide qui agit. A 28 ans, c'est-à-dire l'an dernier, ses désirs s'espacent de plus en plus, pour devenir tout à fait intermittents et ne lui permettre de coïts que tous les mois à peu près ; il ne s'inquiète qu'à un seul moment de l'état de ses testicules: c'est en décembre 1907, où au cours d'une glissade sur la neige, il tomba à cheval sur une pièce de bois, ressentit une vive douleur et s'aperçut que les jours suivants son scrotum était violacé. Toutefois il put continuer son travail et peu après ses rapports.

Depuis un an, l'état est à peu près le même.

A l'examen. — Homme semblant vigoureux, sans surcharge graisseuse ; le visage est un peu pâle, sans décoloration des muqueuses ; la face n'est ni bouffie ni ridée ; par l'absence des poils de la moustache et de la barbe (qui est réduite à quelques poils décolorés qu'il ne rase même plus), elle donne l'impression du visage d'un adolescent de 18 ans encore impubère : les sourcils et les cils sont à peu près intacts ; les cheveux sont peu abondants, mais sans aller jusqu'au clairsèmement ; ils sont raides et un peu cassants : leur bulbe n'est microscopiquement pas atrophié. Les poils des aisselles sont totalement absents ainsi que les vibrisses. Le pénil a encore quelques poils, minces, duveteux, mais assez longs et frisés, alors que jadis le malade avait une toison abondante remontant jusqu'à l'ombilic ; l'anus et le périnée sont glabres, comme les membres, jadis velus modérément. En nul point du corps, il n'y a de surcharge graisseuse ou pigmentaire ou d'œdème.

Les *organes génitaux* sont modifiés ; la verge semble à peu près normale de consistance et d'aspect ; mais en érection, elle est paraît-il beaucoup moins volumineuse qu'auparavant. Le scrotum n'est pas atrophié ; mais il est mou, et ne contient plus que des glandes molles, en filasse, indolores à la pression, ayant le volume d'une grosse noisette ; l'épididyme est perçu isolément d'une façon curieusement nette et il ne semble pas atrophié ; les cordons ne laissent percevoir que leurs vaisseaux : la prostate passe inaperçue au toucher. Actuellement, le malade n'a plus guère qu'une érection par mois ; il la provoque, essaie un coït, incomplet en général, et qui ne semble pas suivi d'émission spermatique : nous n'avons pu examiner le liquide rejeté. Les désirs proprement dits ont disparu. Il est difficile au premier abord de s'en rendre compte, le patient ayant conservé à sa femme toute son affection, et confond volontiers les deux sentiments. Mais sa femme dit très nettement la différence qu'elle y voit.

L'*intelligence* ne semble pas touchée : ses fonctions bureaucratiques sont toujours remplies avec la même régularité et l'initiative qui lui est permise augmente par la confiance progressive de ses patrons. Mais il est singulièrement indifférent à sa déchéance sexuelle, même devant les témoignages attristés de sa femme : il n'y a ni apathie, ni paresse de la mémoire ou de la voix qui ne s'est pas modifiée.

Le *corps thyroïde* ne semble pas atrophié à la palpation : il n'y a pas d'in-

différence, de torpeur, de perte des forces, de crampes ; on ne trouve pas d'ichthyose, et s'il y a de la frilosité, ce sont les questions très pressantes qui y font penser le malade.

Pas de pigmentation addisonienne, la tension est de 130 au Riva Rocci, le cœur régulier ; la taille n'a pas changé (1 m. 65) depuis le régiment ; les mains et les pieds ne sont pas modifiés (même pointure) ; le crâne est normal ; la vision intacte (sans hémianopsie) comme les autres sens ; la sensibilité parfaite et les réflexes conservés aux membres et aux yeux.

Le tube digestif fonctionne parfaitement ; les poumons ne présentent subjectivement aucun signe anormal et en particulier de tuberculose ; la température est à 37°2, le foie et la rate ne sont pas perçus ; les urines sans sucre ni albumine. Le sang (examiné seulement sur lames sèches) présente une formule leucocytaire normale.

Des photographies ou radiographies n'ont pu être faites.

Un traitement opothérapique orchidien a été entrepris le 20 septembre 1911, date de l'examen.

BIBLIOGRAPHIE (1)

Achard et Demanche. — *Un cas d'atrophie testiculaire.* Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 21 décembre 1906.

Ancel et Bouin. — *Sur le déterminisme des caractères sexuels secondaires.* Société de Biologie, 24 février 1904.

Brissaud. — *De l'infantilisme vrai.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, janvier-février 1907.

Brissaud et Bauer. — *Un cas d'infantilisme réversif avec autopsie.* Société Médicale des Hôp. de Paris, 11 janvier 1907.

Claude et Gougerot. — *Sur l'insuffisance simultanée de plusieurs glandes à sécrétion interne. Insuffisance pluriglandulaire.* Journal de physiologie et pathologie générale, mai 1908 ; Société de Biologie, 28 décembre 1907.
— Revue de médecine, 1908.

Cordier et Francillon. — *Un cas d'infantilisme du type réversif avec syndrome pluriglandulaire.* Lyon Médical, 1er janvier 1911.

Cordier et Rebattu. — *De l'autonomie clinique de l'infantilisme régressif.* Congrès français de médecine, Lyon, 1911.

Dalché. — *Dystrophie orchidienne (Pseudo-myxœdème syphilitique).* Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 8 juin 1901 et 23 mai 1902.

Debove. — *Insuffisance testiculaire.* La Quinzaine thérapeutique, 10 mars 1911.

De Sanctis. — *Gli Infantilisme.* Rivista Sperimentale di Frenat. e Med. Leg., janvier 1905.

Deléglise. — *L'infantilisme tardif de l'adulte.* Thèse de Paris, 1906-1907.

Djemil Pacha. — Archives internationales de chirurgie, 1903, p. 81.

Dupré. — *Les caractères cliniques de l'insuffisance testiculaire.* Thèse de Paris, 1904-1905.

Ferranini. — *Infantilismo non distiroïdeo.* Riforma medica, 1903, p. 617.

Ferry. — *Conséquences physiologiques de l'ablation des ovaires chez la femme.* Thèse de Lyon, 1907-1908.

(1) Nous n'avons signalé que les travaux ayant une relation plus ou moins directe avec le type spécial d'infantilisme qui nous occupe.

GALLAVARDIN et REBATTU. — *Impuissance, infantilisme tardif et épilepsie consécutifs à une atrophie testiculaire bilatérale d'origine traumatique.* Lyon Médical, 30 janvier 1910.

GALLIARD. — Cité dans la thèse de Deléglise (obs. VIII).

GANDY. — *Myxœdème acquis de l'adulte avec régression sexuelle à l'état prépubère. Infantilisme réversif de l'adulte. Dy thyroïdie et dysorchidie.* Société Médicale des Hôp. de Paris, 7 décembre 1908.

— *Infantilisme tardif de l'adulte; sclérose atrophique de la thyroïde avec inflammation nodulaire.* Société Médicale des Hôp. de Paris, 17 mai 1907.

— *Infantilisme tardif de l'adulte.* Société Médicale des Hôp. de Paris, juin 1911 et Bulletin Médical, juin 1911.

GOUGEROT et GY. — *Insuffisance endocrinienne thyroïdo-testiculaire.* Revue neurologique, 1908, t. II, p. 1354.

GOUGEROT — *Syndromes pluriglandulaires.* Paris Médical, 24 juin 1911.

GOUILLIOUD. — Société de Médecine de Lyon, 14 mai 1900.

GIARD. — Société de Biologie, 1904.

HALLOPEAU et NICOLINI. — *Un cas de féminisme chez un adulte.* Société de dermatologie et de syphiligraphie, 1899.

JAYLE. — *Effets physiologiques de la castration chez la femme.* Revue de gynécologie, 1897.

JOSSERAND. — *A propos de l'infantilisme réversif.* Lyon Médical, 8 janvier 1911.

LAIGNEL-LAVASTINE. — *Troubles psychiques dans les syndromes génitaux mâles.* Revue de médecine, mars 1909.

LEREBOULLET — *Atrophie testiculaire consécutive à une orchite ourlienne.* Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1877.

LERICHE et COTTE. — *Troubles consécutifs à la castration bilatérale chez l'adulte.* Lyon Médical, 12 février 1911.

LEVI (ETTORE). — *Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1908, p. 297 et 421.

KARAKASCHEFF. — Beiträge zur pathologis. Anatomie, 1904, p. 401.

LARREY. — Mémoires de chirurgie militaire et Campagnes, 1812.

MAGDINIER. — *L'infantilisme prolongé.* Thèse de Lyon, 1911-1912.

MARIE (PIERRE). — Comptes-rendus de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, in Semaine médicale, 1902, p. 93.

MEIGE (HENRY). — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, de 1894 à 1910 (passim).

— *L'Infantilisme, le Féminisme et les Hermaphrodites antiques*, in L'Anthropologie, mars 1895.

PONCET et LERICHE. — *Tuberculose inflammatoire des glandes vasculaires sanguines.* Bulletin de l'Acad. de médecine, 27 juin 1911.

RICHON et JANDELIZE. — *Sur l'origine testiculaire de certains cas d'infantilisme.* Province médicale, 23 juin 1906.

ROUSSY. — *Les glandes à sécrétion interne.* Paris Médical, 8 juillet 1911.

RUMPELL. — *Ein Fall von myxœdemartiges Erkrankung bei Hodenatrophie.* Neurolog. Centralblatt, 1896.

VIGOUROUX et DELMAS. — *Infantilisme et insuffisance diastématique.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907, p. 238.

WIDAL et LUTIER. — *Atrophie congénitale complète des testicules. Absence d'infantilisme et de féminisme.* Société Médicale des Hôpitaux de Paris, mars 1902.

INSUFFISANCE PLURIGLANDULAIRE INTERNE THYRO-TESTICULO-SURRÉNALE

NOUVELLE OBSERVATION CLINIQUE ET ANATOMIQUE.

PAR MM.

H. GOUGEROT et **A. GY**

Professeur agrégé — Chef de clinique

à la Faculté de Médecine de Paris.

Le syndrome d'insuffisance pluriglandulaire thyro-testiculo-surrénale a été individualisé par Claude et Gougerot en 1907 et il servit à ces auteurs pour donner la démonstration clinique et anatomique de l'existence des syndromes d'insuffisance pluriglandulaire.

« Sous le nom d'insuffisance pluriglandulaire interne (endocrinienne), il faut comprendre tous les syndromes cliniques dus à l'insuffisance associée de plusieurs glandes à sécrétion interne : thyroïde, testicules, surrénales, hypophyse, etc.... Jusqu'ici on n'avait décrit que des syndromes d'insuffisance d'une glande à sécrétion interne déterminée : myxœdème par hypothyroïdie, maladie d'Addison par hypoépinéphrie chronique avec atteinte du plexus solaire, syndrome d'hypoépinéphrie aiguë, acromégalie par dyshypophysie, etc. Des observations nouvelles nous semblent prouver que plusieurs glandes à sécrétion interne peuvent être frappées simultanément ou successivement par une même cause ou par des causes différentes chez un même individu. De l'association de ces diverses insuffisances résulte chez un malade un syndrome complexe d'insuffisance pluriglandulaire où l'on retrouve mêlés les signes plus ou moins évidents, individualisés dans les cas schématiques d'insuffisance de chacune de ces glandes.

« Les associations étant multiples et à des degrés divers, on conçoit qu'il n'y ait pas un syndrome d'insuffisance pluriglandulaire, mais toute une série de syndromes d'insuffisance pluriglandulaire variables suivant le nombre de glandes atteintes, suivant le degré de la lésion de chacune d'elles » (Claude et Gougerot).

La démonstration clinique et anatomique de cette conception a été donnée pour la première fois dans la note de Claude et Gougerot à la *Société de*

Biologie en 1907, à propos d'une observation où ce syndrome était de toute évidence : insuffisance thyroïdienne, testiculaire et surrénale (1). Elle a été développée dans deux Mémoires des mêmes auteurs (2) parus dans le « Journal de physiologie et de pathologie générale » en mai 1908. « Le premier détaillait l'histoire clinique de ce syndrome, et insistait sur la multiplicité des syndromes pluriglandulaires, les classait et énumérait les facteurs de variabilité. Le second résumait l'étude anatomique et histologique, montrait la multiplicité des atteintes glandulaires. Il fixait la pathogénie de ces syndromes : faiblesse acquise ou congénitale du système endocrinien ; il précisait l'étiologie infectieuse de ces lésions : tuberculose dans notre cas, syphilis dans d'autres.

« Déjà plusieurs auteurs : Coffin, Rumpell, 1896 ; Dalché, 1902 ; Djemil-Pacha, 1903 ; Sainton et Dupré, 1905 ; Galliard, 1906 ; Achard et Demanche, 1906 ; Brissaud et Bauer, 1907 et surtout Gandy, 1906, avaient signalé quelques cas cliniquement semblables, mais ces auteurs les avaient interprétés dans un sens différent ; ils plaçaient au premier plan l'insuffisance d'une des glandes, le plus souvent la thyroïde, et mettaient sous sa dépendance l'insuffisance des autres glandes. Si les faits ne sont pas nouveaux, la conception de l'insuffisance pluriglandulaire endocrinienne est donc nouvelle » ; elle est de grande importance pratique, car elle commande un traitement opothérapique mixte pluriglandulaire dont Renon et Arthur Delille ont montré tout l'intérêt.

« Cette interprétation des faits n'est pas celle, avons-nous dit avec M. Claude, des auteurs qui publièrent les premiers cas de cet ordre ; il nous a donc fallu, dans un troisième Mémoire (3), justifier la conception de l'insuffisance pluriglandulaire, discuter les théories que cette conception veut remplacer, préciser ce qu'on doit entendre par myxœdème, états hypothyroïdiens sans myxœdème, infantilisme, en conservant à chaque mot son sens primitif. »

Ce syndrome thyroïdo-testiculo-surrénal n'est qu'un cas parmi le vaste groupe des insuffisances pluriglandulaires, et dès leurs premiers mémoires Claude et Gougerot en citaient des exemples pris parmi les observations anciennes. Ils signalaient encore l'existence de syndrome pluriglandulaire complexe, mélange d'insuffisance, d'hyperfonctionnement et dysfonctionnement glandulaires : sur la même malade, on notait, en effet, du

(1) Claude et Gougerot, *Insuffisance pluriglandulaire endocrinienne*, Soc. Biol., 28 déc. 1907.

(2) Claude et Gougerot, *Insuffisance pluriglandulaire endocrinienne, Individualisation clinique* (1er mémoire) : *Confirmation anatomique des faits cliniques : observations anatomique et histologique* 2e mémoire), Journal de physiologie et pathologie générale, n° 3, mai 1908, p. 469 et 505 (9 figures).

(3) Claude et Gougerot, *Les syndromes d'insuffisance pluriglandulaire leur place en nosographie*, Revue de Médecine, nos 10 et 11, oct. et nov. 1908, p. 861 et 950.

myxœdème et du goitre exophtalmique, de l'hypo-ovarie et peut-être des troubles surrénaux.

Ce sont donc Claude et Gougerot qui ont les premiers donné la preuve anatomo-clinique de ces syndromes pluriglandulaires. Déjà J. Rénon et Arthur Delille, par deux guérisons à la suite d'opothérapie combinée, en avaient donné la preuve thérapeutique (1). Peu après ils publiaient des cas de même ordre et vulgarisaient la valeur thérapeutique de l opothérapie combinée (2-3).

La conception nouvelle a fait fortune : les travaux sur ce sujet se multiplient chaque jour. Cette conception, inconnue avant 1907, semble aujourd'hui si naturelle que beaucoup croient qu'elle a toujours été connue et ne citent même pas les premiers travaux qui l'ont individualisée et démontrée. N'est-ce pas là la meilleure preuve de succès ?

On a aussitôt cherché dans cette conception nouvelle l'explication de syndromes à pathogénie obscure. Sicard avec Roussy, puis avec Bercowitch interprète le syndrome de Dercum comme un syndrome d'insuffisance pluriglandulaire ovaro-thyroïdienne, ce que confirme Rénon.

Raymond et Claude pensent qu'un syndrome pluriglandulaire associé à l'hypo-épiphysie peut expliquer l'adipose, le développement anormal de tout l'individu et surtout des organes génitaux chez les enfants présentant des signes d'hypertension crânienne (4).

Sous des titres plus ou moins explicites, plusieurs observations d'insuffisance pluriglandulaire sont publiées par Sainton et Rathery (5), etc.

Les observations deviennent si nombreuses qu'on ne peut les citer toutes. L'un de nous résumait récemment deux observations nouvelles (6) : la première donne la preuve d'une variété nouvelle de syndrome pluriglandulaire : syndrome de Mickulicz (ou hypertrophie lacrymo-parotidienne) avec insuffisance ovaro-thyroïdo-surrénale, ce que confirment les observations de Apert et Dalché, publiées dans la thèse de Berthon, le deuxième syndrome de Dercum avec pigmentation buccale et hypertension artérielle

(1) Rénon et Arthur Delille, *De l'utilité d'associer les médications opothérapiques*, Société de thérapeutique, 12 juin 1907, p. 289.

(2) Rénon. *Les syndromes polyglandulaires et l'opothérapie associée*, Journal des Praticiens, n° 30, 25 juillet 1908, p. 465.

(3) Louis Rénon et Arthur Delille, *Insuffisance thyro-ovarienne et hyperactivité hypophysaire (troubles acromégaliques). Amélioration par l'opothérapie thyro-ovarienne, augmentation de l'acromégalie par la médication hypophysaire*, Soc. méd. des hôp., 19 juin 1908.

(4) P. Sainton et Rathery, *Myxœdème et tumeur de l'hypophyse. Contribution à l'étude des insuffisances pluriglandulaires*. Soc. méd. des hop., 8 mai 1908, p. 647.

(5) Raymond et Claude, *Les tumeurs de la glande pinéale chez l'enfant*, Acad. de méd., 15 mars 1910.

(6) Gougerot, *Syndromes pluriglandulaires Une variété nouvelle : syndrome de Mickulicz avec hypo-ovarie hypo-thyroïdie et hypo-épinéphrite*, Paris médical, 1911.

laisse supposer (mais sans en donner la preuve) une insuffisance thyroïdo-testiculaire avec hyperépinéphrie.

« En résumé, cette conception des syndromes pluriglandulaires éclaire nombre de faits restés obscurs ; elle permet d'ouvrir un nouveau chapitre déjà riche de faits dans la pathologie des glandes vasculaires internes » ; elle permet surtout de classer exactement nombre d'observations qui ne pouvaient, sans les forcer, entrer dans les cadres anciens.

*
* *

L'observation que nous résumons ici est un nouvel exemple d'insuffisance pluriglandulaire interne thyroïdo-testiculo-surrénale. Elle semble calquée sur celle de Claude et Gougerot, publiée en 1907-1908. L'évolution a été identique ; le malade avait le même habitus, le même facies ; les ressemblances cliniques sont si frappantes qu'on pourrait confondre les deux observations (1) et que le diagnostic fut posé dès que nous vîmes le malade. Les lésions anatomiques, macroscopiques et microscopiques sont superposables chez les deux malades. Chez tous deux on retrouve la même étiologie bacillaire, la même apparition des phénomènes à la suite d'une affection aiguë ..

Cette nouvelle observation pourrait servir à justifier toutes les critiques et appuyer les conceptions des trois mémoires de Claude et Gougerot, elle apporte confirmation à toutes leurs conclusions ; elle montre la fréquence relative de ce type si net et si particulier d'insuffisance thyroïdo-testiculo-surrénale, dont ils ont donné la preuve anatomo-clinique.

Nouvelle observation anatomo clinique d'insuffisance pluriglandulaire interne thyroïdo-testiculo-surrénale (Pl. LXX).

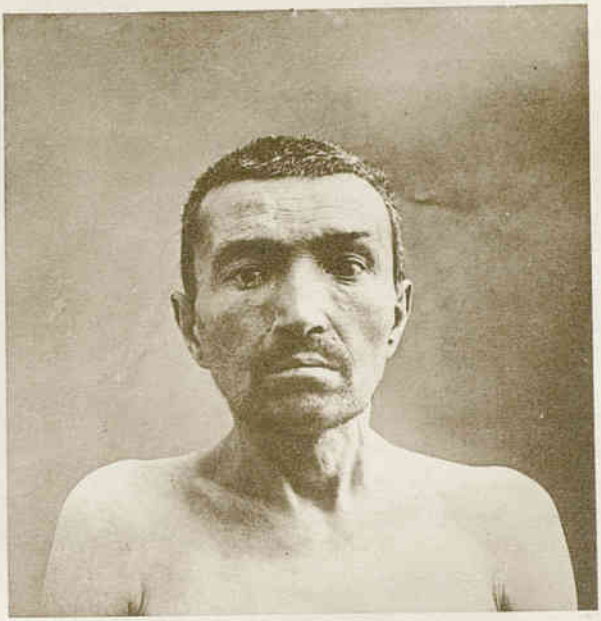
Les insuffisances associées de la thyroïde, des testicules, des surrénales furent diagnostiquées pendant la vie et vérifiées à l'autopsie ; celle-ci révéla encore des lésions de l'hypophyse, du pancréas, du rein. L'observation est démonstrative, car l'observation clinique a été suivie de longs mois et l'autopsie a pu être complète.

Cet homme a été vigoureux jusqu'en 1904, peut-être pourtant était-il déjà entaché de tuberculose, car il souffrait de bronchites et d'un lupus facial.

En 1904, survint une infection aiguë indéterminée.

A la suite de la convalescence de cette infection qui paraît avoir été fort grave, il note une asthénie progressive et rapide, un état épais du tégument qui prend une teinte jaune, la chute de la barbe, des moustaches, des poils

(1) En voyant le deuxième malade, nous avons cru revoir le premier, les photographies des deux malades sont presque impossibles à différencier.



INSUFFISANCE PLURIGLANDULAIRE

Thyro-testiculo-surrénale.

(Gougerot et Gy).

axillaires et pubiens, tous symptômes qui joints à la torpeur psychique et physique, à la cryesthésie affirment l'hypothyroïdie ; à la palpation, le corps thyroïde paraît atrophié. *Hypothyroïdie, mais non myxœdème* car le facies est amaigri, vieillot, ridé et jamais il n'a été bouffi d'infiltration mucoïde qui est la définition même du myxœdème.

En même temps le malade se plaint d'une abolition des fonctions génitales : la disparition des caractères sexuels secondaires, l'atrophie des testicules et des organes génitaux externes indiquent l'hyporchidie. *Atrophie des organes génitaux mais non infantilisme*, car il ne présente ni la complexion ni l'aspect du visage d'un infantile, la figure était au contraire ridée et vieillote.

Enfin dans les derniers mois, apparurent la pigmentation et une hypotension artérielle qui traduisaient les lésions des surrénales.

L'évolution a été lente et insidieuse.

Le malade atteint de spondylose rhizomélique progressive se cachectisait de plus en plus, il mourut de pneumonie le 19 décembre 1908. Les traitements opothérapiques mixtes méthodiquement institués avaient été impuissants à arrêter la marche de la maladie.

Gl..., 52 ans, porteur aux Halles, entre le 30 mai 1908 dans le service du professeur Brissaud, salle Saint-Charles, n° 12.

Il vient à l'Hôtel-Dieu parce qu'il est faible, et marche difficilement... Vieil habitué des salles d'hôpital, il passe d'un service dans l'autre, et après quelques jours de repos on le renvoie, croyant qu'il exagère son état de faiblesse.

Histoire de la maladie. — C'était autrefois un homme fort et vigoureux porteur aux Halles, se vantant « d'aimer les femmes », mais qui, dit-il, était « peu poilu ».

Le début des accidents remonte en 1904 il y a 4 ans. Au milieu de l'hiver 1904 il a été atteint d'une affection difficile à cataloguer ; il a eu de la fièvre, et il a souffert de partout, dans les lombes, dans les membres inférieurs ; les douleurs abdominales s'accompagnaient de vomissements ; cette maladie semble avoir été grave ; car il dit ne pas s'être rendu compte de son état et il est resté obnubilé pendant plusieurs jours ; il affirme qu'il n'avait pas d'œdème des jambes et il a entendu dire qu'il n'avait pas d'albumine. On ne sait si cette maladie aiguë s'est localisée sur la thyroïde, ou sur les testicules. Le malade ne se rappelle aucun trouble ni du côté du cou, ni du côté des bourses ; il est resté ainsi 2 mois 1/2 à l'Hôtel-Dieu annexe.

A sa sortie de l'hôpital, en février 1904, il a repris ses occupations de porteur aux Halles, mais ses forces étaient diminuées ; il ne pouvait plus porter les mêmes fardeaux. Alors qu'autrefois il soulevait des charges de 120 kilogs, à peine lève-t-il et avec difficulté 60 à 70 kilogs. Malgré cette faiblesse, l'état général n'était pas mauvais. L'appétit était conservé.

Il a eu à ce moment une crise de *polydipsie* qui dura une quinzaine de jours ; il buvait plus de trois litres de tisane par nuit sans apaiser sa soif. Peu à peu ce symptôme disparut.

Il remarqua vers la même date une *frigidité* qui n'a fait que s'accentuer.

Alors qu'autrefois et depuis l'âge de 17 ans, il avait des rapports sexuels 2 à 3 fois par semaine, il vit les désirs devenir d'abord moins fréquents : les réactions provoquées s'accompagnaient encore de sensations voluptueuses mais elles n'étaient pas suivies d'éjaculation. Puis, en quelques semaines, elles devinrent de plus en plus rares et cessèrent complètement. Depuis sa maladie de 1904, il n'a eu aucun rapport sexuel.

Peu à peu son teint se modifie et jaunit, les poils de la barbe deviennent plus rares, mais les cheveux restent aussi abondants ; les poils des aisselles et du pubis tombent presque complètement. Tous ces symptômes : faiblesse, frigidité, chute de poils, modification du teint ne datent que de la maladie de 1904.

Ces troubles ne font que s'accentuer dans les années qui suivent. Aussi en 1907 et en 1908, doit-il faire plusieurs séjours à l'hôpital ; il entre dans le service du Professeur Ballet en juillet 1907, le traitement thyroïdien institué et surveillé par M. Sicard n'a aucun effet. En janvier 1908, il entre salle Saint-Charles, dans le service du Professeur Brissaud, on le traite incidemment pour un petit lupus siégeant sur l'aile droite du nez, qui ne daterait que de 6 mois. Entre temps, il a un érysipèle de la face qui, récidive 3 mois après. Son état était alors sensiblement identique à celui qu'il présente actuellement. Après un séjour de 3 mois dans le service il est envoyé à l'asile de convalescence de Vincennes ; il y prend froid et contracte une pneumonie droite. A sa sortie de Vincennes, il essaie de reprendre ses occupations, mais il en est incapable, il est recueilli par des amis et peu à peu, voyant que son état ne s'améliore pas, il rentre de nouveau dans le service du Professeur Brissaud, le 30 mai 1908.

En résumé, cet homme a été vigoureux et normal jusqu'en 1904. Il est alors atteint d'une infection aiguë, indéterminée. Immédiatement après, s'installent une asthénie, des troubles d'impuissance sexuelle, des modifications des téguments et du système pileux qui n'ont fait que s'accentuer jusqu'à la date actuelle. Le malade est en même temps un tuberculeux, ainsi qu'en témoigne un lupus nasal. Deux érysipèles et une pneumonie sont survenus alors que tous les accidents étaient constitués, ils ne semblent pas avoir aggravé la marche de la maladie.

Etat en mai 1908 (1). — C'est un homme voûté, qui marche difficilement, courbé en avant, la tête relevée, car il présente une spondylose rhizomélique commençante.

Il est amaigri ; son facies est pâle, jaune cireux ; il a l'aspect vieillot, les traits sont un peu empâtés et pourtant il n'existe aucune bouffissure, les paupières sont délicatement plissées, le nez est massif et la peau à ce niveau semble un peu tendue et épaissie ; le front est plissé, les yeux grand ouverts et la bouche entr'ouverte ; les lèvres sont un peu épaisses. Alors que les cheveux grisonnants, sont restés drus et bien fournis, tout le système pileux facial est touché, les sourcils sont très clairsemés et font défaut à la partie externe, les

(1) Le malade a été présenté en collaboration avec notre regretté Maître le Professeur Brissaud à la Société de neurologie en juin 1908.

cils sont rares, la moustache est formée de poils peu serrés, rigides et gros. La barbe elle-même est mal fournie, les poils en sont très clairsemés et manquent presque complètement à la partie médiane. Le malade fait spontanément remarquer que sa barbe rasée ne repousse que très lentement. Les dents sont légèrement déchaussées, enfin le front est *pigmenté*. L'ensemble de la figure est inerte, le regard est sans expression, la parole assez lente sur un ton dolent et monotone.

Le cou, le tronc et les membres sont un peu amaigris : la peau est lisse, semble un peu épaissie et blafarde. L'absence de poils sur le tronc, aux aisselles et au pubis frappe immédiatement, ainsi que l'aspect atrophié de la verge et des bourses. Les mains et les pieds sont légèrement pigmentés, la peau du dos du pied est tendue presque d'aspect sclérodermique et sillonnée d'une traînée chéloïdienne, due à la blessure d'un sabot.

Le cou est amaigri et l'exploration minutieuse de la région thyroïdienne ne permet pas de sentir l'isthme et les lobes latéraux du *corps thyroïde*. La palpation des bourses montre que les *testicules* sont atrophiés.

Le malade qui, autrefois, était prompt au travail, se plaint d'être fatigué au moindre effort, il reste apathique et indolent, ses mouvements sont rares et lents. Il réagit mal aux excitations extérieures, il sent à peine les mouches qui couvrent son visage et ne prend pas la peine de les chasser. Il se plaint de vives douleurs dans les lombes et dans les jambes ; bien qu'on soit en plein été, il a constamment froid. L'asthénie est très prononcée, l'impuissance génitale est absolue, il n'a plus ni désir ni érection.

On ne trouve pas de troubles de la motilité, pas de troubles de la sensibilité, sauf une paresse de la sensibilité. Pas de troubles des réflexes moteurs et sensitifs, pas de troubles sensoriels ni pupillaires. Les réactions électriques sont normales.

L'examen des viscères montre au sommet gauche une respiration faible avec quelques craquements secs à la partie interne de la fosse sous-épineuse. Ces lésions pulmonaires, un petit lupus facial, affirment l'existence de tuberculose.

Au cœur, on note un bruit de galop, sans souffles orificiels ; les artères ne sont ni dures, ni flexueuses, la *tension artérielle* est à 12°, le pouls est à 75. Il n'y a pas de troubles des fonctions gastro-intestinales et l'appétit est conservé. Les urines de quantité normale ne renferment ni sucre, ni albumine.

Antécédents héréditaires et personnels. — Il n'a connu ni son père ni sa mère qui est morte lorsqu'il n'avait que 14 mois.

Il a eu la fièvre typhoïde à l'âge de 20 ans.

Ajourné d'abord pour faiblesse de constitution, il a fait ensuite 3 ans de service militaire, contractant une blennorragie qui n'a pas eu de suite ; il ne semble pas avoir eu la syphilis dont on ne trouve aucun stigmate, il ne semble pas être entaché d'alcoolisme, il ne buvait qu'un litre de vin par jour. Il ne fume pas. Il est tuberculeux ainsi qu'en témoignent un lupus du nez et les lésions du sommet.

Evolution. — Le traitement thyroïdien avec ou sans adjonction d'extraits testiculaires et surrénaux fut institué à plusieurs reprises sans succès.

La marche devient de plus en plus pénible, le malade se voûte encore davantage, il se plaint de douleurs diffuses dans le rachis, l'ankylose des vertèbres et des articulations rhizoméliques augmente, entraînant de vives douleurs dans toute la hauteur du tronc, dans les épaules et les hanches, aussi le malade cesse-t-il de se lever ; il demeure constamment au lit, immobile, chaque mouvement (dont au reste l'exécution est des plus lentes), provoque des souffrances ainsi qu'en témoignent les cris et les larmes du pauvre homme.

Les troubles généraux et locaux s'accentuent.

La teinte bistre de la peau s'accroît particulièrement aux pommettes et dans les régions sus-orbitaires. Les taches pigmentées ressortent sur la pâleur du front.

La tension artérielle oscille entre 10 et 12 au sphygmomanomètre de Potain.

L'été et l'automne se passent sans incident notable ; mais la cachexie progresse. Le 19 décembre 1908, G... contracte une pneumonie d'allure batarde, insidieuse, qui l'enlève en moins de quarante-huit heures.

Autopsie. — L'autopsie pratiquée 28 heures après la mort confirme le diagnostic clinique en montrant des lésionsthyroïdiennes,testiculaires,surrénales, elle révèle en outre des lésions des reins et de l'hypophyse.

Le poumon gauche atteint d'emphysème généralisé est infiltré d'œdème dans un lobe inférieur et parsemé de quelques tubercules crétacés au sommet.

Le poumon droit est enveloppé d'adhérences pleurales à la partie postérieure et inférieure du thorax ; le lobe supérieur est atteint d'hépatisation grise, les lobes moyen et inférieur d'hépatisation rouge.

Le cœur (250 gr.) n'a pas de lésions valvulaires ; l'aorte présente une grande plaque athéromateuse ovalaire, dure, irrégulière, siégeant à quatre centimètres au-dessus des sigmoïdes aortiques.

Le foie (1.350 gr.) est pâle.

La rate (320 gr.), non diffluente, est congestionnée.

Le pancréas (36 gr.) est sclérosé.

Les reins (R. D. 120 gr. ; R. G. 100 gr.) sont pâles et décolorés ; leur substance corticale est notablement réduite et leur décortication est malaisée.

Le corps thyroïde est atrophié,scléreux, le lobe droit ne dépasse pas 6 grammes, le lobe gauche 5 grammes.

Les parathyroïdes peuvent être mises en évidence dans la masse scléreuse.

Les testicules mous et atrophiés pèsent, le droit 18 grammes, le gauche 20 grammes.

Les surrénales, indurées,scléreuses et légèrement atrophiées,pèsent chacune 5 grammes.

L'hypophyse dont la capsule paraît épaissie, fibreuse, pèse 0 gr. 30 (on se souvient que le poids normal oscille entre 0 gr. 48 et 0 gr. 66 suivant les auteurs : 0 gr. 57 en moyenne d'après M. Launois).

Le thymus est atrophié, ne présentant pas de réviviscence.

L'examen histologique révèle des lésions intenses des glandes vasculaires internes : thyroïde, testicules, surrénales, pancréas, etc.

Thyroïde. — La thyroïde est scléro-atrophique, profondément lésée.

La sclérose inter et intralobulaire est très marquée, adulte, peu cellulaire sans nodule ni traînées cellulaires. La sclérose pénétrant à l'intérieur des lobules devient inter et périacineuse, monoacineuse enveloppant les vésicules thyroïdiennes une à une dans ses mailles fibreuses ; elle est plus jeune, plus fibrillaire et riche en cellules fusiformes.

Les vésicules thyroïdiennes persistent nombreuses dans ce tissu scléreux quoique leur nombre soit certainement diminué.

Elles restent vésiculeuses et sont remplies de colloïde, mais leur taille est inégale, les grosses et moyennes vésicules de taille normale sont les plus rares, la plupart sont petites en voie d'atrophie. La paroi de ces vésicules est formée par une rangée de cellules cubiques ou aplaties à protoplasma acidophile peu abondant sans différenciation, à noyau compact ; le colloïde à l'intérieur ne présente pas de réaction anormale.

Quelques vésicules présentent de lésion plus manifestes ; quelques-unes, exceptionnelles, sont dilatées, leur flaque colloïde est parsemée de grosses cellules dissociées vaguement arrondies ou polygonales à noyau unique, foncé, plutôt petit, à protoplasma large, acidophile, réticulé et vacuolé (colloïde ?) ; quelques-unes plus petites sont revêtues de cellules larges stratifiées, claires et vésiculeuses, la lumière centrale se rétrécit ; quelques acini assez rares ne possèdent plus de colloïde et forment des boyaux cellulaires pleins.

Sur plusieurs segments de la glande thyroïdienne, on surprend le processus de destruction des acini ; la nappe scléreuse est tachetée de vésicules en voie d'atrophie, ces vésicules sont petites, vides, ou ne renferment plus qu'une gouttelette de colloïde plus ou moins altéré ; les acini s'allongent et s'applatissent, bientôt ils disparaissent.

Les capillaires sont peu nombreux et étroits, les petits vaisseaux sont sclérosés.

Nulle part on ne trouve de colloïde interacineux ou intravasculaire en voie de résorption.

Les lésions sont donc intenses, l'atrophie scléreuse tend à détruire la glande dont pourtant il persiste de nombreux acini pleins de colloïde normal, mais la résorption ne semble pas se faire.

Ces lésions de sclérose et d'atrophie semblent un peu plus marquées encore que dans le cas de Claude-Gougerot.

Parathyroïdes. — On ne trouve, ni à l'autopsie par une dissection minutieuse, ni à l'examen histologique par des coupes sériées, des parathyroïdes nettement individualisées (1). Sur un bord interne de la thyroïde sclérosée, on découvre seulement une petite masse scléreuse incluse dans la glande thyroïdienne et mal délimitée des acini thyroïdiens. Dans cette masse, la sclérose est intense, compacte, dissociant des traînées cellulaires lobulées, allongées et plus

(1) Il en fut de même dans le cas de Claude-Gougerot.

ou moins ramifiées. Ces traînées sont constituées par une seule assise de cellules cubiques ou aplaties mal différenciées, elles limitent une lumière très étroite qui reste vide. Il est impossible d'affirmer s'il s'agit de parathyroïde sclérosée se confondant avec les lobules thyroïdiens ou de thyroïde en voie de sclérose atrophique. Les lésions sont en tous cas très marquées.

Testicules. — Les testicules sont atrophiés, profondément lésés.

La plupart des tubes séminipares sont détruits et il ne reste pas un seul tube intact. On ne trouve que de rares tubes isolés et profondément lésés, difficiles à reconnaître, noyés dans une masse compacte de sclérose fibreuse adulte pauvre en cellules.

Les quelques rares tubes qui persistent sont sclérosés et atteints de dégénérescence hyaline, leur membrane propre est épaissie, fibreuse, formée de fibrilles collagènes, treillisées, avec fibroblastes à noyau fusiforme ; à l'intérieur du tube, les assises cellulaires de la lignée séminale ont complètement disparu et sont remplacées par une large bande hyaline fibrillaire plissée, épaisse, presque dépourvue de noyaux prenant le rouge vif du mélange du Van Gieson. Cette masse remplit la totalité ou la presque totalité du tube, il ne persiste qu'une très étroite lumière bordée d'un liseré hyalin plus coloré et parfois d'une sorte d'assise cellulaire à cellules plates disposées sur un seul rang et munies d'un noyau ovalaire foncé ; exceptionnellement dans l'étroite lumière du tube séminipare se pressent quelques cellules petites à noyau foncé ovalaire ou rond, à protoplasma étroit.

Dans l'intervalle des tubes on ne trouve que le tissu scléreux adulte, compact, traversé de rares capillaires et de quelques petits vaisseaux à paroi fibreuse ; il est impossible de retrouver des cellules interstitielles à fonction diastématique du testicule. Dans certains fragments, la destruction des tubes est complète, la lumière s'efface, on ne trouve plus qu'une masse scléreuse, pleine, qui se confond avec la sclérose interlobulaire et qu'on ne reconnaît qu'à sa forme et sa paroi moins dense.

Les lésions sont donc encore plus intenses que dans le cas Claude-Gougerot, où la sclérose intertubulaire était peu prononcée, où l'on retrouvait des cellules interstitielles où les tubes séminipares persistaient plus nombreux. Mais les lésions des tubes séminipares sont identiques : même sclérose de la paroi tubulaire, même dégénérescence et transformation sclérohyaline de la lignée séminale qui a complètement disparu, même lumière étroite, même persistance des quelques cellules mal différenciées dans la lumière de quelques tubes ; dans le cas Claude-Gougerot, on notait dans la lumière de certains tubes des grosses cellules vacuolées analogues aux cellules interstitielles qu'on ne trouve pas ici.

Surrénales. — Les deux surrénales sont atteintes de surrénalite scléreuse atrophique.

La capsule conjonctive est épaissie, fibreuse.

La sclérose à l'intérieur de la glande est diffuse, mais inégale suivant les segments ; elle est toujours plus marquée dans la corticale qui est amincie, atro-

phiée, elle est légère dans la médullaire qui a conservé un volume presque normal.

Dans la corticale atrophiée la sclérose est formée d'un lacis de fines fibrilles avec de rares cellules fusiformes et sans jamais de nodules, les capillaires sont peu ou pas visibles, non congestionnés. Souvent les trabécules scléreux sont assez larges dissociant et segmentant les travées glandulaires, si bien que la couche glomérulaire ne peut plus être distinguée de la fasciculée. Les travées glandulaires plus ou moins segmentées forment alors des amas arrondis ou allongés de 1 à 20 cellules, agglomérées sans ordre, pressées les unes contre les autres comme fusionnées. Rarement les cellules sont dissociées. Ces cellules sont altérées, leur protoplasma est homogène, granuleux, fortement chromophile, acidophile, le noyau unique rarement double est petit, arrondi, foncé comme contracté. Il n'y a pas de spongiocytes. Parfois un placard scléreux est parsemé de nombreuses petites cellules surrénales atrophiées, arrondies ou polygonales disposées sans ordre, isolées les unes des autres ou par amas de 2. Ces cellules atrophiées ou « microcytes surrénaux » ont les caractères des cellules surrénales et on surprend toutes les transitions entre la cellule de volume à peu près normal et ces cellules plus lésées qui s'atrophient. — Enfin dans d'autres points de la corticale les lésions sont moins marquées, la structure mieux conservée permet de distinguer la fasciculée, mais les spongiocytes sont très rares. — En aucun point on ne trouve d'îlot d'hyperépinéphrie.

La couche réticulaire est moins atteinte, la sclérose y est plus déliée, les capillaires y sont souvent congestionnés, les cellules d'ordination à peu près normale ont le pigment habituel ; on note quelques très rares spongiocytes.

La médullaire semble peu lésée : sclérose légère diffuse, cellules rétractées.

La veine centrale est sclérosée et sa paroi épaissie porte une sorte de nodule fibreux.

Le tissu périsurrénal est graisseux et légèrement scléreux, on ne trouve pas de ganglion nerveux.

Pancréas. — Le *pancréas* est sclérosé, et sur certains segments en transformation scléro-adipeux.

La sclérose est mono et périlobulaire, intralobulaire et périacineuse. Autour des lobules et dans leur intervalle le tissu scléreux est adulte, fibreux, dur, compact, peu cellulaire, formant des anneaux et travées vivement colorés par la fuchsine du Van Gieson. A l'intérieur des lobules et autour des acini, le tissu scléreux est plus lâche, plus fibrillaire quoique toujours fort peu cellulaire, il ne se teint par le Van Gieson qu'en rose pâle.

Les lésions glandulaires sont peu nettes, difficiles à affirmer, à peine note-t-on un peu de dissociation des cellules de beaucoup d'acini.

Les îlots de Langerhans sont nombreux et ne présentent pas de lésions endocrines évidentes ; à peine les cellules semblent-elles plus petites, plus dissociées et mal rangées.

La transformation scléroadipeuse frappe inégalement les lobules, isolant certains lobules sclérosés.

Hypophyse. — L'hypophyse est atrophiée ne pesant que 0 gr. 30 (au lieu

de 0 gr. 58, poids moyen d'après Launois), elle est sclérosée. Les cellules nobles semblent altérées, mais leurs lésions sont difficiles à interpréter.

La capsule fibreuse est épaissie. La masse glandulaire est parcourue d'un reticulum scléreux formé de fibrilles collagènes hyalines à travées, plus ou moins larges suivant les points, qui délimitent des alvéoles où sont amassées les cellules nobles. Suivant les régions, la sclérose est inégale ; au centre et à l'une des extrémités latérales, elle est intense, formant de grosses travées ; à la partie supérieure et à l'autre extrémité, elle est peu prononcée ; en revanche la congestion est intense en ces points, les capillaires sont très dilatés, gorgés de globules rouges.

Les cellules nobles semblent altérées : les cellules cyanophiles, petites et grandes, unies et binucléées, persistent nombreuses, leur protoplasma est très granuleux, vacuolaire. Les grosses cellules à protoplasma éosinophile sont rares, elles sont nettement granuleuses.

De petites cellules à noyau rond foncé, à protoplasma éosinophile sont infiltrés en grand nombre.

On note çà et là de grosses cellules à large noyau clair, ponctué, presque vésiculeux, à protoplasma étroit éosinophile, parfois multinucléées formant plasmode.

Il n'y a que peu ou pas de pyknose.

On ne voit de substance colloïde ni dans les vaisseaux, ni entre les cellules, il semble donc bien qu'il y ait hypofonctionnement.

Le *foie* est peu lésé :

Un peu de périphlébite et une ébauche de sclérose portale insulaire, stellaire, fibrillaire et cellulaire ; il n'y a pas de stéatose ni de dégénérescence évidente des cellules hépatiques. La congestion est minime, non systématisée.

La *rate* est très congestionnée et légèrement scléreuse.

Capsule fibreuse très épaissie. Sclérose vasculaire et strictement périvasculaire. Follicules de Malpighi diminués, à contour diffus sans centre clair. Pulpe splénique très congestionnée avec petits hématomes, capillarites, inflammations des cellules endothéliales et tuméfaction du reticulum, réaction mononucléaire diffuse, macrophigique et pigmentaire. Pas de réaction myéloïde nette : rares polynucléaires éosinophiles, mégacaryocytes exceptionnels.

Les *reins* sont atteints de néphrite scléreuse.

La sclérose est diffuse, intertubulaire, nette, mais peu intense, elle est formée de fines fibrilles collagènes encerclant les tubes. Les tubes contournés sont atteints de tuméfaction trouble avec quelques fois dissociation des cellules (lésions de néphrite dégénérative ou altérations cadavériques ?) ; parfois les cellules épithéliales sont abrasées et la lumière tubulaire est remplie par un cylindre hyalin. Çà et là s'ajoutent de petits placards fibrocellulaires à bords diffus ne contenant plus que des tubes très altérés. La plupart des glomérules sont en prolibération cellulaire, quelques-uns sont entièrement scléreux ne formant plus qu'un bloc hyalin presque acellulaire. Les petits vaisseaux sont peu ou pas lésés.

En résumé, il y a donc anatomiquement, macroscopiquement et microscopiquement atrophie de la thyroïde, des testicules, des surrénales, du pancréas, de l'hypophyse... L'autopsie et l'examen histologique confirment le diagnostic clinique, les altérations pluriglandulaires étant plus marquées encore que ne le laissait supposer la clinique.

La **pathogénie** et l'**étiologie** de ce syndrome semblent les mêmes que dans la première observation de Claude et Gougerot. Cette observation soulève les mêmes questions et comporte les mêmes incertitudes. La tuberculose doit avoir eu une grande part dans la production des lésions glandulaires, mais de quelle nature était cette infection qui précéda les premiers signes de la maladie? La bacillose associée à cette infection aiguë (bacillaire peut-être) a frappé simultanément et successivement le système glandulaire interne rendu sans doute fragile par une prédisposition héréditaire ou acquise.

*
* *

Cette observation est une confirmation complète de l'étude que Claude et Gougerot ont faite du syndrome d'insuffisance thyroïdo-testiculo-surrénal ; elle confirme entièrement nos conclusions de 1907 : « La clinique et l'anatomie pathologique, disions-nous avec M. Claude, se prêtent un mutuel appui pour affirmer l'insuffisance pluriglandulaire et justifient l'appellation nouvelle que nous proposons. Le clinicien qui connaît les syndromes d'insuffisance des glandes vasculaires internes, mais qui n'a pas de souvenir bibliographique, reconnaît une atrophie des organes génitaux externes, des testicules, l'abolition des fonctions génitales, que va-t-il dire? Il affirmera l'insuffisance testiculaire. Il est frappé de l'asthénie du malade, de la chute des poils, de la desquamation et de la consistance de la peau, il palpe la région thyroïdienne et trouve la glande atrophiée, que peut-il dire? Il est forcé d'admettre une insuffisance thyroïdienne, il ne pensera pas au myxœdème, puisque l'état myxœdémateux qui définit le syndrome, la bouffissure, manque ; il ne pensera pas à l'infantilisme puisque le malade a le corps d'un adulte et le facies vieillot d'une vieille femme.

« Plus tard, il voit l'asthénie progresser, la tension artérielle baisser, des pigmentations apparaître, il pensera à une insuffisance des surrénales. Il résumera son diagnostic sous le nom d'insuffisance de trois glandes vasculaires internes : thyroïde, testicule, surrénale, insuffisances associées avec prédominance de l'insuffisance testiculaire ; il conclura donc à une insuffisance pluriglandulaire.

« A l'autopsie, il verra les glandes internes, lésées, petites, atrophiées, souvent scléreuses, à l'examen histologique, il confirmera ces lésions; aux insuffisances que cliniquement il avait constatées, il ajoute celle que l'his-

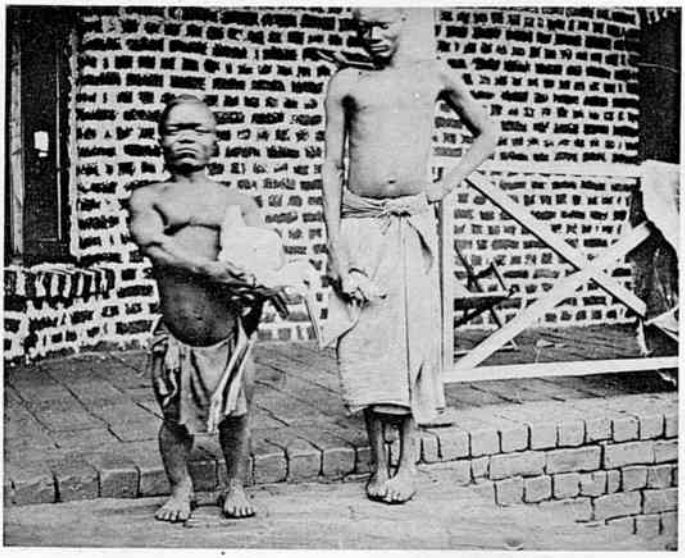
tologie lui révèle: pituitaire, etc..., il dira donc encore une fois insuffisance pluriglandulaire.

« C'est cette dénomination qui vient tout naturellement à l'esprit, et qui s'impose aux examens successifs. Il n'y a ni infantilisme, ni myxœdème, ni régression sexuelle. Constatant chez un adulte une lésion beaucoup plus marquée des testicules que de la thyroïde, un observateur non prévenu n'aura pas l'idée de soutenir que l'hypothyroïdie a été la cause de l'anorchidie, d'autant plus que l'expérimentation montre que chez l'animal adulte la fonction thyroïdienne n'a pas d'action notable sur la fonction testiculaire. Seule donc l'expression d'insuffisance pluriglandulaire interne qui est pathogénique apparaît conforme à la clinique, à l'anatomie pathologique, à la pathologie générale.

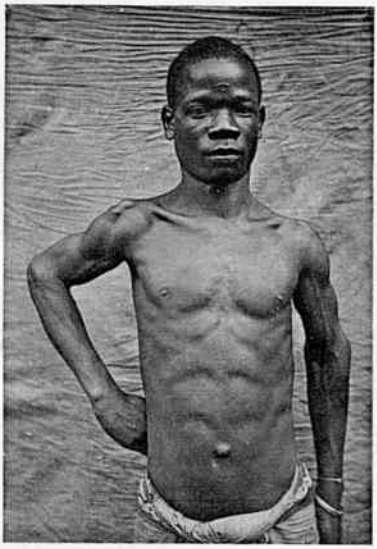
« Telle est la conception qui se dégage des faits cliniques et anatomiques.

« Avec la conception des insuffisances pluriglandulaires internes s'ouvre un chapitre nouveau de la pathologie des glandes vasculaires internes. Grâce à elle, on peut reconnaître, définir et classer tous les faits, même les syndromes frustes, sans être gêné par les interprétations pathogéniques, sans forcer les cadres cliniques, ni changer les définitions classiques des termes nosographiques ».

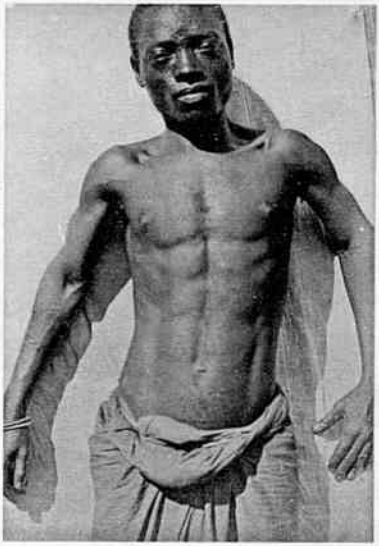
La conception des syndromes pluriglandulaires a déjà permis d'obtenir par une opothérapie pluriglandulaire des améliorations, voire même des guérisons dans des cas où l'opothérapie uniglandulaire n'avait pas réussi. Cette conception nouvelle n'a donc pas seulement un intérêt doctrinal et nosographique, elle a en même temps un intérêt pratique et thérapeutique, qu'on ne saurait trop souligner.



1



2



3

MICROMÉLIE HUMÉRALE BILATÉRALE CONGÉNITALE

(H. S. Stannus et S. A. K. Wilson).

LA MICROMÉLIE HUMÉRALE BILATÉRALE CONGÉNITALE ET SES RELATIONS AVEC L'ACHONDROPLASIE

PAR

H. S. STANNUS M. B.LONG.
Medical Officier, Nyasaland Protectorate

et

S. A. K. WILSON M. D.
National Hospital, Queen Square, London.

L'un de nous, au cours de cinq années d'exercice en Nyasaland, a rencontré maintes anomalies congénitales; il en est une, observée une douzaine de fois, qui mérite d'être signalée tout particuliculièrement vu la singularité de son aspect et sa fréquence relative ; il s'agit d'une dysplasie des extrémités supérieures. Elle peut être décrite en un mot : elle consiste en un raccourcissement symétrique des humérus reproduisant la condition ordinaire de cet os dans l'achondroplasie, mais la règle veut qu'il ne s'y associe aucun autre symptôme de cette affection. Remarquons en passant que l'achondroplasie se rencontre, et sous sa forme habituelle, dans l'Afrique centrale. Nous donnons ici la photographie d'un cas qui provient de l'Angoniland (Pl. LXXI, f. 1); nous en sommes redevables au Dr Murray; un autre cas, dans la même région, a été mentionné par le Dr J.-B. Davey ; un troisième a été rapporté par le Dr Howard. Plus récemment, nous avons observé (H. S. Stannus) un cas typique d'achondroplasie à Zanzibar, chez un indigène d'une tribu alliée à celles du Nyasaland.

Nous nous proposons de décrire ici, avec quelque détail, six cas de micromélie humérale congénitale, quatre chez des hommes et deux chez des femmes, dans le dessein d'attirer l'attention sur cet état envisagé comme type défini de malfaçon congénitale ; nous discuterons la possibilité de ses relations avec l'achondroplasie. Autant que nous sachions, et réserves faites aux deux ou trois cas existant dans la littérature et dont il sera fait mention ultérieurement, la micromélie humérale congénitale paraît avoir échappé à l'observation médicale. Les faits de ce genre ne semblent pourtant pas d'une rareté exceptionnelle. En outre, du fait qu'elle jette quelque lumière sur la question controversée à l'achondroplasie, l'étude de la micromélie humérale congénitale prend un intérêt considérable.

*
* *

I. — Juma, garçon âgé de 16 ans, appartenant à la tribu Yao ; observé le 19 avril 1911.

Son père et sa mère, ses frères aînés et puînés sont tous normaux ; on nous affirme que sa difformité existe depuis sa naissance ; ce garçon est dans un état de santé générale parfaite et, en dehors de l'état de ses membres supérieurs, il ne présente aucune difformité.

Lorsqu'on l'examine, on est de suite frappé par la disproportion de longueur existant entre les bras et les avant-bras (Pl. LXXI, fig. 2). Alors que le tronc et les membres inférieurs sont bien proportionnés et d'un développement moyen, alors qu'il en est de même pour les avant-bras et pour les mains, les bras sont environ de quatre pouces plus courts que ceux d'un individu normal. La musculature de la ceinture scapulaire paraît bonne et elle ne présente rien de particulier à signaler. Autant qu'on peut en juger en l'absence d'un examen radiographique, les deux humérus ne présentent aucune altération du diamètre de leur corps ou de la configuration de leurs extrémités. On peut en dire autant des autres os concourant à la formation de l'articulation de l'épaule.

Les deux articulations du coude sont normales et leurs mouvements sont parfaitement libres.

Les articulations des épaules paraissent normales à l'inspection ; mais on note que, lorsque ce garçon porte ses bras en élévation, bien qu'il n'existe pas de limitation actuelle à l'étendue du mouvement, l'omoplate commence à basculer plus tôt que normalement ; son mouvement de bascule est aussi plus grand que normalement, de telle sorte qu'une modification dans l'articulation huméro-glénoïdienne paraît possible. En outre une crépitation fine, mais distincte, peut être provoquée par les mouvements passifs imprimés à l'articulation.

II. — Graham, garçon de 18 ans, appartenant à la tribu de Mananja ; observé en janvier 1910. Il n'existe d'état similaire chez aucun membre de la famille. Autant qu'il peut être établi, l'anomalie existe depuis l'enfance.

Ce garçon est dans un excellent état de santé générale ; il est vif et actif ; l'examen de ses différents systèmes et de ses organes ne décèle rien qui s'écarte de la normale. De même que dans le cas précédent, la seule défectuosité à signaler concerne les membres supérieurs. Un coup d'œil sur la photographie (fig. 3) montre que la tête, le cou, le tronc sont parfaitement proportionnés ; il en est de même pour les avant-bras et pour les mains alors que les bras sont beaucoup plus courts qu'ils ne devraient. Les mensurations qui suivent ont été relevées :

1° Avant-bras, depuis le condyle externe jusqu'à l'extrémité du médius : 43 centimètres des deux côtés.

2° Depuis la pointe de l'acromion jusqu'au condyle externe : 23 centimètres à droite et 20 à gauche.

Chez les indigènes normaux de même stature, cette dernière mensuration

5

6

4

MICROMÉLIE HUMÉRALE BILATÉRALE CONGÉNITALE

(H. S. Stannus et S. A. K. Wilson).

donne environ 33 centimètres. Le raccourcissement des bras atteint et dépasse ainsi le tiers de la longueur normale du segment de membre.

3° Hauteur du sujet : 163 centimètres.

4° Distance d'une extrémité à l'autre des deux bras mis en croix : 150 centimètres.

L'examen d'une série de 500 indigènes a montré que la grande envergure normale dépasse la stature de 5 à 10 centimètres.

Les mensurations de la tête ont donné en centimètres les chiffres suivants :

1° Diamètre maximum occipito-frontal	18,5
2° Diamètre maximum bi-pariétal	14
3° Circonférence.	52
4° Diamètre bi-zygomatique	13,7
5° Distance du nasion à la commissure des lèvres . .	6,5
6° Nasion au menton	10,4
7° Longueur du nez.	4,5
8° Largeur du nez	4,3

Ces mesures céphaliques sont normales à tous égards.

Le développement musculaire du garçon est satisfaisant ; les articulations des membres supérieurs paraissent normales à l'examen et on ne constate pas de limitation à l'étendue des mouvements. On ne peut pas obtenir des crépitations articulaires.

III. — Chikoyo, homme de 50 ans, appartenant à la tribu Mananja ; observé en avril 1911.

D'après les renseignements obtenus, il ne paraît pas avoir existé d'affection similaire chez d'autres membres de la famille. On nous dit que la difformité existe depuis la naissance.

En dehors de la micromélie, tout à fait remarquable comme on peut s'en rendre compte par la photographie (Pl. LXXII, fig. 4), on ne découvre aucune anomalie. Comme dans le premier cas rapporté, les mouvements du bras à l'articulation de l'épaule sont légèrement limités, mais il n'existe pas de crépitation.

La musculature est satisfaisante ; il est vrai que les deltoïdes sont peut-être un peu minces, mais en raison de l'âge du sujet, cette particularité ne saurait être dite pathologique.

Dans le cas actuel, il n'a pas été pris de mensurations, mais le degré de raccourcissement des humérus est au moins aussi prononcé que dans les cas précédents.

IV. — Tombosi, âgé de 30 ans ; cet homme est un Anguru du village de Kubangwe, Blantyre. Il est interné dans la prison centrale de Zomba où on l'examine en mars 1910. On ne connaît aucun état similaire chez d'autres membres de la famille. L'affection est dite avoir existé depuis la naissance. La santé générale du sujet est parfaite et on ne relève aucun antécédent morbide particulier. Tous les autres systèmes du corps sont normaux.

A certains égards, la condition de la micromélie présente quelque différence avec ce qui vient d'être décrit dans les autres cas. Le sujet montre bien le fait caractéristique du raccourcissement congénital des humérus, exactement comme ci-dessus, mais il y a plus : les deux avant-bras sont raccourcis et les mains, ainsi que les pieds, sont affectées d'une façon qui sera tout à l'heure décrite en détail. A l'exceptio des deux tibias qui se présentent quelque peu arqués, les deux membres inférieurs, le tronc et la tête sont normalement conformés. Comme on le voit sur la figure (Pl. LXXII,fig.5), les bras montrent leurs proportions raccourcies par rapport au reste du corps ; et le raccourcissement affecte les deux segments du membre supérieur ; de plus le membre supérieur gauche est plus court que le droit (Voy. les mensurations ci-dessous).

La musculature des deux bras est bonne. Par la palpation, lors des mouvements passifs imprimés à l'articulation du coude et aussi à celle du poignet, on a l'impression qu'il existe une certaine laxité ligamenteuse et que les surfaces osseuses de l'articulation ne sont pas parfaitement constituées. Les articulations du poignet sont quelque peu élargies ; elles paraissent comme molles et pâteuses et elles permettent des mouvements d'une amplitude insolite, presque une luxation partielle. Cette curieuse condition ne se reproduit pas dans les articulations de l'épaule. On perçoit quelque craquement dans les coudes lorsqu'on imprime des mouvements passifs à ces articulations qui semblent quelque peu élargies. Cette condition rappelle à quelques égards le stade précoce d'une arthropathie de Charcot dans le tabes.

L'état des mains et des doigts est tout à fait intéressant (fig. 1). La main gauche est large ; les doigts sont trapus et curieusement triangulaires, presque cunéiformes. Le second doigt, le troisième et le quatrième sont à peu près de la même longueur, tandis que le premier est relativement court. La forme en trident de la main est bien évidente sur la photographie et les doigts tombent naturellement dans la position ici représentée. Les articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes sont plutôt gonflées et bouffies ; en fait elles présentent les mêmes caractéristiques que les autres articulations dont il a été parlé plus haut.

La main droite aussi est large. Le médius est à peu près de la longueur normale alors que le 1er doigt, le 3^{e} et le 4^{e} sont courts et de longueur sensiblement égale. L'aspect triangulaire et trapu des doigts est identique à ce qui a été écrit pour la main gauche ; les articulations également sont semblables à ce qui existe de l'autre côté. Ce n'est pas le véritable aspect de la main en trident.

L'état du pied est représenté sur le dessin ci-joint (fig.2) qui donne une idée fort exacte de la réalité. Le pied est court et trapu ; en même temps il paraît, si l'on peut dire, épaissi. Nous avons l'impression que les articulations sont intéressées de la même manière que celles du carpe et celles des doigts, mais il nous est impossible de nous assurer complètement de ce fait. Il est difficile de distinguer, par la palpation, les différents os du métatarse. Les deux gros orteils sont courts, surtout le droit ; il y a syndactylie des 2^{e} et 3^{e} orteils à

droite, alors que les deux derniers orteils restent séparés. A gauche, le petit orteil est nettement écarté des autres.

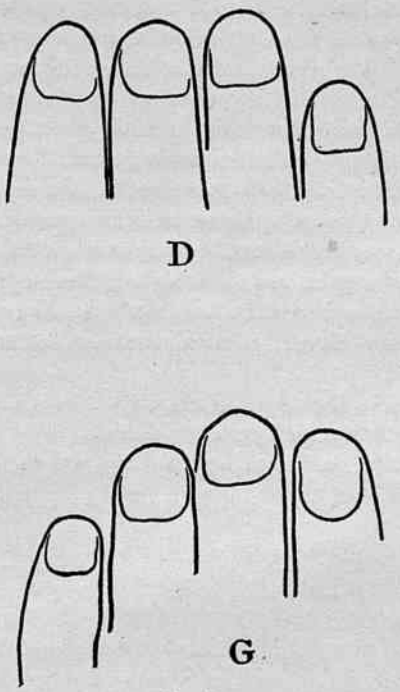


FIG. 1.

Les mensurations suivantes ont été prises :

1° De l'acromion au condyle externe : à droite, 30 centimètres, à gauche 29.

2° Du condyle externe à l'épiphyse styloïde du radius : à droite 23, à gauche 19.

3° De l'articulation radio-carpienne à l'extrémité du doigt médius : à droite 14, à gauche 13.

4° Largeur de la main : 8 des deux côtés.

La stature du sujet est de 164 centimètres ; sa grande envergure, d'une extrémité à l'autre des bras en croix, est de 158 centimètres.

Les mensurations de la tête ont donné :

1° Diamètre maximum occipito-frontal.	20 cm.
2° Diamètre maximum bi-pariétal	13,8
3° Circonférence.	56,5
4° Diamètre bi-zygomatique	14,2
5° Du nasion à la commissure des lèvres	7,8
6° Du nasion au menton	12
7° Longueur du nez.	4,5
8° Largeur du nez.	4,7

V. — Mana, femme de 35 ans ; c'est l'épouse du chef du village de Kamtekete, district de Nyassa occidental, tribu Achewa.

La stature de cette femme est de 137 centimètres ; elle dit que sa mère était aussi petite qu'elle-même ; son père était de taille moyenne. Elle n'a ni frère ni sœur. Elle a un fils, actuellement atteint de lèpre ; il est âgé de 16 ans. Mana a une fille, âgée de 17 ans et qui est un peu plus petite qu'elle-même. Ce fils et cette fille sont de conformation normale à cette exception près que la fille présente une fistule de l'hélice droite, anomalie que l'on retrouve chez la mère, notre micromèle. Elle est vigoureuse. Elle se dandine en marchant. Les membres inférieurs sont normaux aussi bien que le tronc et la tête.

Comme dans les cas précédents, les humérus sont raccourcis d'une façon typique ; les mains sont un peu en forme de bêche. A droite, l'annulaire et le médius sont de la même longueur. Les deux petits doigts des deux mains sont très courts. En dehors de ceci, la main gauche est normale.

VI. — Agalatuolele, femme de 35 ans, appartenant à la tribu Achewa, village de Komgopi, district du Nyassa occidental.

La stature du sujet est basse. Les humérus présentent leur raccourcissement typique. Les mains sont plutôt en forme de bêche. Les doigts de la main gauche sont courts ; le 1er doigt, le 2e et le 3e sont de la même longueur. Les deux doigts auriculaires sont recourbés en crochet.

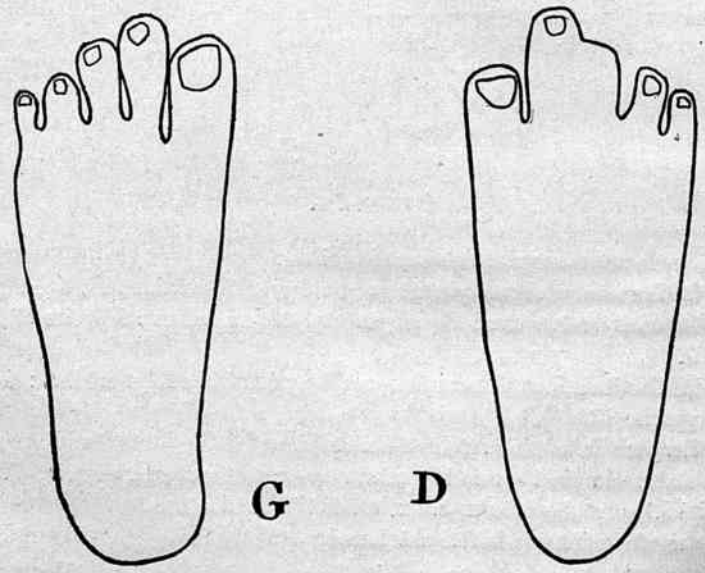


Fig. 2.

Dans le cas actuel, de même que dans le cas V, les mouvements des articulations des bras sont normaux et il n'existe pas de crépitation.

*
* *

Si nous envisageons dans leur ensemble les six cas décrits en détail ci-dessus, nous notons qu'ils présentent un fait commun de première importance : c'est le raccourcissement bilatéral plus ou moins symétrique et toujours très prononcé des humérus, c'est-à-dire une micromélie humérale ; un coup d'œil sur les photographies suffit à convaincre de l'évidence et de la réalité du fait.

L'anomalie est congénitale ; ceci ressort d'abord de ce fait que tous les sujets, sans exception, ont déclaré qu'elle existait depuis leur naissance ; ceci résulte mieux encore de son association, au moins dans trois cas, avec d'autres anomalies que tout le monde admet être congénitales.

Vu ces considérations, il est à peine nécessaire de remarquer que la micromélie n'a rien à voir avec des séquelles d'épiphysites post-natales ; aucune cause, ni la syphilis, ni les yaws, ni la tuberculose, ni d'autres processus toxi-infectieux ne se retrouvent qui puissent justifier d'existence d'une telle inflammation épiphysaire. D'ailleurs nous ne reconnaissons aucun de ces facteurs comme capable de déterminer un raccourcissement huméral symétrique analogue à celui que nous avons noté dans nos cas. Il est vrai que Bryant et Birkitt, en 1862, ont décrit indépendamment l'un de l'autre deux cas de raccourcissement huméral unilatéral, et qu'en 1895 Jonathan Hutchinson en a décrit un troisième. Mais nul de ces trois cas n'est comparable aux nôtres, non seulement en raison de leur unilatéralité, mais aussi parce que les auteurs mentionnent à leur sujet une histoire, soit de traumatisme soit de suppuration.

L'important est maintenant de discuter la signification nosologique de la micromélie humérale congénitale. Trois possibilités doivent être envigées :

1° L'anomalie doit-elle être considérée comme une entité clinique et pathologique *sui generis* ?

2° La micromélie humérale bilatérale représente-t-elle l'un des éléments d'un complexus capable d'affecter les autres segments des membres ?

3° Ne s'agit-il que de l'une des caractéristiques ordinaires de l'achondroplasie s'étant cliniquement manifestée comme phénomène plus ou moins isolé ?

1° En faveur de cette opinion que la micromélie humérale bilatérale et congénitale constitue une entité morbide propre, on peut avancer le fait que dans trois cas sur les six ici décrits, elle se présente sous une forme absolument pure. Et d'ailleurs l'un de nous (H. S. Stannus) se rappelle avoir vu d'autres cas similaires, également sans complications d'aucune sorte ; mais aucune note n'a été prise à leur sujet.

Depuis l'époque où nos premières observations (H. S. Stannus) ont été faites, un cas du même genre a été rapporté par Danlos, Apert et Flandin. Non seulement l'anomalie s'y présentait strictement limitée aux humérus, mais il a été aussi noté qu'elle existait dès la naissance ; elle existait également chez un frère aîné du malade.

Les enquêtes pratiquées dans les familles de nos sujets ont uniformément donné des réponses négatives ; mais comme il fut impossible d'examiner, sauf dans un cas, les parents de nos sujets, l'information ne saurait être donnée comme pleinement satisfaisante.

La ressemblance remarquable que l'on constate entre l'habitus présenté par nos sujets et la photographie publiée par les observateurs qui viennent d'être nommés, aussi bien que la similitude des descriptions cliniques, ne laisse subsister aucun doute dans l'esprit au sujet de l'identité de nature de leur cas et des nôtres. En conséquence, il semble justifié de considérer la micromélie humérale congénitale comme une condition *sui generis*.

2° Pour pouvoir soutenir cette manière de voir, il faut considérer les cas IV, V et VI. Dans les cas V et VI, l'anomalie de l'humérus se montre associée avec le raccourcissement d'un certain nombre de doigts. Dans le cas IV, il y a en outre raccourcissement des avant-bras et un état anormal des pieds. En raison de notre ignorance concernant la pathologie de ces conditions morbides, il serait oiseux de s'étendre sur la possibilité de relations causales dans les cas considérés. Il semble suffisant de consigner ici les faits. Néanmoins il est permis de présumer que le raccourcissement des humérus et le raccourcissement de certains doigts peuvent être, l'un comme l'autre, le résultat d'un seul et même processus pathologique.

3° La micromélie humérale est bien, on le sait, un des faits ordinairement relevés dans l'achondroplasie typique, bien que nous ayons à rappeler que certains cas de cette maladie ont été décrits qui ne présentaient pas la malformation en question. Dans la série de cas ici publiée, c'est plus particulièrement le n° IV qui présente des ressemblances avec l'achondroplasie. On y note par exemple le raccourcissement de tous les segments du membre supérieur et la main gauche y présente les caractères de la main en trident. Par contre la syndactylie observée au pied droit n'offre aucune relation avec l'achondroplasie.

Dans nos deux cas qui concernent des femmes, l'état des doigts ne se montre pas très éloigné de ce qui existe dans l'achondroplasie.

Maintenant il importe de rappeler qu'un grand nombre de cas ont été publiés comme des exemples d'achondroplasie et dans lesquels les symptômes ont été décrits comme partiels, atypiques, incomplets. Ainsi Jules et Roger Voisin ont décrit un cas dans lequel les membres étaient plus

longs que dans l'achondroplasie et dans lequel il n'y avait pas d'inversion dans les proportions relatives des deux segments du même membre. Dufour a enregistré un cas où il y avait absence de la main en trident et où les caractères mentionnés ci-dessus n'existaient pas. Chavigny a rapporté un cas d'achondroplasie dans lequel l'unique symptôme de la maladie était l'état des mains. Si de tels faits doivent être acceptés comme des cas d'achondroplasie, il n'est pas douteux qu'un jour ou l'autre on nous en offrira présentant la lésion localisée à une unique phalange.

Il est clair que le fait d'introduire sans discrimination de pareils cas dans le cadre de l'achondroplasie ne prête pas seulement à confusion, mais de plus est de nature à retarder l'élucidation de la question tout entière.

Il n'y a pas un seul symptôme ni caractère qui soit pathognomonique de la maladie ; nous sommes par conséquent d'avis que rien ne saurait justifier le classement de notre série de cas sous la dénomination d'achondroplasie.

En raison de l'indigence des connaissances actuelles sur la pathologie de l'anomalie qui fait l'objet de ce mémoire, la question de sa pathogénie demeure dans le domaine de sa spéculation.

Toutefois un certain éclaircissement est peut-être apporté au sujet par une intéressante observation de Regnault. Cet auteur a décrit un squelette présentant un raccourcissement huméral congénital, associé à des anomalies de développement intéressant la ceinture scapulaire, le sternum et la partie adjacente des arcs costaux. Il fait observer que ces anomalies sont segmentaires ou métamériques dans leur distribution, et que par conséquent leur origine doit remonter à une période précoce de la vie fœtale. Il est possible que la micromélie congénitale soit l'expression d'un arrêt de développement de certains métamères.

En ce qui concerne les manifestations articulaires dont il a été question chez certains de nos malades, leur association aux manifestations osseuses n'infirme pas l'hypothèse de l'arrêt de développement qui vient d'être envisagée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Birkett, Guy's Hospital Reports, vol. VIII, 1862, p. 251.
2. Bryant, Guy's Hospital Reports, vol. VIII, 1862, p. 254.
3. Chavigny, Lyon Medical, 4 juin, 1905, p. 1252.
4. Danlos, Appert, Flandin, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909, p. 882.
5. Dufour, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1906, p. 133.
6. Hutchinson, British Medical Journal, vol. II, 1885, p. 152.
7. Regnault, Société anatomique, 1897, p. 740.

DYSTROPHIES OSSEUSES POST-TRAUMATIQUES

LEUR IMPORTANCE AU POINT DE VUE DES EXPERTISES DANS LES ACCIDENTS DU TRAVAIL,

PAR

A. HALIPRÉ et **JEANNE**

Médecin des Hôpitaux de Rouen — Chirurgien des Hôpitaux de Rouen.

Les travaux de Charcot ont établi l'existence de certaines atrophies musculaires se produisant brusquement à la suite de lésions articulaires. La rapidité d'évolution de ces *atrophies abarticulaires* les différencie des atrophies liées à une simple impotence fonctionnelle. L'expérimentation a montré que ces atrophies exigent pour se produire l'intégrité des filets sensitifs qui ont pour mission de *renseigner* les centres sur l'état des organes périphériques. La section expérimentale de ces filets avertisseurs empêche l'atrophie de se produire avec la même soudaineté. Il y a donc une atrophie musculaire *active* en quelque sorte, placée sous la dépendance effective des centres trophiques, et une atrophie *passive* observée dans tout membre condamné à l'immobilité.

Le *système osseux* présente, lui aussi, après certains traumatismes, des modifications de structure, des atrophies qu'on peut rapprocher des atrophies abarticulaires et qui sont, comme nous le verrons, justiciables d'une même interprétation. L'intérêt qui s'attache à la connaissance de ces faits, au point de vue de l'estimation des incapacités en matière d'accidents du travail, nous engage à publier les trois observations suivantes.

Limites du sujet. — Il ne s'agit pas dans nos observations de lésions osseuses consécutives à des traumatismes intéressant directement les troncs nerveux périphériques ou les centres nerveux. Ces faits connus depuis longtemps ont fait l'objet il y a quelques années de recherches expérimentales consignées dans la thèse de Bellet (1905) (1). Plus récemment, Claude et Chauvet ont publié un mémoire sur la *Séméiologie réelle des sections totales des nerfs mixtes périphériques* (2). Ces auteurs, après

(1) FRANCK BELLET, *Influence des traumatismes des nerfs sur le développement et la nutrition des os longs* (étude expérimentale). Th. Paris, 1905.

(2) HENRI CLAUDE et STEPHEN CHAUVET, *Séméiologie réelle des sections totales des nerfs*

avoir insisté sur les altérations trophiques ostéo-articulaires et cutanées, complètent très heureusement les notions anciennes sur les troubles objectifs et subjectifs consécutifs aux lésions nerveuses, en signalant l'importance dans ces cas des troubles des réactions vaso-motrices et sudorales.

Nous n'aurons en vue ici que les lésions osseuses consécutives à des traumatismes dans lesquels aucune atrophie musculaire systématisée, aucun trouble sensitif localisé ne permettent de soupçonner la lésion d'un tronc nerveux périphérique. S'il existe dans les cas que nous étudions des lésions périphériques, ce sont des altérations discrètes, insidieuses, qu'il faut dépister et qui, dans tous les cas, ne présentent pas de distribution topographique répondant à un territoire nerveux précis. Les fractures des os de l'avant-bras, celles des os de la jambe sont particulièrement propices à l'étude des faits de ce genre. Les os du carpe et du métacarpe, les os du tarse qui sont touchés par l'atrophie se prêtent en effet tout spécialement, en raison de leur agencement et de leur structure, à l'examen radiographique, examen indispensable actuellement pour établir l'existence des lésions osseuses de ce genre.

Historique.

Les altérations de structure des os à la suite des traumatismes ont été signalées pour la première fois en Allemagne par Sudeck (1902) (1) et en France par Imbert et Gagnière qui reproduisent en partie les recherches de Südeck dans un article de la *Revue de chirurgie* (1903) (2). Ces *atrophies osseuses calcaires* tantôt uniformes, tantôt disposées par zones, sont essentiellement caractérisées par une augmentation de la transparence des os à l'écran radioscopique. Or les blessés chez lesquels se produit cette raréfaction osseuse accusent une diminution de la force musculaire et des douleurs que l'aspect généralement satisfaisant du membre blessé ne peut expliquer.

Pour Südeck, la lésion des os s'accompagne de troubles trophiques et vaso-moteurs des muscles et de la peau. Imbert et Gagnière, tout en admettant au début la coexistence de ces différents symptômes, pensent que plus tard les lésions objectives des muscles et de la peau peuvent disparaître, laissant subsister une altération des os que la radiographie est seule capable de mettre en évidence. Quoi qu'il en soit, la coexistence de lésions osseuses et de douleurs accusées par le blessé mérite de retenir l'attention.

mixtes périphériques. Considérations sur *la technique concernant les troubles des sensibilités, les modifications des réactions vaso-motrices et sudorales, les altérations trophiques ostéo-articulaires et cutanées* (4 planches dans le texte), 1911.

(1) Sudeck (de Hambourg), *Fortschritte auf d. G. der Röntgenstrahlen*, 1902.

(2) Imbert et Gagnière, *Des atrophies osseuses calcaires consécutives à un traumatisme*, Revue de Chirurgie, 1904, t. 27, p. 689.

Nous verrons plus loin dans quelle mesure on peut aujourd'hui en tenir compte dans l'évaluation de l'incapacité professionnelle.

Faits cliniques.

Observation I (publiée dans la thèse de Sans) (Pl. LXXIII).

Homme de 30 ans, vigoureux, tombe d'une hauteur de 2 m. 50 (janvier). Le poignet droit reçoit le choc principal, le bras ayant été porté instinctivement en avant. Le médecin traitant ne constate aucune autre lésion qu'une fracture de l'avant-bras (extrémité inférieure) sans plaie, pour laquelle le bras est immobilisé pendant trois semaines.

Nous examinons le blessé au mois de mai (4 mois après l'accident). Le poignet droit présente un gonflement uniforme, sans changement de coloration de la peau. Il n'y a pas d'œdème. L'augmentation de volume porte principalement sur le massif osseux, plus spécialement au niveau de l'extrémité inférieure du radius. Le carpe dans son ensemble et la tête des métacarpiens participent à cet accroissement de volume.

La palpation est peu douloureuse.

Les mensurations donnent :

Circonférence poignet droit	21	cent.	
— gauche.	19	»	5
Epaisseur poignet droit.	4	»	9
— gauche	4	»	5

Les doigts sont un peu arrondis, légèrement augmentés de volume.

Motilité. — *Mouvements volontaires* des doigts, du poignet légèrement limités. La force de préhension est très réduite, mais non annihilée.

Mouvements passifs. — Doigts : possibilité d'obtenir la flexion complète, la phalange unguéale venant au contact de la paume de la main.

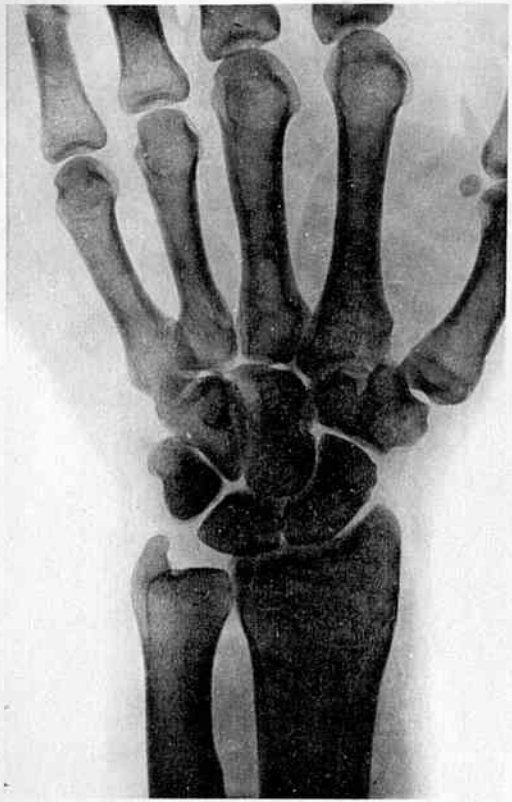
Poignet : flexion légèrement limitée ; extension limitée, la face postérieure de la main ne dépassant pas dans l'extension le plan de la face postérieure de l'avant-bras.

Les mouvements de pronation et supination sont à peu près normaux.

Sensibilité (aux différents modes). — Ne présente pas de modification notable. Toutefois le blessé se plaint de souffrir dans le poignet et l'avant-bras ; il accuse en outre une diminution de la force musculaire qui l'empêche de reprendre son travail.

Ces affirmations catégoriques nous paraissant peu justifiées par l'aspect du bras, nous étions sur le point de conseiller la reprise du travail, estimant que c'était le meilleur moyen de rendre au membre blessé la souplesse et la force qui lui manquaient. Nous pensions que toute incapacité aurait disparu en quelques mois et qu'il ne subsisterait qu'une gêne à peu près insignifiante justifiant tout au plus un dommage évalué à cinq ou six pour cent.

(1) Sans]Marcel, *Atrophies osseuses articulaires et abarticulaires consécutives à un traumatisme*. Thèse de Lille, 1911.



Obs. I. — Poignet gauche témoin

Obs. I. — Poignet droit traumatisé radiogr. 4 mois après l'accident.

DYSTROPHIES OSSEUSES POST-TRAUMATIQUES

(Halipré et Jeanne).

Toutefois, pour plus de prudence, avant de conclure, nous faisons radiographier le poignet blessé.

Première radiographie. — Les clichés que nous devons à l'extrême obligeance de M. Gascaud, professeur à l'Ecole de médecine de Rouen, montrent comme lésions chirurgicales : un léger déplacement de l'extrémité inférieure de la tête du radius (déplacement visible sur les clichés mais, peu net sur la reproduction), une fracture du scaphoïde,séparant l'os par un trait vertical en deux parties égales, un arrachement de l'extrémité inférieure de l'apophyse styloïde du cubitus.

Mais ce qui frappe surtout, c'est une raréfaction osseuse intéressant tous les os du carpe, l'extrémité inférieure du radius et du cubitus, la tête des métacarpiens. Les travées osseuses sont effacées. L'os est devenu plus transparent. plus homogène, mais le contour des différents os reste facile à suivre, au moins sur le cliché.

La comparaison des deux radiographies côté sain et côté blessé est absolument démonstrative (Notons en passant que les deux mains ont été radiographiées sur un même cliché pour éviter toute erreur d'interprétation imputable à une différence dans le temps de pose ou l'éclairage. La source lumineuse était située sur une verticale tombant au centre du radio-chromomètre de Benoît, placé lui-même à égale distance des deux mains).

Telles furent les lésions constatées quatre mois après l'accident.

Six mois plus tard (novembre), nous avons pu examiner à nouveau le blessé. Il a repris depuis quatre mois un travail très réduit, proportionné à ses forces, et l'état local s'est aggravé sous certains rapports. La force musculaire a diminué. La sensibilité s'est atténuée sous tous ses modes dans toute l'étendue de la main, du bras, de l'épaule, jusque dans la région du grand pectoral et la région scapulaire. La peau est légèrement cyanosée. La contractilité faradique (appareil à chariot, intermittences lentes, une par seconde) donne une diminution variant de une division à deux divisions pour tous les groupes musculaires de l'avant-bras, du bras et de l'épaule.

Deuxième radiographie (10 mois après l'accident). — Une nouvelle radiographie nous ayant donné un cliché absolument superposable à celui qui avait été recueilli six mois plus tôt, il nous a paru inutile de le reproduire.

Résumé de l'observation I.

Traumatisme initial ayant occasionné une fracture du scaphoïde et des lésions légères de l'extrémité inférieure du radius et du cubitus. A la suite de cet accident, évolution de troubles trophiques semblant avoir débuté par les os ou tout au moins paraissant avoir atteint d'emblée dans les os une importance prépondérante, devançant les lésions de même ordre observées plus tard dans les muscles et la peau. Les lésions osseuses ne sont pas limitées aux os intéressés par le traumatisme, mais s'étendent à une certaine distance du foyer primitivement lésé. Les altérations osseuses, manifestes

quatre mois après l'accident, ne se sont pas modifiées dans les six mois qui ont suivi.

OBSERVATION II (Pl. LXXIV).

Un homme de 54 ans fait en avril 1907 une chute d'une hauteur de 4 mètres et tombe sur les genoux et le poignet droit. Quand il se relève, il lui est impossible de se servir de la main. Un appareil est appliqué pendant trois semaines. On constate quand on enlève l'appareil une déformation dont rend compte la première radiographie pratiquée deux mois après l'accident.

Première radiographie (juin 1907) : Fracture de l'extrémité inférieure du radius avec mouvement de bascule en dehors ayant entraîné toute la main. La partie compacte de l'os a pénétré dans la partie spongieuse de la tête, amenant en outre par ce télescopage une ascension de la tête du radius. Les lésions du cubitus sont insignifiantes.

Tous les os du carpe, la tête et la base des métacarpiens, l'extrémité inférieure du radius et du cubitus présentent une atrophie osseuse très marquée. Les os sont transparents ; on ne retrouve aucune trace des travées osseuses normales ; la décalcification est très prononcée.

Le blessé affirme que la position de la main, son aspect extérieur, les douleurs, les troubles objectifs de la sensibilité étaient dès cette époque comparables à ceux que nous constatons aujourd'hui. L'impotence fonctionnelle était à peu près absolue.

Actuellement, *quatre ans après l'accident*, le blessé ne peut se servir de sa main, l'ankylose partielle des articulations du poignet et des doigts, la perte de la force musculaire empêchent tout travail.

La main est étendue sur l'avant-bras ; tous les mouvements de la main sur le poignet sont très limités (flexion, extension, latéralité, pronation, supination).

Les doigts sont placés dans l'extension à peu près complète et les différents mouvements de flexion sont très limités, seul le pouce a conservé une certaine liberté de mouvements. La peau des quatre derniers doigts est épaissie, lisse, contrairement à ce qui existe pour le pouce qui présente l'aspect normal.

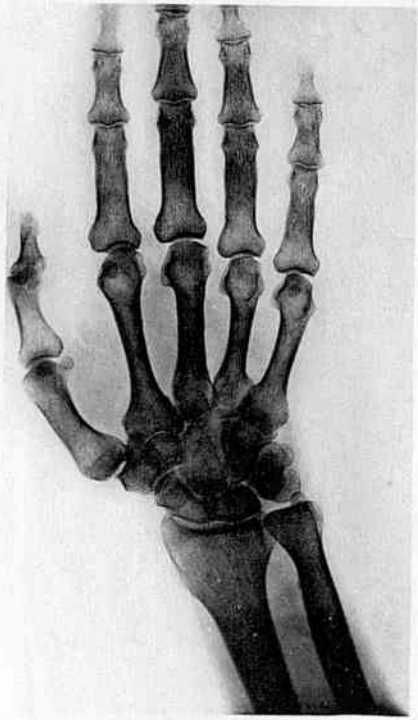
La peau de la face palmaire et de la face dorsale de la main n'offre aucune altération. Elle est souple, non épaissie, non œdématiée.

Nous insistons sur ces caractères avec intention pour bien montrer que les lésions rendues si évidentes par la radiographie, au niveau des métacarpiens en particulier sont indéniables. L'absence dans cette région de toute modification des parties molles permet d'écarter une erreur d'interprétation qui serait due à la modification de l'image radiographique par des œdèmes. Il s'agit donc bien d'une lésion osseuse. Cet exemple leverait tous les doutes s'il en pouvait subsister.

Sensibilité. — Atténuation légère pour tous les modes de sensibilité sur la main (pouce excepté) et l'avant-bras. Cette atténuation est extrêmement faible, car le blessé perçoit le contact d'une boulette de coton.

Troubles vaso-moteurs. — Dans la position de repos, à l'abri du froid, on

Poignet traumatisé
radiogr. 4 mois après l'accident



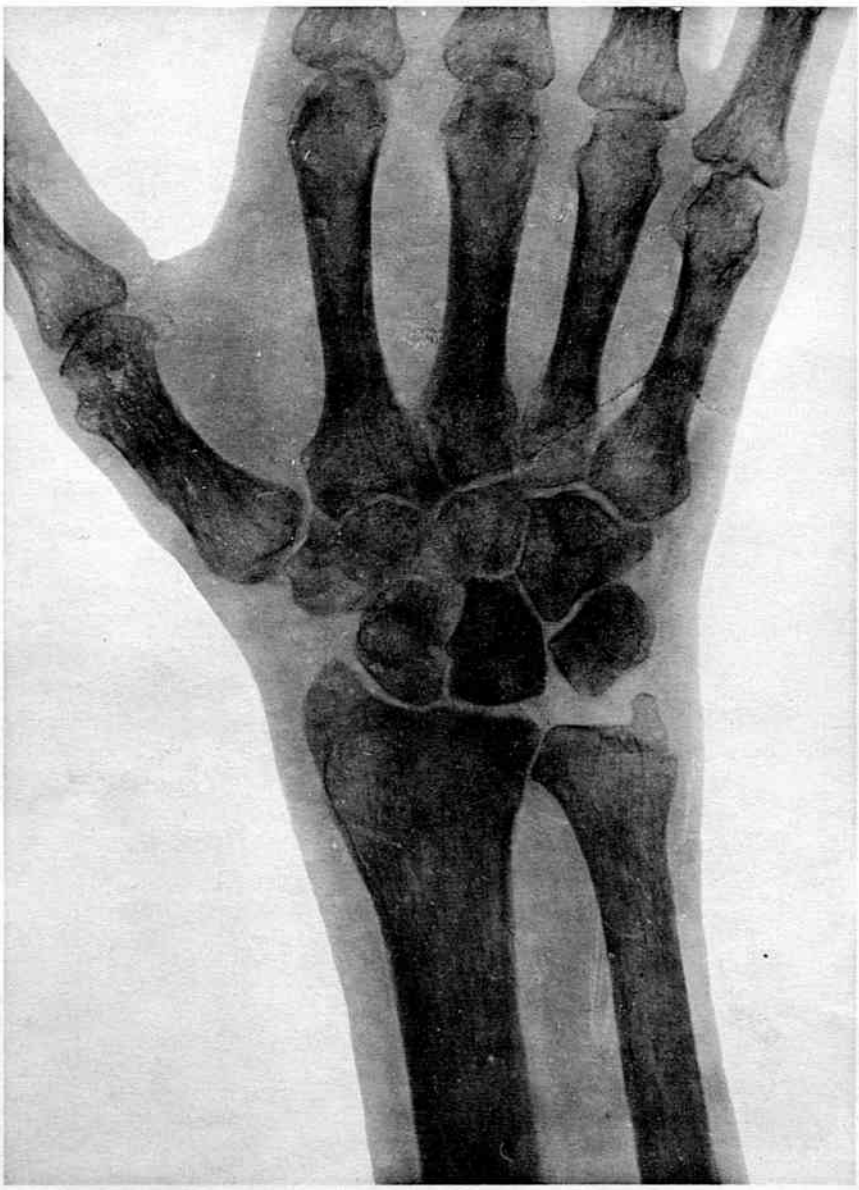
Poignet témoin

Poignet traumatisé
radiogr. 2 mois après l'accident

DYSTROPHIES OSSEUSES POST-TRAUMATIQUES

(Halipré et Jeanne).

Masson & Cie, Éditeurs.



DYSTROPHIES OSSEUSES POST-TRAUMATIQUES

(Halipré et Jeanne).

Obs. III. — Luxation du semi-lunaire ; l'os luxé est intact ; contraste avec la décalcification des autres os du carpe.

Masson & Cie, Editeurs.

ne remarque aucun changement de coloration. Sous l'influence du froid, la main devient légèrement violacée. Elle est plus sensible au froid que la main gauche.

Ces troubles circulatoires auraient existé dès le début. Ils ne se sont pas modifiés.

Atrophie musculaire. — Les éminences thénar et hypothénar sont un peu atrophiées. A l'avant-bras, on trouve une diminution d'un centimètre pour la circonférence prise au-dessous du pli du coude, entre les deux côtés.

La force de préhension est à peu près nulle, le mouvement d'opposition en raison de l'ankylose en extension des quatre derniers doigts, ne pouvant s'effectuer qu'entre le pouce et la deuxième phalange de l'index.

Deuxème radiographie (novembre 1911). — Une radiographie, faite plus de quatre ans après la première, montre une amélioration manifeste. Les os sont plus opaques, les travées osseuses se reconstituent.

Toutefois la comparaison des deux mains montre encore une différence des plus nettes entre les deux côtés. La décalcification existe sur l'extrémité inférieure du radius et du cubitus, sur les os du carpe, sur le métacarpe et les phalanges.

Résumé de l'observation II.

Fracture de l'extrémité inférieure du radius droit ayant entraîné une ankylose partielle du poignet et une ankylose presque complète des quatre derniers doigts. Réduction à peu près absolue de la capacité de travail. Une première radiographie faite deux mois après l'accident révèle l'existence d'une décalcification des os du carpe, de l'extrémité inférieure du radius et du cubitus, de la tête et de la base des métacarpiens. La deuxième radiographie faite quatre ans plus tard montre une reconstitution partielle de la trame osseuse au niveau du carpe, laissant toutefois subsister une différence appréciable entre les deux côtés. La décalcification reste très marquée au niveau du métacarpe et des phalanges.

(*N. B. Les deux épreuves ont été faites sur la même plaque.*)

*
* *

L'interprétation des faits de ce genre pouvait être rendue plus facile par les notions acquises sur les atrophies abarticulaires. Un troisième cas se présentant dans des conditions particulièrement favorables à cet égard, vient, nous semble-t-il, établir sur des bases précises l'analogie que l'on pouvait soupçonner entre les amyotrophies abarticulaires et les atrophies osseuses post-traumatiques.

Observation III (Pl. LXXV).

Le 30 mai 1910, le nommé P... tombe à terre d'une hauteur de 2 m. 50, l'avant-bras étendu, sur la paume de la main droite. Le poignet enfle; la radio-

graphie n'est pas faite, malgré la demande des Médecins traitants, et l'on se contente de massages.

Au mois d'août, le blessé est vu par nous. Le poignet est tuméfié et raide, « encloué », les doigts à demi-fléchis, la main amaigrie. L'ankylose radio-carpienne est complète, l'impotence est absolue. Nous portons le diagnostic clinique de luxation ancienne du semi-lunaire, diagnostic confirmé par la radiographie.

Radiographie. — L'épreuve de profil montre l'énucléation du semi-lunaire ; le grand os est derrière lui et s'est mis en rapport avec le rebord postérieur du radius.

L'épreuve de face montre une déformation et un agrandissement de l'os semi-lunaire.

Mais, fait inattendu, tandis que son ombre est opaque, vigoureuse, tous les autres os du carpe donnent une ombre plus claire, demi-transparente, et sont manifestement atteints d'ostéite raréfiante.

Cette raréfaction atteint également les bases et les têtes des métacarpiens, et l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras. Elle est particulièrement accentuée au niveau de la tête du cubitus.

Or les interventions opératoires confirmèrent de tous points la radiographie.

Dans une première opération, faite le 15 août, le semi-lunaire fut enlevé ; il était normal. Une seconde intervention faite le 18 septembre pour remédier à des raideurs persistantes enleva la plupart des os du carpe. Ils étaient friables, s'effritant, s'écrasant sous les pinces, graisseux, minces ; leur surface poreuse, piquetée.

En sorte que les constatations directes furent en parfait accord avec l'examen aux rayons X.

*
* *

Dans ce cas, la clinique a réalisé une véritable expérience de laboratoire. Le seul os qui ait conservé une structure sensiblement normale est détaché du massif osseux et a perdu de ce fait ses connexions vasculaires et nerveuses. Le semi-lunaire arraché de sa loge se comporte comme les muscles dont les filets sensitifs ont été sectionnés et qui ne présentent qu'une atrophie lente proportionnelle à l'impotence du membre. Les os qui ont conservé leurs relations normales avec les centres nerveux présentent au contraire l'atrophie osseuse caractéristique. La lésion s'étend au delà du foyer traumatisé. *Il y a atrophie osseuse articulaire et abarticulaire comme il y avait amyotrophie abarticulaire.*

Intérêt de la question au point de vue des accidents du travail.

S'il est intéressant de connaître l'existence des atrophies osseuses post-

traumatiques et de pouvoir déterminer leur fréquence et les conditions de leur apparition, il est surtout important d'établir dans quelle mesure cette lésion entraîne pour l'ouvrier blessé une diminution de la capacité de travail.

La lumière est loin d'être faite sur ces points.

Imbert et Gagnière (1), ayant passé en revue 3.000 clichés, ne peuvent donner, disent-ils, de statistique, mais ont l'impression que les atrophies osseuses sont assez fréquentes. Pour notre part, nous avons mis à contribution l'obligeance de M. Gascaud et nous avons examiné une vingtaine de clichés de fractures de l'avant-bras. Nous n'avons relevé de lésion nette que dans les trois cas que nous publions.

Il est vrai que suivant la remarque judicieuse de Imbert et Gagnière, la date d'apparition de l'atrophie peut être très variable.

Elle n'a pas eu le temps de se produire si la radiographie est pratiquée à une date rapprochée de l'accident en vue d'aider au diagnostic. Elle peut avoir disparu s'il s'agit d'une radiographie tardive faite après consolidation de la blessure. Pour établir la fréquence et les conditions d'apparition, il faudrait faire des examens systématiques et répétés en vue de cette recherche spéciale.

La durée de l'atrophie peut être fort longue. Nos Confrères citent des faits datant de quinze mois, deux ans et deux ans 1/2, dans lesquels l'atrophie persistait avec ses caractères habituels. Chez notre premier malade, la lésion osseuse persiste dix mois après l'accident. Et cela malgré une reprise de travail datant de quatre mois et un état de santé excellent. Chez le blessé de l'observation II, la radiographie montre quatre ans après l'accident des lésions encore très nettes. Les deux cas ne sont pas superposables car le second blessé, contrairement au premier malade, n'a pas repris le travail.

L'existence de l'atrophie osseuse étant démontrée, y a-t-il lieu d'en tenir compte en matière d'expertise chez les accidentés du travail ?

Comme nous l'avons vu, la constatation d'une lésion osseuse chez notre première malade modifia complètement notre impression première. Au moment de l'examen, les symptômes accusés par le blessé, douleurs, perte des forces, nous paraissaient très exagérés. En effet, la palpation était peu douloureuse ; la réduction des mouvements n'était pas excessive, étant donnée la date rapprochée de l'accident ; il n'y avait pas de craquements articulaires ; la sensibilité était à peu près normale ; il n'y avait pas de troubles vaso-moteurs. Comment dans ces conditions songer à une lésion grave, alors que le traumatisme lui-même n'avait entraîné que des désordres peu importants.

(1) *Loc. cit.*

L'examen de la radiographie fut pour nous une révélation ; et modifia totalement notre appréciation. Nous sommes heureux d'avoir tenu compte de ces données, puisque, au cours des six mois qui suivirent, l'état du blessé, loin de s'améliorer, s'est plutôt aggravé. Dans ce cas, la lésion trophique des os constitua un signe précoce, peut-être même un signe précurseur de grande valeur.

Un fait isolé ne suffit pas pour poser des conclusions. Il mérite pourtant d'être retenu, car s'ajoutant aux cas déjà publiés, il comporte un enseignement. Toutes les fois qu'un blessé accuse des sensations douloureuses et une perte des forces qui ne paraissent pas justifiées par les signes objectifs, qu'il s'agisse des membres supérieurs ou des membres inférieurs, il y a lieu, avant de s'arrêter à l'idée de simulation ou de sinistrose, de pratiquer la radiographie. Un résultat positif constituera dans ces cas un élément précieux qu'il serait impossible de négliger.

Conclusions. — Ceci posé, nous ne pouvons que reproduire presque textuellement les conclusions de la thèse de Sans ; elles nous paraissent résumer l'état actuel de la question :

1° On peut observer à la suite d'un traumatisme banal, qui n'intéresse en aucune façon les troncs nerveux, une décalcification, véritable dystrophie osseuse, de la région blessée et des os voisins. Cette altération peut s'étendre à une notable distance du foyer traumatisé. Cette décalcification n'est pas en rapport direct avec l'importance du traumatisme ;

2° L'analogie qui existe entre cette dystrophie osseuse et les amyotrophies abarticulaires permet d'attribuer à ces deux ordres de lésions une origine identique.

La clinique, l'expérimentation, l'anatomie pathologique ayant montré que les atrophies abarticulaires sont sous la dépendance du système nerveux, on peut considérer également l'atrophie osseuse post-traumatique comme un véritable trouble trophique.

3° Les dystrophies osseuses peuvent constituer un élément d'appréciation important dans l'évaluation du taux d'incapacité chez les accidentés du travail.

Bien qu'il soit impossible de déterminer exactement l'influence de ces atrophies osseuses sur les incapacités fonctionnelles, il est légitime d'en faire état pour relever le taux de l'indemnité, sous réserve de provoquer un nouvel examen médical dans les délais de révision.

LE MÉCANISME DE L'ATAXIE TABÉTIQUE

(*Suite et fin*),

PAR

D. NOICA,

de Bucarest.

Nous allons décrire dans ce chapitre le second groupe de phénomènes ataxiques qu'on observe chez les tabétiques et le mécanisme qui les produit.

Ces phénomènes, nous les trouvons seulement chez des malades qui présentent de grands troubles de sensibilité, et en particulier du sens des attitudes, appelé aussi sens articulaire ou sens musculaire.

OBSERVATION I.

La première fois que nous nous sommes rendu compte de cette étroite relation entre ces phénomènes ataxiques et le sens articulaire, c'était chez un malade atteint d'une hémiplégie droite, qui présentait, avec de grands troubles de sensibilité superficielle et profonde — surtout aux extrémités, des membres malades — quelques phénomènes ataxiques. Voilà ce qu'on observait chez ce malade, dont nous n'avons pas pu prendre — indépendamment de notre volonté — l'observation complète.

Si je disais à ce malade de toucher avec son index droit le bout de son nez, les yeux fermés, il tâtonnait à l'entour, sans pouvoir arriver à le toucher. Pendant ces tâtonnements, je l'ai vu s'arrêter avec son index, à une hauteur de deux ou trois centimètres au-dessus du nez, quand il fallait, pour réussir, qu'il fasse simplement un mouvement de flexion avec son index. Je lui demandai alors pourquoi il ne touchait pas son bout du nez? Qu'est-ce qu'il attendait ? Ma question fut même un peu vive, tellement j'étais surpris de voir que le malade ne faisait pas cette chose, qui me paraissait à moi si simple. Alors il me répondit qu'il voulait bien faire ce que je lui demandais, seulement il ne le pouvait pas, car quoiqu'il savait où se trouvait le bout de son nez ; il ne se rendait plus compte de la position dans laquelle se trouvait son doigt. C'est alors que nous avons eu l'idée de mettre son doigt sur le lobule de l'oreille, et après l'avoir senti, et s'être rendu bien compte où se trouvait cette fois-ci son index dans l'espace, nous lui avons demandé d'aller directement au bout

du nez par le chemin le plus court, *mais sans quitter un moment le contact entre son doigt et la peau de la figure.* En effet de cette manière, le malade a parfaitement bien réussi. Nous avons fait ensuite l'expérience contraire, en demandant au malade, que tout en partant du lobule de l'oreille avec le doigt, d'aller toucher le bout de son nez, *après avoir quitté le contact et voltigé un peu en l'air avec son doigt.* Cette fois-ci le malade n'a pas pu exécuter notre demande, car une fois le lobule quitté son doigt s'est égaré dans l'espace.

De cette épreuve et de cette contre-épreuve, nous étions par conséquent autorisés de tirer la conclusion que, si notre malade se trouvait dans l'impossibilité de toucher son nez, avec les yeux fermés — car avec les yeux ouverts il réussissait — c'était parce qu'il avait perdu la notion de savoir à tout moment où se trouvait son doigt dans l'espace. Si une personne normale touche même avec les yeux fermés le bout de son nez, c'est parce qu'elle se rend compte continuellement de la situation que son doigt occupe dans l'espace, et cette connaissance, elle ne peut l'avoir que par le sens des attitudes.

Au contraire, notre hémiplégique ataxique, n'ayant plus ce sens, ne peut toucher son bout du nez que s'il a les yeux ouverts. En d'autres termes, par la vue il a pu remplacer le sens des attitudes, et en lui fermant les yeux, nous avons pu réussir à lui faire exécuter le mouvement, en lui permettant de remplacer la vue par le toucher. Ces faits d'ailleurs n'ont rien de nouveau, ils sont connus déjà dans la science, surtout depuis Lasègue.

Les expériences précédentes, nous les avons reproduites avec le même résultat chez nos malades tabétiques, ataxiques des membres supérieurs, et puis encore chez un autre hémiplégique ataxique.

Mais ces expériences et d'autres analogues que nous allons exposer bientôt, nous les avons étudiées minutieusement en les variant à l'infini chez un malade tabétique et très ataxique, dont l'observation sera exposée maintenant.

Observation II.

Il s'agit d'un malade, J... A..., tabétique et ataxique des quatre membres, âgé de 56 ans, et entré à l'Hospice Zerlendi, le 12 avril 1906. Rien d'intéressant dans ses antécédents héréditaires et collatéraux.

Il dit avoir souffert de tænia et de blennorrhagie, mais nie avoir eu la syphilis. Il reconnaît avoir souffert longtemps de maux de tête. Marié, il a eu deux enfants qui sont morts, l'un de la rougeole, l'autre il ne sait pas de quoi. Sa femme vit encore et dit n'avoir jamais eu de fausses couches. Sept ans avant de tomber malade de tabès, il a eu une hémiplégie droite, qui a été guérie au membre supérieur presque complètement, mais son membre inférieur est resté paralysé depuis ; son tabès est survenu pendant qu'il était encore paralysé, par des engourdissements aux pieds, qui petit à petit ont envahi tout le corps, y compris les membres supérieurs, sauf la tête. Puis sont survenues des douleurs assez fortes dans les membres, mais non comparables au début avec les douleurs fulgurantes. Rapidement la marche est devenue difficile et

même impossible et les mains très maladroites. La malade se trouve dans l'impossibilité de marcher depuis 19 ans. Trois ans après le début du tabès, il a commencé à souffrir et souffre aujourd'hui encore de douleurs fulgurantes et térébrantes, qui sont calmées de temps en temps avec des injections de morphine.

Etat actuel. — Le malade, d'une apparence très forte et un peu obèse, ne quitte jamais le lit. On le trouve toujours couché dans son lit dans la position dorsale, ou assis dans son lit avec les jambes croisées.

Du côté de la tête, on ne remarque rien d'anormal. Les pupilles sont égales, mais ne réagissent pas à la lumière et réagissent à la distance (signe d'Argyll-Roberston positif).

Le membre supérieur droit ne se ressent plus de l'attaque d'hémiplégie que le malade a eue autrefois ; la force dynamométrique à la main droite indique 95 divisions et à gauche 85 divisions.

Le membre inférieur droit est au contraire bien paralysé, car le malade peut à peine faire quelques mouvements limités de flexion et d'extension du genou, mais il est incapable de détacher le membre entièrement de la surface du lit. Quant à la résistance qu'il oppose aux mouvements que nous voulons imprimer à cette jambe elle est nulle.

Les mouvements actifs du membre inférieur gauche sont conservés, mais faibles et limités, il peut à peine le soulever à 20 centimètres au-dessus du lit, et ne peut pas aller plus loin, parce que, dit-il, il sent des douleurs très grandes du côté du bassin. Tous les réflexes tendineux et cutanés sont abolis des deux côtés, aux membres supérieurs comme aussi aux membres inférieurs. Le malade souffre de constipation, mais jamais de troubles de mictions.

Le malade présente des troubles très grands de sensibilité générale, car il ne peut apprécier le toucher — un morceau de papier qu'on lui passe légèrement sur la peau — que seulement sur la peau de la tête, du cou et jusqu'à deux travers de doigts au-dessous des clavicules. Tout le reste du corps, plus bas, est insensible au toucher. Sur les mêmes parties où le toucher est aboli, les sensations au chaud au froid et à la douleur par la piqûre d'épingle sont très diminuées ; elles sont bien conservées au-dessus. Le sens des attitudes est complètement perdu aux articulations des membres inférieurs et à toutes les articulations des membres supérieurs, sauf aux articulations scapulo-humérales. Le sens de la pression est aussi presque complètement perdu sur la même surface que les autres sensibilités. Les mouvements de la tête sont conservés et bien sentis par le malade.

Reprenons maintenant nos expériences précédentes. Nous disions qu'avec les yeux bandés, le malade pouvait toucher le bout de son nez, du moment que depuis le lobule de l'oreille, son point de départ, jusqu'au nez, son point d'arrivée, la peau avait conservé le toucher, mais à la condition que le doigt ne quitte pas le contact.

Voici d'autres expériences. Nous demandons au malade, de partir avec son doigt — toujours avec les yeux bandés — du bout du nez, et d'aller toucher l'ombilic sans quitter le contact de la peau. Observons ce qu'il fait : il part résolument dans la bonne direction, mais une fois qu'il a dépassé la ligne des clavi-

cules, il quitte la peau — à ce moment il est tombé dans la zone où le toucher est disparu — et à partir de ce moment il agite le doigt en l'air plus ou moins au-dessus de l'ombilic, mais sans pouvoir parvenir à le toucher.

Une autre expérience est l'inverse de celle-ci. Nous lui demandons de partir de son ombilic, qu'il sent peut-être un peu, si nous pressons fortement son doigt dessus, et d'aller toucher le bout de son nez. Voici ce qu'il fait : aussitôt qu'il a lâché l'ombilic, et cessé d'appuyer sur son ventre, le doigt quitte la peau, et il serait en impossibilité d'exécuter notre demande, s'il ne survenait le fait suivant : le malade quittant de sa main brusquement l'ombilic, vient toucher son cou ; alors,sentant le contact,on voit le malade chercher avec la pulpe de son index, pour bien se rendre compte où il se trouve, et une fois qu'il est bien assuré que le doigt touche un point connu de son corps, il part sans hésitation par le chemin le plus court, pour toucher le bout de son nez, cette fois-ci sans quitter le contact de la peau.

Voici encore une dernière expérience de ce genre. Si le malade part avec son doigt de l'ombilic pour arriver à l'épine iliaque, ou de celle-ci vers l'ombilic,il n'y arrive pas ; car en quittant immédiatemont la peau,dès qu'il a commencé à déplacer son doigt,le malade promène son doigt inutilement dans l'air. Ces deux points, l'ombilic et l'épine iliaque, sont situés, nous le rappelons, dans une zone de la peau qui a perdu le sens du toucher.

Il nous semble que ces expériences prouvent une fois de plus le rapport qui existe entre la motilité et la sensibilité, et la faculté que nous avons de remplacer un sens par un autre.

Le sens des attitudes,ou sens musculaire, n'est pas seulement utile pour diriger volontairement nos membres vers un but déterminé, quand nous avons les yeux fermés, ou que nous ne regardons pas nos membres quand ils se meuvent, comme nous venons de le voir, mais il est utile aussi pour les qualités que nous voulons donner à ces mouvements. Parmi ces qualités,nous pouvons citer *la vitesse* : c'est grâce à cette sensibilité profonde que nous dirigeons nos membres et nos segments des membres, avec la vitesse que nous voulons, et dont nous avons connaissance à tout moment, par des renseignements qui nous arrivent de la périphérie à notre conscience. Il est connu que le malade ataxique, non seulement n'arrive pas à toucher avec un doigt son bout du nez quand il a les yeux fermés, mais aussi que, s'il veut faire ce mouvement, il va très vite et alors il heurte sa figure dans différents points. Ce fait s'observait nettement chez notre malade, et voilà encore quelques expériences analogues, que nous avons fait faire sur lui dans ce sens, en partant de l'observation suivante. Le malade était dans l'impossibilité de quitter son lit, il prenait ses repas dans son lit. Je remarquai un jour, quand il était en train de déjeûner, que pour couper son pain, le patient se soulevait sur son séant, croisait ses jambes et mettait une planche carrée de bois sur ses genoux. Pendant qu'il tenait avec la main gauche son pain, il coupait vigoureusement de grandes tranches, avec le couteau qu'il tenait dans la main droite. Comme le malade coupait son pain trop vite et trop brusquement, je lui ai demandé pour quoi, au lieu de couper doucement la tranche, il allait si brusquement, car à

peine mettait-il le couteau sur le pain, qu'il arrivait à la croûte opposée, tellement il appuyait fort. Le patient nous répondit ne pas comprendre lui-même pourquoi il ne peut pas couper le pain en allant doucement, mais c'est bien à cause de cette brusquerie involontaire qu'il met la planche sur les genoux, car autrement il risquerait de se couper les genoux. En effet, on voit sur la planche de nombreuses incisions faites avec le couteau. S'il voulait couper son pain les yeux fermés, cela lui serait impossible, parce qu'ayant perdu le toucher et le sens de la pression, il ne peut pas se rendre compte qu'il tient le pain dans la main gauche, et même s'il le pouvait, en arrivant à la croûte opposée, il continuerait de couper dans la planche, car il ne se rend pas compte de la longueur du mouvement, de la résistance qu'il rencontre, ni du grand effort qu'il doit faire en coupant dans la planche au lieu de couper le pain. Ces phénomènes, de couper brusquement et de couper même la planche de bois, sont consécutifs à la perte du sens profond. Nous avons vu aussi que pendant que le malade coupait son pain les yeux fermés, souvent le couteau déviait et coupait de travers, sans que le malade puisse s'en rendre compte. Ce phénomène doit être attribué de même à la perte du sens profond.

A la place du pain, nous lui avons donné une orange pour la couper en tranches, et nous avons vu les mêmes phénomènes. Il la coupait trop brusquement, même les yeux ouverts, et en y portant toute son attention ; et quand il coupait avec les yeux fermés, en finissant de couper la tranche, il continuait à couper dans la planche, sans se rendre compte de ce qu'il faisait.

Nous avons voulu analyser encore ce phénomène de brusquerie. Dans ce but je lui ai donné un dynamomètre, en lui recommandant de serrer jusqu'à la 20e division, et puis de s'arrêter. Pour plus de facilité je lui ai dit de suivre l'aiguille avec les yeux. Le résultat a été que le malade dépassait toujours le but de 5 et même 10 divisions. Je lui ai demandé de serrer le dynamomètre jusqu'à la 50e division, en faisant des étapes, trois par exemple. Jamais il n'a pu y réussir, même en regardant l'aiguille, parce que dès le début de l'effort de serrer, il arrivait, presque jusqu'à la fin, jusqu'à la 45e division par exemple.

De ces exemples il résulte que le malade ne peut graduer la vitesse du mouvement qu'il désire faire, et donne dès le début le maximum de l'effort ; de plus, il ne se rend compte ni de la direction, ni de la vitesse, ni de la résistance qu'il rencontre, ni des nouveaux efforts qu'il fait pour surmonter cette résistance.

Je citerai maintenant d'autres expériences. En lui fermant les yeux, j'ai mis entre le pouce et l'index du malade, qui s'appuyait de la main droite sur la planche, une pierre ronde, et je lui ai dit de la prendre et de la soulever en l'air. Il nous répondit qu'il ne pouvait pas le faire, car il ne sentait pas qu'il avait quelque chose entre les doigts. Je lui ai dit alors d'ouvrir les yeux et de prendre la pierre qu'il voyait maintenant devant lui. Le malade, après quelques hésitations, la prit entre son pouce et son index, mais il la serra avec une telle force que la pierre lui échappa. On remarqua, à ce moment-là, que plus il serrait de ses deux doigts, plus les autres doigts se fléchissaient aussi — nous reviendrons plus loin sur ce dernier phénomène. — Le malade nous explique

pourquoi il serre si fort l'objet : « pour pouvoir sentir la pierre jusqu'à l'os ». Certainement si la pierre avait des facettes, il lui serait plus facile de la prendre, car elle ne pourrait pas glisser, même en la serrant fort. Si elle glissait facilement quand la pierre était ronde, c'était parce qu'en serrant, les doigts — pour une cause que nous verrons plus loin — se fléchissaient sur eux-mêmes plus qu'il ne faut, et alors la pierre glissait sur le dos de l'index, et ne pouvant plus être maintenue, elle lui échappait.

Mais pourquoi serrait-il si fort et si vite ? C'est parce qu'il ne savait pas graduer son effort, et en même temps il ne se rendait pas bien compte qu'il avait un objet entre ses doigts, et surtout il n'était pas sûr qu'il le serrait suffisamment pour qu'il ne lui échappe pas.

Je lui donnai de la mie de pain, en le priant d'en faire des boulettes. Le malade, malgré sa bonne volonté, ne réussissait pas, parce que toutes les fois qu'il voulait en faire, il écrasait la mie entre la pulpe de ses doigts et même très souvent elle lui tombait en miettes des doigts. Cette expérience était plus démonstrative encore — et on comprend pourquoi — quand le malade la faisait avec les yeux fermés.

L'explication est la même que dans le cas précédent : le malade écrasait la mie, parce qu'il la pressait trop vite et trop fort, et tout ceci parce qu'il manquait de sensations de la périphérie.

Il résulte de ces deux exemples que la motilité volontaire pour la préhension est très troublée quand il manque aux malades des sensations périphériques, comme celles du sens du toucher, de la pression et du sens musculaire ou articulaire.

Nous allons passer maintenant à une autre série de troubles que présente ce malade, et que nous attribuons seulement à la perte du sens articulaire. Nous voulons parler de l'impossibilité dans laquelle se trouve aujourd'hui notre malade de faire beaucoup de mouvements isolés des doigts. Voici quelques exemples :

1° Il peut fléchir isolément le pouce et l'index de chaque main, mais il ne peut fléchir isolément chacun des autres derniers doigts, car tous les cinq se fléchissent ensemble.

2° Les mouvements d'opposition du pouce à la main gauche se font avec chacun des autres doigts, tandis qu'à la main droite ils se font seulement avec l'index et avec le médius et si le malade essaie de les faire avec les autres, tous les doigts se rapprochent en même temps.

3° S'il veut étendre un seul doigt, laissant les autres faire le poing, il réussit un peu, mais s'il veut étendre complètement ce doigt, il est obligé d'ouvrir toute la main.

Ces troubles, on les observe quand le malade a les yeux ouverts, mais s'il ferme les yeux, ils sont encore plus accentués, car il ne peut plus faire de mouvement isolé avec aucun de ses doigts, ni même l'ébaucher, parce que tous les doigts se ferment et s'ouvrent à la fois, sans la moindre résistance. Les mouvements d'ensemble remplacent si impérieusement les mouvement isolés, que le malade ne peut pas même relâcher un doigt et plier les autres seule-

ment. Par exemple, s'il ferme le poing, et si nous désirons lui ouvrir passivement un doigt du milieu, pendant que les autres restent fermés, le malade ne nous laisse pas faire, car en tenant fermés ceux-ci, il serre aussi celui que nous désirons étendre passivement.

De ces expériences, on comprend très bien que même avec les yeux ouverts beaucoup de mouvements nécessaires à l'homme sont troublés chez notre malade, à cause de cette perte des mouvements isolés des doigts. Nous allons citer quelques exemples.

Le malade ne peut pas frapper avec un doigt isolément, comme ferait un pianiste en frappant sur une seule touche, car tous les doigts se mettent à frapper ensemble.

Dans un exemple antérieur, nous avons vu que le malade ne peut pas prendre un objet entre le pouce et l'index, qui doivent faire la pince, sans que tous les doigts ne fléchissent ; en plus, ils se fléchissent tellement que l'objet glisse sur le dos de l'index, de sorte qu'il lui échappe.

S'il veut prendre un crayon entre le pouce et l'index pour écrire, tous les doigts se ferment et même plus qu'il n'en faut, et le crayon glisse entre le dos des doigts et la pulpe du pouce, et ne pouvant plus être maintenu, il tombe.

Il rencontre la même difficulté pour prendre une pièce de monnaie, à moins qu'on n'ait réussi à la redresser.

Mais dans ces derniers exemples, il y a deux éléments qui sont troublés : 1° tous les doigts se fléchissent, quand nous voulons nous servir seulement du pouce et de l'index — ce qui s'explique par l'absence des mouvements isolés — et 2° tous, y compris le pouce et l'index, ne font pas la pince, mais se fléchissent segment sur segment. Ce dernier phénomène est susceptible d'une autre explication que nous verrons plus loin.

Nous citerons maintenant d'autres phénomènes que nous observons chez le même malade. Il s'agit de l'impossibilité dans laquelle il se trouve de faire des mouvements volontaires avec une seule main ou avec un doigt d'une seule main, sans que le même mouvement ne se reproduise involontairement du côté opposé. Voici quelques exemples.

1° Quand le malade fléchit un doigt, même de ceux qu'il peut remuer isolément, il ne peut pas le faire à une seule main, car celui de l'autre main se ferme aussi.

2° Quand il veut étendre un doigt, nous avons vu qu'il peut l'étendre un peu, pendant ce temps celui du côté opposé ne s'étend pas ; mais si le malade insiste pour étendre le doigt complètement, on le voit faire des efforts inutiles, — à moins qu'il ne les lâche tous. — Durant tous ces efforts, les autres doigts, pour ne pas s'ouvrir, se fléchissent de plus en plus fort, entraînant dans cette flexion le doigt qu'on veut étendre. Pendant ce temps, l'autre main se ferme aussi.

3° Quand il ferme une main, il ferme aussi l'autre ; de même aussi pour l'ouvrir, il ouvre les deux mains à la fois. Dans ce dernier cas, il arrive que, nous nous opposons à ce qu'il ouvre une main, le malade, après avoir ouvert

involontairement l'autre main, referme celle-ci et s'appuie avec elle sur son lit, ou sur son genou, pour prendre, dit-il, plus de force.

Il faut que les mains soient bien rapprochées l'une de l'autre, et qu'il les surveille très attentivement, pour qu'il puisse réussir à fermer une main sans fermer l'autre ; et il y arrive bien incomplètement ; car, si le pouce de l'autre main peut rester encore étendu, au contraire tous les autres doigts se ferment. Mais si nous lui demandons, pendant qu'il fait le poing, de serrer un peu celui-ci, ou simplement si nous lui demandons de faire le poing avec les yeux fermés, il ferme alors simultanément l'autre main. De même avec les yeux fermés, il ouvre les deux poings à la fois, sans qu'il se rende compte de ce que fait l'autre main.

Il peut plier et étendre le coude de chaque côté, sans faire le même mouvement du côté opposé ; mais si nous lui résistons un peu, ou s'il exécute simplement le mouvement avec les yeux fermés, le même mouvement se reproduit alors de l'autre côté involontairement, et sans que le malade le sache. Les seuls mouvements de l'épaule peuvent s'exécuter isolément. Nous rappelons avoir dit, au cours de l'observation du malade, que c'était la seule articulation du membre supérieur où le sens des attitudes était conservé.

Il y a encore une autre série de mouvements que notre malade ne peut plus faire, et qui sont très intéressants pour comprendre la grande nécessité que nous avons du sens profond, dans l'exécution de nos mouvements délicats et complexes de la main. C'est grâce au développement de cette sensibilité profonde, et par un exercice que nous avons fait autrefois, que nous pouvons exécuter tant de mouvements délicats avec notre main ; mais si un jour cette sensibilité disparaît, par une lésion organique comme celle qu'on trouve chez le tabétique, nous risquons de ne plus pouvoir faire tous ces mouvements. Voici quelques exemples :

a) Je demande au malade de fléchir les deux dernières phalanges de tous les doigts d'une main, en laissant les premières phalanges étendues sur les métacarpiens correspondants. C'est un mouvement qui doit être fait par la contraction des muscles fléchisseurs des doigts, qui fléchissent les deux dernières phalanges, et par les extenseurs des doigts qui étendent les premières phalanges. Le malade, avec la meilleure volonté, ne peut pas faire ce double mouvement : au début, on le voit fléchir toutes les phalanges, y compris les premières, puis il essaie d'étendre ces dernières, tout en laissant les premières fléchies ; mais il ne peut réussir, car s'il insiste trop, toutes les phalanges s'étendent à la fois.

2° On lui recommande de mettre la main dans telle position que les pulpes du pouce et des autres doigts soient mises en contact et réunies en faisceau. Dans ce but, pour pouvoir réussir, il faut étendre les deux dernières phalanges des quatre derniers doigts et fléchir les premières phalanges sur les métacarpiens, — ce qui est l'action des muscles interosseux et lombricaux — puis il faut fléchir en avant le pouce, pour pouvoir bien opposer sa pulpe aux pulpes des autres doigts réunis — celle-ci, c'est l'action du court abducteur du pouce (Duchenne). — Le malade, pour exécuter ce double mouvement, réussit à peine à opposer

le pouce à l'index ; quant aux autres derniers doigts, ils fléchissent leurs phalanges les unes sur les autres. Je pense que les fléchisseurs interviennent ici et troublent le mouvement, parce que le malade voulant approcher et serrer sur la pulpe du pouce les autres doigts réunis en faisceau, le fléchisseur commun des doigts intervient et annihile la fonction des interosseux, en fléchissant les doigts phalange sur phalange.

Plus haut, en parlant des mouvements d'ensemble des doigts, nous avons dit que la malade ne pouvait prendre un objet rond entre le pouce et l'index, car non seulement les autres doigts se fléchissaient, mais les deux premiers, le pouce et l'index, se fléchissaient eux aussi, phalange sur phalange, et l'objet glissait alors sur le dos des doigts et lui échappait. Il s'agissait là aussi d'un mouvement combiné à exécuter : d'un côté, les interosseux étendaient le pouce et l'index ; d'un autre côté, les fléchisseurs intervenaient pour serrer plus ; et comme ceux-ci sont les plus forts, ils annihilaient les autres, et toutes les phalanges de tous les doigts se fléchissaient les unes sur les autres.

3° Un mouvement combiné est encore celui d'ouvrir la main, en étendant *complètement* les doigts, c'est-à-dire y compris les deux dernières phalanges de chaque doigt. En effet, quand on ouvre la main, par la seule contraction des muscles extenseurs des doigts, le poing s'ouvre ; les doigts s'étendent, mais incomplètement, c'est-à-dire que seulement les premières phalanges s'étendent bien sur les métacarpiens correspondants, tandis que les deux dernières phalanges restent un peu fléchies. Pour étendre celles-ci, il faut que les interosseux et lombricaux entrent en jeu pour leur propre compte. A l'état normal, nous faisons ces deux mouvements d'un seul coup, nous ouvrons la main en étendant complètement les doigts. Ce n'est pas la même chose avec notre malade, car si du côté gauche il peut faire ces deux mouvements en un seul temps comme une personne saine, du côté droit, au contraire, — où il reconnaît d'ailleurs qu'il est plus maladroit —, il ouvre dans un premier temps la main en étendant seulement les premières phalanges et seulement dans un second temps, et avec beaucoup d'effort, il réussit à étendre aussi les deux dernières phalanges.

La main du malade étant ouverte et tous les doigts bien étendus et écartés, je demande au malade de rapprocher les doigts (adduction), tout en laissant *toutes* les phalanges étendues. Le patient est incapable de faire ce mouvement, parce que, en essayant de les rapprocher, il fléchit les doigts en même temps. C'était encore un mouvement double que je lui demandais, car, pour approcher les doigts, il fallait contracter les interosseux palmaires, qui approchent et fléchissent en même temps les doigts, et pour les maintenir en même temps étendus, il aurait fallu contracter les extenseurs.

Si je passe maintenant aux membres inférieurs, pour voir quels sont les troubles moteurs provoqués par la perte de la sensibilité et en particulier par la perte du sens articulaire, on constate, comme c'était à prévoir, qu'il serait impossible de les étudier, parce que le malade ne peut ni marcher, ni même se mettre debout. Il remue à peine le membre inférieur et ceci avec beaucoup de difficulté. Je décrirai seulement un phénomène, analogue aux précédents que

nous venons d'observer à la main, et chose curieuse, je l'ai observé chez ce seul malade. La présence de ce phénomène seulement chez ce malade, tient peut-être au fait,que ce n'est que chez celui-ci que nous avons trouvé des troubles de la sensibilité, et en particulier de la sensibilité profonde, à un degré aussi intense et tellement généralisés qu'il ne se rendait compte qu'aux épaules et au cou des mouvements passifs qu'on lui faisait faire.

Si je demandais au malade de fléchir le genou, tout en maintenant le pied correspondant renversé sur la jambe, il ne pouvait pas le faire. Il n'était capable d'exécuter ces mouvements que séparément, pas les deux à la fois. Le malade se trouvait dans la même impossibilité, si on lui demandait d'étendre le genou, en tenant le pied renversé. Il ne réussissait à faire ce mouvement, ainsi que le mouvement précédent, que s'il relâchait le pied.

Le malade nous explique cette difficulté en nous disant que, pour renverser le pied avant de fléchir le genou, il faudrait raidir toute la musculature du membre inférieur, et par conséquent, il ne peut pas plier en même temps le genou. De même, il ne peut étendre le genou sans relâcher le pied, car tenant celui-ci renversé, il raidit aussitôt les extenseurs de la cuisse, qui, à leur tour, empêchent le genou de fléchir.

Cette impossibilité dans laquelle se trouve notre malade de pouvoir faire les mouvements combinés avec le membre inférieur doit nous faire réfléchir un instant. Nous savons, depuis Duchesne, que la marche est une réunion de mouvements combinés que nous faisons avec nos membres inférieurs. Par exemple, pour porter la jambe en avant, quand on veut marcher, il faut, non pas faire un mouvement de pendule comme l'ont cru les frères Weber, mais il faut exécuter un vrai mouvement combiné : c'est-à-dire il faut fléchir la cuisse sur le bassin, la jambe sur la cuisse et renverser le pied, et dans un temps suivant, il faut étendre le genou, en tenant la pointe du pied en haut. Ce sont ces mouvements combinés qui manquent à ce malade. A quoi peut tenir cette perte, sinon à l'absence du sens musculaire ou du sens des attitudes, comme nous l'avons vu aussi au membre supérieur, pour beaucoup de mouvements combinés ?

Quoique nous n'ayons pas trouvé chez nos autres malades, ataxiques des membres inférieurs, cette absence des mouvements combinés, il n'empêche pas que nous avons trouvé de grands troubles de ce côté-là, comme nous le verrons plus loin, dans les observations suivantes. Car, il ne suffit pas d'exécuter pendant la marche tous les mouvements combinés, **coordonnés** dans un but déterminé ; il faut encore que ces mouvements soient exécutés avec une étendue, une vitesse et une alternance bien régulière, pour que la marche soit parfaite. Déjà au membre supérieur nous avons vu chez notre malade que les mouvements se faisaient trop rapidement et d'une étendue plus grande qu'il ne fallait.

Si nous considérons que pendant la marche de pareils malades — que nous verrons immédiatement — il intervient aussi de grands troubles d'équilibre cinétique — troubles ataxiques du premier groupe — on comprend alors com-

bien la marche chez l'ataxique, présentant les deux groupes des symptômes ataxiques, doit être troublée.

Mais avant de citer des exemples de pareils malades, nous ne voulons pas laisser incomplète l'observation actuelle. Nous désirons ajouter que celui-ci présentait aussi au membre inférieur gauche des troubles du premier groupe, parce que, en relevant la jambe en l'air, elle oscillait latéralement ; de même elle oscillait s'il voulait toucher avec le talon le genou opposé. Il est vrai que ces oscillations n'étaient pas grandes, car il soulevait la jambe à peine à une hauteur de 20-30 centimètres. En plus, le malade présentait de très grands troubles ataxiques du tronc, qu'on ne pouvait expliquer que par le même mécanisme que les troubles ataxiques du premier groupe, c'est-à-dire qu'ils consistaient en un trouble d'équilibre statique. Comme ces troubles ataxiques du tronc étaient très démonstratifs, je désire les décrire un peu.

Déjà en s'approchant du malade, on était frappé de voir que le lit était d'un côté fermé par une grande planche mise tout du long, Le malade nous explique le besoin de cette planche : très souvent, en voulant se lever sur son séant, il risquait, avant qu'on mît la planche, de tomber de son lit. Quand il est assis, il croise les jambes l'une sur l'autre, et incline son corps un peu en avant. Le malade ne peut pas rester assis avec les jambes étendues, sans que le corps ne tombe en arrière (Cette position de rester assis avec les jambes étendues est relativement difficile, même pour les hommes normaux avec un peu d'embonpoint). Si je lui demande de redresser son tronc, immédiatement il perd son équilibre, et risque de tomber en arrière, s'il ne mettait pas une main pour prendre point d'appui sur la planche, ou s'il ne mettait la main sur son lit, derrière son corps.

Assis toujours sur son séant, je lui demande de relever les bras en l'air : le malade les soulève à peine jusqu'à la position horizontale, et s'il essaie de les soulever plus haut encore, il perd l'équilibre et tombe en arrière. Au contraire. quand il est couché sur le dos, le malade soulève les bras tout aussi bien que nous.

De ces expériences, il résulte nettement combien nous avons besoin que l'équilibre statique du corps ne soit pas troublé, quand nous voulons exécuter des mouvements volontaires avec nos membres.

Observation III

A. F..., âgé de 46 ans, ancien ouvrier dans une confiserie, entre le 24 novembre 1910 dans le service de M. le professeur Nanu-Muscel, à l'hôpital Filanthropia. Il vient dans le service, se plaignant de douleurs fulgurantes et de l'impossibilité de marcher.

Antécédents héréditaires. — Il ne peut nous donner aucun renseignement sur la mort de ses parents. Il a eu deux sœurs, mortes toutes les deux d'angine diphtérique.

Antécédents personnels. — Il dit avoir eu une blennorrhagie, une adénite suppurée et un *chancre* il y a 18 ans, mais sans autres accidents consécutifs.

Histoire de sa maladie. — Sa maladie a commencé il y a huit ans, par des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, qui ont été longtemps considérées comme des douleurs rhumatismales ; puis sont survenues des douleurs en ceinture, de temps en temps de la diplopie, et puis depuis trois mois de l'incontinence d'urine.

Avec tous ces phénomènes de tabès, la marche était encore satisfaisante jusqu'à il y a cinq mois. A partir de cette époque, le malade a commencé à sentir que ses jambes devenaient lourdes, qu'il se fatiguait vite, et il se trouva bientôt dans l'impossibilité de marcher, surtout un mois avant son entrée à l'hôpital.

Etat actuel. — De constitution faible, le malade tousse un peu. A l'examen des organes, on trouve un peu de respiration rude dans les fosses sus-épineuses droites et la toux retentissante à gauche. Le cœur est normal, sauf à la base où le second temps est fort ; les reins, le foie, la rate sont normaux.

Le malade se plaint des douleurs fulgurantes, d'incontinence d'urine surtout la nuit et de l'incontinence des matières fécales.

Rien du côté des yeux, les pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation à distance. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Les réflexes cutanés abdominaux sont seuls conservés. Aux membres supérieurs, les réflexes sont normaux.

Les sensibilités superficielles sont conservées partout, — les piqûres à l'épingle sont senties avec retard. Ce n'est pas la même chose avec le sens des attitudes qui est complètement aboli à toutes les articulations des membres inférieurs.

Aux membres supérieurs, le sens des attitudes est conservé, et on n'y observe pas d'ataxie. Au contraire, aux membres inférieurs, l'ataxie est très grande, quoique la force musculaire soit relativement bien conservée. Il existe un certain degré d'hypotonie, qu'on observe quand on lui renverse le membre sur l'abdomen.

Le malade étant couché au lit, si on lui demande de soulever la jambe en l'air, il la soulève brusquement et au delà du point marqué ; de même, il la laisse tomber trop rapidement. Quand il soulève la jambe en haut, elle oscille latéralement, surtout en dehors, et elle risque de tomber de ce côté-là, si le malade exécute ce mouvement avec les yeux fermés.

Pour toucher avec un talon le genou opposé, son membre mobile oscille, et ne peut pas toucher le genou, s'il ne suit pas du regard son talon. Car voilà ce qu'il fait : quand il veut toucher le genou en tenant les yeux fermés, il fléchit la jambe du membre avec lequel il veut toucher le genou opposé, si brusquement et si fort, que le talon est porté alors beaucoup plus haut que le genou qu'il doit atteindre ; puis, comme il se rend compte en tâtonnant que son talon touche la peau de la cuisse au-dessus du genou, il glisse alors son talon de haut en bas, en suivant progressivement la face antérieure de la cuisse, jusqu'à ce qu'il arrive au genou, qu'il sent grâce au toucher qui est conservé.

Il lui arrive aussi, en exécutant ce mouvement, que le talon soit porté dès le début en dehors du genou, et le talon alors touche la surface du lit au lieu du genou, tout ceci parce qu'il ne peut pas mesurer son effort.

Il est bien entendu que, même s'il arrive à mettre le talon sur le genou opposé, il ne peut pas le maintenir en place, tant il oscille sur place. Le malade est incapable de se mettre debout, à moins qu'il ne soit aidé, et même étant debout, il ne peut pas se maintenir tout seul, si on ne le soutient pas par les aisselles, ou si on ne lui donne pas deux cannes pour s'appuyer dessus.

Il est indiscutable que ce malade ne peut pas rester debout sur un seul pied, même ayant les yeux ouverts. Soutenu par les aisselles, ou s'appuyant seul sur ses deux cannes, il peut à peine faire péniblement quelques pas dans la salle, en rejetant ses jambes plus qu'il ne faut, ne posant jamais les pieds par terre dans la bonne place et les posant toujours avec bruit.

Si on lui dit de s'asseoir sur une chaise, que nous avons fait mettre derrière lui, il arrive à s'asseoir mais avec précaution et à condition qu'il puisse bien voir ce qu'il fait. Mais si on lui dit de s'asseoir avec les yeux fermés, il le fait si rapidement qu'on dirait un corps inerte qui tombe brusquement, en faisant du bruit. Il arrive, surtout dans ce dernier cas, qu'avant de s'asseoir son bassin oscille et le malade risque alors de s'asseoir à côté de la chaise, et tombe même si on ne le soutient pas vigoureusement. Si, étant assis, nous lui disons de se relever, c'est encore plus difficile. Il réussit tout de même à le faire, s'il tient les yeux ouverts et s'il s'appuie sur ses deux cannes. Avec les yeux fermés, c'est beaucoup plus difficile : on voit, au début, qu'il arrange bien ses cannes, puis quand il s'est assuré que ses bras appuient bien dessus, il cherche alors à se lever. Dans ce cas, il lui arrive, ou bien de ne se lever qu'en partie, et s'arrêter à mi-chemin, en croyant qu'il était complètement levé, ou de se lever en réalité complètement, mais d'un élan si brusque qu'il tomberait en avant si on ne le maintenait pas.

Réfléchissons un peu sur les symptômes ataxiques que nous venons de voir. Ce qui frappe en observant la station bipède, la marche, la façon de s'asseoir, ou la façon de se lever chez ce malade, c'est un trouble très grand d'équilibre statique et cinétique. Nous avons vu avec quelle difficulté il peut se maintenir debout, et ceci, il le peut seulement quand il est soutenu ou quand il s'appuie sur ses deux cannes. Avec quelle précaution il doit prendre point d'appui sur les cannes pour s'asseoir ou se lever, de même aussi pour marcher. Nous avons vu aussi que s'il ne regarde pas, il risque, en s'asseyant, de s'asseoir dans le vide, tant son bassin oscille latéralement et à son insu. Tous ces symptômes, en les comparant avec le malade de la première observation prouvent que les muscles de la partie inférieure du corps sont arrivés à un degré de flaccidité beaucoup plus avancé, et que le jeu des associations musculaires se fait beaucoup moins bien. En somme chez ce malade, les moyens de fixité qui maintiennent fixement les os des articulations bout à bout sont très altérés.

Mais il y a encore, chez le malade actuel, d'autres faits nouveaux, d'un tout autre ordre.

Nous avons vu qu'il soulève le membre trop brusquement et plus fort qu'il ne faut. De même aussi, pour fléchir la jambe sur la cuisse, dans l'action de toucher avec un talon le genou opposé, il fléchit plus qu'il ne faut la jambe

sur la cuisse correspondante. De même pour marcher, il jette la jambe trop fort, et quand il veut s'asseoir ou se lever, ce mouvement se fait si brusquement, que dans le premier cas il fait du bruit en s'asseyant et dans le second il risque de tomber en avant. tellement il se relève brusquement. En d'autres mots, ce que nous observons chez ce malade, c'est l'absence de gradation, la brusquerie et la démesuration des mouvements volontaires. A quoi peut tenir ce trouble ? Si nous nous rappelons les troubles ataxiques des membres supérieurs que présentait le malade de la seconde observation, nous voyons alors que de ce côté-là, nous avons aussi remarqué ces phénomènes. Nous avons interprété ces phénomènes par l'absence du sens profond aux membres supérieurs, d'où il ne peut plus graduer son effort, par manque de renseignements périphériques. C'est la même explication qu'on doit donner à cette brusquerie, et à cette exagération que nous observons ici.

Notre pensée ne serait pas complètement exprimée, si nous n'ajoutions pas que, dans ce phénomène d'exagération, au moins pour la partie inférieure du corps, il y a encore un autre élément à côté du sens profond, qui y joue un rôle important. Quand le malade, cité plus haut, est couché au lit et soulève le membre inférieur trop brusquement, et plus loin que l'homme normal le fait, cette brusquerie et cette exagération tiennent certainement à l'absence du sens articulaire. La preuve est que, si le malade exécute ce mouvement avec les yeux ouverts, et s'il le fait avec grande précaution, il réussit à soulever le membre presque comme une personne normale, c'est-à-dire moins brusquement et sans dépasser la limite qu'il veut atteindre. Mais nous avons vu, chez le malade dont nous exposerons l'observation plus loin, et qui présentait le même trouble : que si le membre dépassait, en s'élevant, l'angle droit, c'était, disait-il, non pas parce qu'il ne sentait pas — au moins à ce moment-là, quand il faisait un angle droit — que le membre va trop loin, mais que s'il allait trop loin, c'était parce qu'il ne pouvait pas l'arrêter. Il est logique de penser alors que chez ces deux malades, qui avaient de l'hypotonie dans le sens de Frenkel, c'est-à-dire chez qui on pouvait renverser passivement le membre sur l'abdomen plus que chez l'homme normal, les muscles de la partie postérieure et peut-être même les ligaments articulaires s'étendaient plus qu'il n'était normal de le faire, et le malade ne pouvait plus retenir le membre, qui avait pris trop d'élan. Mais est-ce tout ? Nous avons vu dans la première partie de notre travail, que chez l'homme normal, quand on soulève volontairement le membre inférieur, les muscles antagonistes se contractent en même temps que les muscles qui vont faire le mouvement de flexion. Cette contraction des antagonistes doit jouer certainement, comme l'a dit Duchenne, le rôle de modérateur ; car supposons que ces muscles ne se contractent pas — ce qui se passe en réalité chez des pareils malades trop avancés — le membre prend alors dès le début un grand élan, ne pouvant être modéré par les muscles postérieurs.

Autrement dit, l'exagération des mouvements volontaires tient d'un côté à la perte du sens profond et d'un autre côté à l'absence de contraction des muscles antagonistes et à l'extension passive plus facile et plus grande des mêmes muscles.

En fermant la parenthèse, nous avons remarqué que le signe de Romberg existait dans ce cas et qu'il était même très accentué. L'explication nous paraît très simple, car, chez ce malade, l'équilibre statique et cinétique étaient très troublés, et encore parce que, dans ce cas, le sens articulaire étant aboli aux membres inférieurs, le malade était privé de renseignements — de sensations — périphériques sur les oscillations et surtout sur le sens des oscillations du tronc et des membres inférieurs.

Avant de passer à une autre observation, qui nous servira à compléter la symptomatologie de l'ataxie, voici encore chez ce malade un phénomène ataxique (1) très intéressant. Ce symptôme, nous l'avons trouvé aussi chez d'autres malades, qui, comme celui-ci, avaient perdu le sens articulaire à toutes les articulations des membres inférieurs, y compris les articulations coxo-fémorales. Ce phénomène ne peut être interprété que par la perte de la sensibilité, et surtout de la sensibilité articulaire. Voilà de quoi il s'agit. Le malade étant assis sur une chaise, si nous lui demandons de se relever, sans fermer les yeux, il regarde alors ses pieds, très attentivement, les approche de la chaise, s'assure de les avoir mis dans la position nécessaire pour pouvoir s'appuyer dessus, et une fois sûr des jambes, il se préoccupe de ses cannes, les arrange aussi à leur tour, et enfin, après avoir pris toutes ces précautions, il se lève. Si maintenant nous lui demandons de se relever *ayant les yeux fermés, et après lui avoir posé les pieds par terre, chacun dans une position différente*, nous observons ce qui suit. Le malade qui ne sait pas dans quelle position se trouvent ses pieds — parce qu'il a perdu le sens articulaire — cherche à se soulever en se servant de ses cannes. Mais comme il n'a pas pris la précaution d'arranger ses pieds, il n'arrive pas à se lever, malgré toutes les peines qu'il se donne : on le voit alors agiter ses pieds dans tous les sens, sans cependant arriver à se soulever.

Ce phénomène ne se voit pas chez l'homme normal, ni même chez le malade dont l'observation a été rédigée dans la première partie de ce travail, car l'un et l'autre ayant le sens articulaire conservé, nous pouvons leur placer les pieds comme nous voulons, ils les remettront toujours dans la position nécessaire pour pouvoir se relever, même avec les yeux fermés.

Observation IV.

J... D..., âgé de 55 ans, cireur de bottines, né en Perse, est entré à l'hôpital Zerlendi le 22 octobre 1910. Observation prise le 7 juin 1911.

Dans sa jeunesse, il a eu une blennorrhagie et un chancre compliqué d'une adénite inguinale. Après son chancre, quoiqu'il n'ait suivi aucun traitement, il n'a eu aucun accident depuis. Marié, il n'a pas eu d'enfants. Sa femme n'a pas fait de fausses couches. Il ne reconnaît pas avoir fait d'autres maladies.

Histoire de sa maladie actuelle. — Son tabès a débuté probablement il y a dix ans, par une sensation de brûlure aux orteils du pied droit, qui progressivement dans une année a envahi tout le membre inférieur, jusqu'à sa racine.

(1) Ce phénomène, nous l'avons vu décrit aussi par Frenkel.

Puis cette sensation de brûlure, bien pénible dit-il, a commencé à être sentie au pied gauche, et rapidement — cette fois-ci dans trois mois — est montée jusqu'à la racine du membre correspondant. Il est survenu après un engourdissement autour de la ceinture, qui rapidement est descendu en bas, envahissant les deux membres inférieurs jusqu'aux pieds.

Cet engourdissement était si fort que pendant un mois il ne put pas marcher et il dut rester à l'hôpital Colentina. Il est sorti de là amélioré, car il pouvait marcher assez bien, mais depuis, et petit à petit, la marche a commencé à redevenir difficile, de sorte qu'il a dû se servir d'une canne — pendant deux ans, — puis de deux cannes — pendant quatre ans ; — enfin, depuis l'année dernière, il est presque incapable de pouvoir quitter son lit, comme nous le verrons plus loin. La sensation de brûlure, il la sent aux membres inférieurs et surtout aux pieds, encore aujourd'hui, pendant une heure seulement, et rien que la nuit. Elle est tellement forte qu'il rejette la couverture, et l'hiver il se sent soulagé en mettant de la neige sur ses pieds. Une fois les brûlures passées, il a continuellement les membres froids, depuis les genoux jusqu'aux orteils.

Depuis six ans, il a des douleurs térébrantes surtout la nuit : il a la sensation qu'on lui implante dans les membres inférieurs des couteaux et qu'on les tord sur place.

Le malade n'a jamais eu de douleurs lancinantes. La miction se fait avec difficulté, l'urine sort goutte par goutte et avec beaucoup d'effort de la part du malade. Aucun appétit sexuel depuis 6 ans.

La vue a baissé et souvent il lui arrive de voir double. Les pupilles sont égales et ne réactionnent pas à la lumière.

Depuis 10 ans, il sent un léger engourdissement aux doigts des deux mains. Pas de troubles de sensibilité objective, sauf une légère diminution du toucher sur le bord interne de la main droite. Pas d'ataxie aux membres supérieurs, mais il y a tout de même un commencement : le malade ne peut plus rouler sa cigarette, et si nous lui donnons de la mie de pain pour la rouler en boulettes, il lui est presque impossible de le faire, surtout avec la main droite.

Pas d'ataxie au tronc.

Membres inférieurs. — Le toucher et la douleur à la piqûre d'épingle sont légèrement diminués depuis les genoux jusqu'aux orteils ; le chaud et le froid sont conservés. La sensibilité à la pression est abolie.

Il localise mal les piqûres sur la peau des jambes et des pieds, et toujours avec un certain retard.

Le sens articulaire est complètement aboli aux articulations des pieds et aux genoux, très troublé aux hanches, sans être aboli complètement. La chair des membres inférieurs est molle, flasque, et en plus le malade a une telle hypotonie que lui-même nous montre avec quelle facilité il met ses pieds derrière la nuque.

Les pieds sont tombants, et appuyent sur la surface du lit par leur bord externe.

Tous les mouvements actifs sont conservés. Les mouvements passifs se font

avec la plus grande facilité. La force musculaire est affaiblie à droite et surtout du côté des fléchisseurs. A gauche elle est encore bien conservée relativement, car nous ne pouvons pas plier son genou, si le malade résiste.

Tous les réflexes tendineux des membres inférieurs et des membres supérieurs sont abolis ; de même les réflexes cutanés, sauf que peut-être de temps en temps, on observe un léger réflexe crémastérien gauche.

Quand le malade soulève la jambe en l'air, celle-ci oscille latéralement, et tombe en dehors s'il fait ce mouvement avec les yeux fermés. Il touche un genou avec le talon opposé, mais le talon oscille même après l'avoir mis dessus. S'il fait ce mouvement avec les yeux fermés, il commence à toucher la face antérieure de la cuisse au-dessus du genou qu'il veut atteindre, et puis il va en descendant à la recherche de celui-ci.

Assis sur le bord du lit, il peut se mettre debout comme une personne normale, à condition qu'il tienne les yeux ouverts, mais si ayant les yeux fermés nous lui déplaçons les jambes, il cherche en vain à se soulever, car, quoiqu'il remue ses pieds, il ne peut pas les approcher et les mettre dans la bonne position, pour se fixer sur eux.

S'il est debout avec les yeux fermés, il s'asseoit sur le lit *brusquement* ; avec les yeux ouverts, il s'asseoit au contraire beaucoup plus doucement.

Comme le malade est très ataxique, et que par conséquent la station bipède et la marche sont très difficiles, nous le voyons souvent marcher dans la salle, comme fait dans la rue un cul-de-jatte.

Le malade est très démonstratif pour se rendre compte des phénomènes ataxiques pendant la station bipède et pendant la marche. Nous regrettons de ne pouvoir disposer d'un cinématographe pour pouvoir enregistrer ces troubles, comme l'a fait M. le Professeur Marinesco. Nous essayerons tout de même de les analyser.

Notre malade se tient debout, se fixant sur le bord du lit par une main, et avec l'autre s'appuyant vigoureusement sur une canne. Il a déjà placé ses pieds dans la position de marcher, l'un devant l'autre, et il fait une pose avant d'aller plus loin.

Pendant ce temps le malade se trouve appuyé sur ses deux pieds, toute la plante des pieds appuie par terre, et les genoux sont tous les deux en extension forcée. Cette position du pas antérieur est différente de celle d'une personne normale qui se trouve en marche. L'homme sain se lève déjà sur la pointe du pied qui est en avant, et fléchit légèrement le genou de la jambe qui est restée en arrière, tout prêt à porter celle-ci devant l'autre. Pourquoi le malade ne fait-il pas la même chose que l'homme sain ? Parce que le malade a peur qu'en s'appuyant seulement sur une jambe — celle qui est devant — il risquerait de perdre son équilibre, d'autant plus qu'il devrait se relever avec tout le poids de son corps sur la pointe du pied.

Mais à notre demande de marcher, il se décide à porter la jambe de derrière en avant, ce qu'il fait, une fois qu'il est assuré d'être bien appuyé sur le bord du lit et sur sa canne. Mais ce mouvement de porter la jambe en avant, il ne fait pas comme une personne normale : il fléchit trop son genou et le relève

plus haut que normalement, puis après, il étend rapidement la jambe et se hâte de mettre le pied par terre — presque à plat — de peur qu'il ne reste pas trop longtemps en l'air, appuyé sur une seule jambe. Pendant l'exécution de ce mouvement, il surveille bien des yeux le membre qui se déplace, pour qu'il n'oscille pas, et pour ne pas le poser trop loin, ou trop en dehors, ou en dedans de la ligne de direction. Car s'il ne regarde pas, ou s'il déplace le membre en fermant les yeux, on observe qu'il relève le pied plus haut qu'avant, que la jambe oscille un peu latéralement, et qu'elle est rejetée en avant si brusquement, et avec une telle exagération, que l'on dirait que le pied va être posé par terre, plus loin que s'il avait fait son pas antérieur avec les yeux fermés.

En réalité le malade, pose le pied moins loin qu'auparavaut lorsqu'il avait les yeux ouverts, et voilà la preuve. Le malade est debout et s'appuie avec la main gauche sur le bord du lit et avec la droite sur sa canne. Nous lui disons de rapprocher ses talons — qu'il préfère tenir écartés habituellement, pour grandir la base de sustension — et nous traçons sur le parquet avec la craie blanche une ligne horizontale, immédiatement derrière ses talons. On lui demande alors de faire un pas en avant avec la jambe droite, pendant que nous lui recommandons de surveiller celle-ci attentivement. Le malade soulève assez bien le pied, en oscillant très légèrement et puis il le pose par terre, à plat, à une distance assez rapprochée du pas normal. Une fois le pied par terre nous prenons avec la craie l'empreinte du pied, et nous lui recommandons de remettre son pied à côté de l'autre sans que son talon dépasse en arrière la ligne horizontale que nous avons tracée. En effet le malade porte assez correctement le pied en arrière et le met à côté de l'autre sans dépasser la ligne. Jusqu'ici, sauf la légère oscillation, il exécute assez correctement notre demande.

On prie maintenant le malade de faire le même pas en avant, *mais avec les yeux fermés*. Cette fois-ci il soulève le pied plus haut que normalement, les segments du membre fléchissent plus qu'il ne faut, et quand il étend la jambe et qu'il veut poser le pied par terre, nous nous attendons qu'il pose le pied beaucoup plus loin que dans le cas précédent. En réalité, après avoir fait poser au malade le pied par terre, je prends à nouveau son empreinte, et je constate que la nouvelle empreinte est *plus en dehors et plus en arrière* que la fois précédente lorsqu'il exécutait le pas les yeux ouverts.

On le prie après, tout en maintenant les yeux fermés, de retirer son pied et de le remettre à côté de l'autre. On voit alors que le malade soulève très haut le genou, et remet son pied à côté de l'autre, mais toujours son talon est placé quelques centimètres plus en arrière de la ligne horizontale. Cette expérience a été répétée plusieurs fois, sans que le malade sache ce que nous voulions chercher, et toujours avec le même résultat. En d'autres mots, le malade avec les yeux fermés, en voulant faire le pas en avant, pose le pied plus en dehors et plus en arrière qu'il ne le faisait quand il exécutait le même pas avec les yeux ouverts. Voilà quelle est pour nous l'interprétation de ce phénomène. Le malade met le pied plus en dehors, parce que sa jambe étant suspendue en l'air se met à osciller, et comme il tient les yeux fermés et comme le sens articu-

laire est très troublé chez lui, il ne peut pas se rendre bien compte de l'oscillation de sa jambe. Voilà pourquoi le pied se pose en dehors de la ligne de direction. Si maintenant il met le pied plus en arrière, c'est qu'en exécutant les mouvements toujours avec exagération, sans mesure — à cause de la flaccidité des antagonistes et à cause de la perte du sens musculaire nécessaires à la gradation du mouvement — il étend trop sa jambe en avant, et puis, quand il veut poser le pied par terre, il le fléchit trop en arrière pour les mêmes motifs : voilà pourquoi le pied se pose un peu plus en arrière. De même quand il pose son pied à côté de l'autre, il dépasse en arrière la ligne horizontale, car ses mouvements sont toujours rapides et démesurés.

Si nous demandons au malade de faire quelques pas avec les yeux fermés, s'appuyant sur sa canne et sur une personne, il nous répond qu'il ne peut marcher plus de deux ou trois pas. Il nous explique même que s'il a pu faire un pas tout à l'heure, il ne peut plus en faire d'autres avec les yeux fermés, car il ne sait pas où se trouvent ses pieds.

Nous insistons qu'il essaye tout de même, mais il soutient qu'il lui est impossible de marcher avec les yeux fermés. Si le malade, qui paraît sincère, nous dit la vérité, ce phénomène ressemble à un autre que nous avons vu dans la première observation, lorsque le malade ne touchait pas son nez et s'arrêtait avec son doigt presque au-dessus, parce qu'il ne savait plus où se trouvait son doigt dans l'espace. En d'autres mots, le malade, après avoir fait un pas ou deux, avec les yeux fermés, perd ses jambes dans l'espace et ne sait plus les conduire.

Pour compléter l'observation, ajoutons que le malade a les pieds tombants et use ses bottines sur leur bord externe. Cette chute des pieds tient plus probablement à la flaccidité des muscles extenseurs des pieds qu'à une névrite périphérique ; les muscles extenseurs ne sont pas atrophiés et les mouvements de renversement des pieds sur le dos des jambes, sont conservés.

Conclusion de la deuxième partie.

Il résulte de cette seconde partie de notre travail qu'il existe un second groupe de phénomènes, ou de troubles, que nous observons chez les tabétiques ataxiques, et qui sont consécutifs aux pertes de sensibilité consciente et surtout de la sensibilité consciente profonde. Les malades qui présentent ces phénomènes ont, en même temps que ceux-ci, des troubles que nous avons décrits dans la première partie de notre travail. Mais cette fois-ci, ces derniers sont beaucoup plus exagérés que nous ne les avons trouvés chez nos malades décrits dans la première partie, car la maladie évoluant, ces troubles ont augmenté d'intensité. En d'autres termes, nous pensons que généralement, sinon toujours, l'ataxie commence par des troubles d'équilibre statique et cinétique — 1er groupe des phénomènes ataxiques — et que ce n'est qu'après que l'ataxie se complique par d'autres troubles, consécutifs ceux-ci à des pertes de sensibilité cons-

ciente — 2e groupe des phénomènes ataxiques. — Entre ces sensibilités, nous citons la sensibilité tactile, la sensibilité à la pression et surtout la sensibilité musculaire ou articulaire.

Nous n'avons encore jamais rencontré de malades tabétiques ataxiques présentant ces derniers phénomènes, sans présenter aussi des troubles d'équilibre statique ou cinétique.

Si maintenant nous faisons une incursion rapide dans l'historique du mécanisme de l'ataxie, nous voyons que la grande majorité des auteurs soutiennent que le mécanisme de l'ataxie doit tenir à la perte de la sensibilité consciente et surtout à la perte de la sensibilité profonde. D'ailleurs, il était bien logique de penser ainsi, du moment que les physiologistes, en commençant par Schiff, ont trouvé expérimentalement qu'en réséquant les cordons postérieurs de la moelle chez les animaux, ceux-ci présentaient ensuite des phénomènes d'incoordination, et que les anatomo-pathologistes, d'un autre côté, trouvaient dans les autopsies des sujets morts de tabès, des lésions des mêmes cordons postérieurs. C'est de ces arguments qu'est sortie la théorie de la sensibilité de Vulpian-Leyden, pour expliquer *tout le mécanisme de l'ataxie*. Malheureusement pour cette théorie, des faits cliniques sont survenus après — et dernièrement c'est Egger qui a insisté sur ce point — dans lesquels on ne trouvait ni des troubles de sensibilité superficielle, ni des troubles de sensibilité profonde, ce qui n'empêchait pas que les malades soient des tabétiques ataxiques.

Ceux qui soutiennent cette théorie ont, pensons-nous, le tort de croire que *tous* les phénomènes ataxiques doivent s'expliquer par la perte de la sensibilité consciente, comme d'un autre côté, nous croyons qu'Egger a eu le tort de rejeter complètement cette théorie.

Si nous revenons à Duchenne de Boulogne, nous voyons, qu'il n'admettait pas la perte de la sensibilité profonde, comme étant la cause de l'ataxie, mais il ne la rejetait pas non plus complètement (1). D'autant plus, que dans l'article suivant « Paralysie de la conscience musculaire et de l'aptitude motrice, indépendante de la vue », l'auteur, quoique se servant malheureusement pour la démonstration, de cas hystériques, arrive tout de même à cette conclusion (2) : « Il paraît exister une sorte de sens qui siége dans le muscle, qui sert à l'accomplissement de la contraction musculaire volontaire, et qui, dans l'absence de la vue, éclaire pour ainsi dire le cerveau, avant que ce dernier, excité par les ordres de la volonté, provoque des contractions musculaires ».

Duchenne n'a pas voulu reconnaître que ce sens, qu'il appelle conscience musculaire, ou aptitude motrice indépendante de la vue, était le même

(1) V. *Electrisation localisée*, p. 778.
(2) *Loc. cit.*, p. 793.

que le sens musculaire de Charles Bell, et avec le sens profond articulaire. Et l'erreur de Duchenne est venue de ce que, ayant affaire à des malades hystériques, il croyait ceux-ci de bonne foi, quand tout en pouvant marcher avec les yeux fermés, Duchenne prétendait que ses malades ne présentaient plus aucune sensibilité consciente, ni superficielle, ni profonde.

Malgré cette confusion, voici comment le célèbre auteur, résume son opinion sur le mécanisme de l'ataxie tabétique (1). Il soutient qu'il y a deux ordres de phénomènes ataxiques. Dans le premier ordre, il considère les phénomènes provoqués par la *désharmonie des antagonistes*, ce que nous avons vu dans la première partie de notre travail, et dans le second ordre, il décrit des phénomènes qu'il considère comme étant consécutifs à la *dissociation musculaire*. Pour la démonstration du second mécanisme, il cite, du côté des mains et du côté des membres inférieurs, des exemples des phénomènes ataxiques que nous avons dit avoir trouvés chez les malades avec de grands troubles du sens profond. Seulement, Duchenne se contente de constater les phénomènes, d'analyser les dissociations musculaires, mais sans chercher si les malades présentaient des pertes de sensibilité profonde et sans saisir le mécanisme de ces troubles.

Si aujourd'hui on examine de nouveau les exemples qu'il donne de la dissociation musculaire, nous voyons que ce sont des mouvements résultant de la dissociation de mouvements plus compliqués, des mouvements coordonnés, comme il en est pour le mouvement coordonné de la marche, et tant de mouvements délicats et fins que nous faisons avec nos mains. Tous ces mouvements coordonnés résultent de la réunion de plusieurs mouvements simples, que nous avons appris à combiner, pensons-nous, grâce à la sensibilité consciente — surtout la sensibilité profonde musculaire ou articulaire — et par des exercices souvent répétés. Supposons qu'à la suite d'une lésion anatomique, nous perdions ce sens profond, il arrivera, alors, que nous ne pourrons plus associer les mouvements simples, et que par conséquent beaucoup de mouvements coordonnés nous manqueront, ou bien qu'on les exécutera très imparfaitement. Autrement dit, on reviendra de nouveau à notre état antérieur, quand étant enfants, nous étions maladroits pour tout mouvement nouveau — coordonné — qu'on voulait nous apprendre.

A cause de la perte du sens profond, il résulte encore que les mouvements volontaires sont plus exagérés comme amplitude et comme vitesse, parce que le malade n'a plus dans sa conscience de renseignements périphériques pour graduer ses mouvements. Pour la même raison, les mem-

(1) *Loc. cit.*, p. 775

bres ne gardent plus la direction qu'on veut leur donner, quand on exécute un mouvement volontaire.

L'absence de mouvements isolés des doigts, la présence de mouvements d'ensemble des doigts et la présence de mouvements bilatéraux sont encore la conséquence de la perte du sens articulaire.

Conclusions générales.

Il résulte de notre travail sur le mécanisme de l'ataxie tabétique, les faits suivants : Toute ataxie tabétique est caractérisée, au début, par des phénomènes consistant dans des troubles d'équilibre statique et cinétique. Ces phénomènes coexistent avec une diminution ou une perte des moyens de fixité qui maintiennent bout à bout les segments de l'organisme, et avec une mobilité volontaire relativement normale.

Plus tard, à ces phénomènes s'en ajoutent d'autres, constituant un second groupe, et ceux-ci coexistant toujours avec des pertes de la sensibilité consciente, et surtout de la sensibilité profonde (sens musculaire ou articulaire), et avec une mobilité volontaire relativement normale. Nous pouvons citer quelques-uns de ces phénomènes : troubles ou pertes des mouvements isolés des doigts, présence des mouvements d'ensemble des doigts, présence des mouvements associés bilatéraux, absence de tous les mouvements fins et délicats des mains, absence ou trouble de tous les mouvements coordonnés des membres supérieurs et inférieurs, etc. De plus, les mouvements volontaires perdent leurs caractères de précision, de direction, de graduation dans leur vitesse, etc.

A la fin de ce travail, j'exprime mes vifs remerciements à mon ami le Dr Goilar, chef de l'hôpital Ferlendi, pour l'amabilité avec laquelle il a toujours mis à ma disposition les malades de son service, et pour le vif intérêt avec lequel il a suivi toutes mes recherches.

TABLE DES MATIÈRES

Accidents du travail (*Dystrophies osseuses post-traumatiques. Leur importance au point de vue des expertises dans les —*) (2 pl.), par Halipré et Jeanne, 472.

Achondroplasie (5 pl.), par Rebattu, 368.

— (Nouvelle observation d' —. Peut on de la forme des troubles psychiques dans cette maladie tirer quelques éclaircissements sur son origine étiologique (1 pl.), par Euzière et Delmas, 380.

— (Micromélie humérale bilatérale congénitale et ses relations avec l' —) (2 pl.), par Stannus et Wilson, 463.

Acromégalie, gigantisme et infantilisme (4 pl.), par Lemos, 1.

— atypique. Démence précoce (1 pl.), par Mikulski, 324.

Acromégaloïdes (*Déformations*) (4 pl.), par Mossé, 313.

Amnésie et fabulation (*Etude du syndrome presbyophrénique*), par Devaux et Logre, 90.

Arthropathie avec fracture spontanée du col du fémur chez un cancéreux portant des tumeurs secondaires métastatiques multiples (3 pl.), par Caryophyllis, 140.

Ataxie tabétique, mécanisme, par Noica, 341, 481.

Atrophie de la moelle épinière et de la moelle allongée. Syphilis médullaire, par Heimanowitsch, 360.

Brissaud (1 pl.), 256.

Bulbaire (*Hemisyndrome par lésion périphérique intra-cranienne des nerfs bulbaires*) (2 pl), par Foix, 303.

Cancéreux (*Arthropathie avec fracture spontanée du col du fémur chez un — portant des tumeurs secondaires métastatiques multiples*) (3 pl.), par Caryophyllis, 140.

Démence précoce, acromégalie atypique (1 pl.), par Mikulski, 324.

— et intermittence (2 pl.), par Chaslin et Seglas), 215.

Dercum (*Maladie de — chez une imbécile épileptique*), par Marchand et Nouet, 144.

Difformités congénitales associées des mains (2 pl.), par Fumarola, 329.

Dystrophies osseuses post-traumatiques, leur importance au point de vue des expertises dans les accidents du travail (3 pl.), par Halipré et Jeanne, 472.

Ectro-poly-macro syndactylie et microthoracomélie unilatérale (2 pl.), par Fumarola, 329.

Epileptique (*Maladie de Dercum chez une imbécile —*), par Marchand et Nouet, 144.

Erythromélalgie (*Maladie de Raynaud à localisation nasale et auriculaire et — chez un enfant*) (1 pl.), par Aka et Lafon, 398.

Fabulation (*Amnésie et —. Etude du syndrome presbyophrénique*), par Devaux et Logre, 90.

Fracture spontanée (*Arthropathie avec — du col du fémur chez un cancéreux portant des tumeurs secondaires métastatiques multiples*) (3 pl.), par Caryophillis, 140.

Ganglions rachidiens (*Recherches cytopathologiques sur les — dans deux cas de paralysie spinale infantile de date ancienne*) (4 pl.), par Jonnesco, 273.

Gigantisme, infantilisme et acromégalie (4 pl.), par Lemos, 1.

Glande pinéale chez l'homme (1 pl.), par Krabbe, 257.

Glandes endocrines (*Ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des —*) (4 pl.), par Marinesco, Parhon et Minea, 33.

Hémiplégie et injections mercurielles, par Charon et Courbon, 162.

Hémorragie cérébrale (*récente à foyers multiples*) (3 pl.), par Souques, 193.

Hydrocéphalie ventriculaire (*Tumeurs oblitérant l'aqueduc de Sylvius*) (2 pl.), par Alquier et Klarfeld, 199.

Infantilisme, gigantisme et acromégalie (4 pl.), par Lemos, 1.

— *régressif ou tardif* (4 pl.), par Cordier et Rebattu, 405.
Injections mercurielles et hémiplégie, par Courbon et Charon, 162.
Insuffisance pluriglandulaire (1 pl.), par Gougerot et Gy, 449.
Intermittence et démence précoce (1 pl.), par Chaslin et Seglas, 215.
Madelung (*Contribution à l'étude de la maladie de —. Subluxation spontanée du poignet*) (1 pl.), par Quadrone, 71.
Main en peau de lézard dans la syringomyélie (2 pl.), par Boveri, 207.
Mains, difformités congénitales associées (2 pl.), par Fumarola, 329.
Micromélie humérale bilatérale congénitale et ses relations avec l'achondroplasie (2 pl.), par Stannus et Wilson, 463.
Naevi (*A propos de la systématisation des —*), par Fourmaud, 229.
Nains (*Esquisse iconographique sur quelques —*) (5 pl.), par Launois, 116.
Nerfs bulbaires (*Hémisyndrome bulbaire par lésion intra-cranienne des —*) (2 pl.), par Foix, 303.
Ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des glandes endocrines (4 pl.), par Marinesco, Parhon et Minea, 33.
Paralysie spinale infantile (*Recherches cytopathologiques sur les ganglions rachidiens dans deux cas de — de date ancienne*) (4 pl.), par Jonnesco, 273.
Paraplégie spastique spinale en flexion (1 pl.), par Etienne et Gelma, 337.
Pinéale, structure (1 pl.), par Krabbe, 257.
Pluriglandulaire interne (*Insuffisance —*) (1 pl.), par Gougerot et Gy, 449.
Poignet, subluxation spontanée (1 pl.), par Quadrone, 71.
Polydactylie (*La valeur morphologique de la —*) (1 pl.), par Costantini, 81.
— *chez les aliénés* (4 pl.), par Parhon et Urechie, 391.
Presbyophrénique (*Amnésie et fabulation. Etude du syndrome —*), par Devaux et Logre, 90.
Raynaud (*Maladie de — à localisations nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant*) (1 pl.), par Aka et Lafon, 398.
Spondylose rhizomélique (*La — est une entité morbide spéciale*) (7 pl.), par Eldaroff, 121, 236.
Syphilis médullaire (*Atrophie curieuse et rare de la moelle épinière et de la moelle allongée —*), par Heimanowitsch, 360.
Syringomyélie (*Aspect particulier de la main dans la —. Main en peau de lézard*) (2 pl.), par Boveri, 207.
Tabes, mécanisme de l'ataxie, par Noica, 341, 481.
Thyro-testiculo-surrénale (*Insuffisance pluriglandulaire interne —*) (1 pl.), par Gougerot et Gy, 449.
Tissu cérébral, altérations dues à la présence de tumeurs (2 pl.), par Weber, 150.
Triumphe de très haulte et puissante dame Mérolle avec le pourpoint fermant à boutons et la fête des fous du musée de Blois) (2 pl.), par Trenel, 169.
Tumeur (*oblitérant l'aqueduc de Sylvius. Hydrocéphalée ventriculaire*) (2 pl.), par Alquier et Klarfeld, 199.
Tumeurs cérébrales altérations des tissus (2 pl.), par Weber, 150.

TABLE DES AUTEURS

Aka (P.) et Lafon (Ch.). Maladie de Raynaud à localisation nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant (1 pl.), 398.

Alquier (B.) et Klarfeld (B.). Tumeur oblitérant l'aqueduc de Sylvius. Hydrocéphalie ventriculaire (2 pl.), 199.

Boveri (Pierre). Sur un aspect particulier de la main dans la syringomyélie. La main en « peau de lézard » (2 pl.), 207.

Caryophylis (G.). Arthropathie avec fracture spontanée du col du fémur chez un cancéreux portant des tumeurs secondaires métatastiques multiples (3 pl.), 140.

Charon (René) et Courbon (Paul). Injections mercurielles et hémiplégie, 162.

Chaslin et Séglas. Intermittence et démence précoce (2 pl.), 215.

Cordier (Victor) et Rebattu (Jean). L'infantilisme régressif ou tardif (4 pl.), 405.

Costantini (F.). Considérations sur la valeur morphologique de la polydactylie (1 pl.), 81.

Courbon (Paul) et Charon (René). Injections mercurielles et hémiplégie, 162.

Delmas (J.) et Euzière. Une nouvelle observation d'achondroplasie. Peut-on de la forme des troubles psychiques dans cette maladie, tirer quelque éclaircissement sur son origine étiologique ? (1 pl.), 380.

Devaux et Logre. Amnésie et fabulation. Etude du syndrome presbyophrénique, 90.

Eldaroff (Nicolas). La spondylose rhizomélique est une entité morbide spéciale (7 pl.), 121, 236.

Etienne (G.) et Gelma (E.). Paraplégie spastique spinale en flexion (1 pl.), 337.

Euzière (J.) et Delmas. Une nouvelle observation d'achondroplasie. Peut-on de la forme des troubles psychiques dans cette maladie, tirer quelque éclaircissement sur son origine étiologique (1 pl.), 380.

Foix (Charles). Hémisyndrome bulbaire par lésion périphérique intra-crânienne des nerfs bulbaires (2 pl.), 303.

Fourmaud (G.). A propos de la systématisation des nævi, 229.

Fumarola. Contribution à l'étude des difformités congénitales associées des mains (Ectro-poly-macro-syndactylie et microthoracomélie unilatérale) (2 pl.), 329.

Gelma (E.) et Etienne (G.). Paraplégie spastique spinale en flexion (1 pl.), 337.

Gougerot (H.) et Gy (A.). Insuffisance pluriglandulaire interne thyro-testiculo-surrénale (1 pl.), 449.

Gy (A.) et Gougerot (H.). Insuffisance pluriglandulaire interne thyro-testiculo-surrénale (1 pl.), 449.

Halipré (A.) et Jeanne. Dystrophies osseuses post-traumatiques. Leur importance au point de vue des expertises dans les accidents du travail (1 pl.), 472.

Heimanowitsch (A.). Atrophie curieuse et rare de la moelle épinière et de la moelle allongée, 360.

Jeanne et Halipré. Dystrophies osseuses post-traumatiques (2 pl.), 472.

Jonnesco (Victor). Recherches cytopathologiques sur les ganglions rachidiens dans deux cas de paralysie spinale infantile de date ancienne (4 pl.), 273.

Klarfeld (B.) et Alquier (B.). Tumeur oblitérant l'aqueduc de Sylvius. Hydrocéphalée ventriculaire (2 pl.), 199.

Krabbe (Kund). Sur la glande pinéale chez l'homme (1 pl.), 257.

Lafon (Ch.) et Aka (P.). Maladie de Raynaud à localisations nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant (1 pl.), 398.

Launois (P.-E.). Esquisse iconographique sur quelques nains (5 pl.), 116.

Lemos (Malgalhaes). Gigantisme, infantilisme et acromégalie (4 pl.), 1.

Logre et Devaux. Amnésie et fabulation. Etude du syndrome presbyophrénique, 90.

Marchand (L.) et Nouet (H.). Etude anatomo-pathologique d'un cas de maladie de Dercum chez une imbécile épileptique, 144.

Marinesco, Parhon et Minea. Ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des glandes endocrines (4 pl.), 33.

Mikulski. Démence précoce. Acromégalie atypique (1 pl.), 324.

Minea, Marinesco et Parhon. Ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des glandes endocrines (4 pl.), 33.

Mossé (S.). Déformations acromégaloïdes (4 pl.), 313.

Noica. Le mécanisme de l'ataxie tabétique, 341, 481.

Nouet (H.) et Marchand (L.). Etude anatomo-pathologique d'un cas de maladie de Dercum chez une imbécile épileptique, 144.

Parhon (C.) et Urechia (C.). Contribution casuistique à l'étude de la polydactylie chez les aliénés (4 pl.), 391.

Parhon, Marinesco et Minea. Ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des glandes endocrines (4 pl.), 33.

Quadrone (Carlo). Contribution à l'étude de la maladie de Madelung (1 pl.), 71.

Rebattu (J.). Un nouveau cas d'achondroplasie (5 pl.), 368.

Rebattu (Jean) et Cordier (Victor). L'infantilisme régressif ou tardif (4 pl.), 405.

Seglas et Chaslin. Intermittence et démence précoce (2 pl.), 215.

Souques (A.). Hémorragie cérébrale récente à foyers multiples (3 pl.), 193.

Stannus (H. S.) et Wilson (S. A. K.). La micromélie humérale bilatérale congénitale et ses relations avec l'achondroplasie (4 pl.), 463.

Trénel (M.). Le triumphe de très haulte et puissante dame vérolle avec le pourpoint fermant à boutons et la fête des fous du musée de Blois (2 pl.), 69.

Urechia (C.) et Parhon (C.). Contribution casuistique à l'étude de la polydactylie chez les aliénés (4 pl.), 391.

Weber (R.). De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeurs (2 pl.), 150.

Wilson (S. A. K.) et Stannus (H. S.). La micromélie humérale congénitale bilatérale (4 pl.), 463.

TABLE DES PLANCHES

Achondroplasie (Euzière et Delmas), LX.
Achondroplasie (Rebattu), LV à LIX.
Acromégalie (Lemos), I à IV.
Acromégaloïdes (déformations) (Mossé), XLVII à L.
— et démence précoce (Mikulski), LI.
Arthropathie et fracture du col du fémur. Tumeurs métastatiques secondaires chez un cancéreux (Caryophyllis), XIX à XXI.
Brissaud, son buste à la Faculté de Médecine (Paulin), XXXIX.
Cellules de la glande pinéale chez l'homme (Krabbe), XL.
Démence précoce et déformations acromégaloïdes (Mikulski), LI.
Dystrophies osseuses post-traumatiques (Halipré et Jeanne), LXXIII à LXXV.
Ectro-poly-macro-syndactylie (Fumarola), LII et LIII.
Fête des fous du musée de Blois (Trenel), XXIV et XXV.
Ganglions rachidiens dans la paralysie infantile de date ancienne (Jonnesco), XLI à XLIV.
Gigantisme, infantilisme et acromégalie (Lemos), I à IV.
Hémisyndrome bulbaire par lésion périphérique intra-crânienne des nerfs bulbaires (Foix), XLV et XLVI.
Hémorragies cérébrales récentes à multiples foyers (Souques), XXVI à XXVIII.
Hydrocéphalie ventriculaire. Foyers lacunaires multiples dans le noyau lenticulaire (Alquier et Klarfeld), XXIX et XXX.
Infantilisme régressif (Cordier et Rebattu), LXVI à LXIX.
Insuffisance pluriglandulaire (Gougerot et Gy), LXX.
Intermittence et démence précoce (Chaslin et Séglas), XXXIII et XXXIV.
Mains en peau de lézard dans la syringomyélie (Boveri), XXXI et XXXII.
Maladie de Madelung (Quadrone). IX.
Micromélie humérale bilatérale congénitale (Stannus et Wilson), LXXI à LXXII.
Nains, esquisses iconographiques (Launois), XI à XV.
Ostéomalacie, ses rapports avec les altérations des glandes endocrines (Marinesco, Parhof et Minea), V à VIII.
Paraplégie spastique spinale en flexion (Etienne et Gelma), LIV.
Polydactylie (Costantini), X.
Polydactylie chez les aliénés (Parhon et Urechie), LXI à LXIV.
Raynaud (Maladie de — à localisations nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant (Aka et Lafon), LXV.
Spondylose rhizomélique (Eldaroff), XVI à XVIII, XXXV à XXXVIII.
Tumeurs cérébrales (Weber), XXII, XXIII.

Le gérant : P. Bouchez.

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