NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA
SALPÊTRIÈRE

TOME XXI

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 72 planches hors texte

1908

NOUVELLE ICONOGRAPHIE

DE LA

SALPÊTRIÈRE

J. M. CHARCOT

GILLES DE LA TOURETTE, PAUL RICHER, ALBERT LONDE

Fondateurs

ICONOGRAPHIE MÉDICALE

ET

ARTISTIQUE

Patronage scientifique :

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

ET

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS

Direction :
PAUL RICHER

Rédaction :
HENRY MEIGE

TOME VINGT-ET-UNIÈME

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 72 planches hors texte

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, Boulevard Saint-Germain (6e)
1908

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA SALPÊTRIÈRE

BIBLIOTHÈQUE DES SALPÊTRIÈRE ... SCIENCES EN MÉDECINE

LABORATOIRE DE PHYSIOLOGIE DE L'UNIVERSITÉ ST-WLADIMIR A KIEV

LE SIÈGE DES PROCESSUS PSYCHIQUES CONSCIENTS CHEZ LES ANIMAUX

PAR

M. S. TCHIRIEV

« S'il n'est pas permis de percer jusqu'à « la nature de l'âme ni jusqu'aux lois de « son union avec le corps, on peut au moins « essayer de découvrir le siège ou le pre- « mier instrument de ces opérations. »

De la Peyronnie, 1741.

Les processus qui se produisent dans l'organisme animal sont d'ordre *chimique*, *physique* et *biologique* ou *vital*.

Les processus biologiques se divisent en deux groupes : *processus physiologiques* et *processus psychiques*.

Considérons d'abord les processus biologiques de l'organisme animal ; nous nous efforcerons de reconnaître :

a) Quelles sont les réactions qui appartiennent aux processus physiologiques et lesquelles appartiennent aux psychiques ;

b) Quelles qualités caractéristiques montrent les uns et les autres ;

c) Et quelle relation existe entre eux.

L'organe de toutes les impressions reçues de l'organisme dans l'état conscient, l'organe des impulsions de la volonté, comme aussi l'organe de tous les processus psychiques dans l'état inconscient est sans doute le cerveau et spécialement l'écorce des hémisphères. Par conséquent, en enlevant les hémisphères d'un animal, nous supprimons chez lui l'organe de la fonction psychique ; *tous les processus qui s'accomplissent dans un tel organisme* sont — à l'exception des processus purement chimiques et physiques, — *des processus physiologiques*.

A ces processus physiologiques appartiennent par conséquent les réflexes moteurs simples et composés, y compris l'adaptation à un but de

ces mouvements ; ensuite les mouvements de la respiration et les réflexes y attenant, les sécrétions directes et réflexes des glandes de la digestion, de la peau, des glandes sexuelles et autres, — la sécrétion directe et réflexe de l'urine, — tous les phénomènes vasomoteurs et les réflexes qui s'y rapportent, les phénomènes de régulation de la chaleur, les phénomènes trophiques, etc.

Bref, aux processus physiologiques appartiennent tous les processus inconscients qui s'effectuent dans l'organisme animal vivant privé de l'écorce du cerveau, naturellement les processus simples, chimiques et physiques ne font pas partie du groupe.

Comme singularité caractéristique des processus physiologiques et par laquelle ils diffèrent des psychiques apparaît la circonstance, que *tous ces processus ont une certaine extension locale* et qu'ils ont besoin pour leur évolution *d'un certain laps de temps mesurable.*

Prenons un processus de sécrétion réflexe quelconque, par exemple la sécrétion de la salive consécutive à l'excitation de la langue d'un animal privé de l'écorce cérébrale. Ici nous trouvons au commencement une excitation des extrémités des nerfs du goût ; un temps est nécessaire pour que cette excitation se propage le long des nerfs centripètes de la langue jusqu'au centre de la sécrétion de la salive ; il faut un temps pour l'excitation de ce centre ; il faudra aussi un temps pour la propagation de l'excitation de ce centre jusqu'aux glandes de la salive ; — finalement un temps est nécessaire, pour que se produise l'excitation de la glande salivaire et que la sécrétion de la salive se manifeste.

Par conséquent, l'acte réflexe physiologique pris comme exemple se compose des processus d'excitation des différents tissus y prenant part, lesquels possèdent une certaine extension locale et il a besoin finalement d'un certain temps pour son accomplissement.

Prenons maintenant un animal complètement sain, se trouvant en pleine possession de toutes ses fonctions psychiques, et nous verrons que beaucoup de processus physiologiques provoquent en lui des processus psychiques.

Nous montrons par exemple à un animal ou à un homme un morceau appétissant quelconque. Cet aliment provoque, avant que le morceau soit avalé, toute une série de processus physiologiques : sécrétion de la salive, du suc gastrique,etc. En même temps la sensation de l'image du morceau dans les centres de la vue est l'origine de toute une série de processus psychiques, conscients ou inconscients.

Les impressions que l'organisme reçoit des processus physiologiques, de l'excitation des appareils terminaux, des organes extérieurs des sens et par le moyen de la propagation de cette excitation dans les centres de

l'écorce jusqu'à ce que se produise la perception consciente des objets de l'extérieur dans ces centres, ce sont justement les *actes psychiques primaires*, *desquels résultent plus tard tous les autres* : sensations sexuelles et de la volonté, associations multiples de ces sensations, faculté de s'inculquer et de reproduire ces sensations, faculté de la pensée et du raisonnement, etc. ; enfin conscience de soi-même (ce qu'on appelle la conscience du moi), voilà des processus psychiques.

Les processus psychiques se caractérisent premièrement par ceci, qu'ils *peuvent être observés consciemment*, quand on y dirige son attention. Deuxièmement, ces processus psychiques conscients *n'ont pas une extension locale déterminée* ; mais en ce qui concerne le temps, ils s'effectuent sans doute *dans un certain temps*, parce qu'ils ne peuvent pas *coexister dans notre conscience*, mais seulement passer *l'un après l'autre* par le focus de la conscience, de telle sorte que nous avons la faculté de mesurer leur durée. Troisièmement, il existe cette différence entre les processus physiologiques et psychiques, que les *premiers sont perçus par les organes de nos sens et sont l'objet de la recherche, de l'expérience extérieure*, alors que les derniers *ne sont pas perceptibles du tout par nos organes des sens, mais seulement au moyen de l'expérience intérieure ou de l'observation de soi-même.*

En d'autres termes les premiers peuvent servir d'objet à la méthode *objective* de l'investigation, les derniers à la méthode *subjective.*

Les points de contact entre les processus physiologiques et psychiques sont ces régions du cerveau où la réception des excitations des organes des sens se fait d'abord ; les relations entre les processus physiques qui les conditionnent et les processus psychiques sont déterminées par les lois psychophysiques de T. H. Weber et G. Th. Techner, qui comprennent comme intermédiaires des processus physiologiques.

Il n'est pas douteux que les processus psychiques de l'organisme animal ont leur substratum anatomique dans le cerveau. Le présent travail a pour but d'essayer de déterminer par voie expérimentale les endroits du cerveau où se trouvent les tissus, dont l'état parfait de santé forme une condition *sine qua non* pour la possibilité d'une activité psychologique rapide, la conscience.

*
* *

Le grand philosophe et naturaliste Descartes (1) (Cartesius, 1596-1650)

(1) *Œuvres de Descartes*, publiées par Ch. Adam et P. Tannery, t. VI, Discours de la Méthode, Essais. La Dioptrique. Des Images, qui se forment sur le fond de l'œil. Discours V, pp. 128-129. Paris, 1902.

dit dans le Discours V de son œuvre *La Dioptrique*, à la place où il parle des images du monde extérieur dans notre œil :

« Qu'il se forme derechef une peinture 789 (voir le dessin) assés semblable aux obiets V, X, Y, en la superficie intérieure du cerveau, qui regarde ses concavités. Et de là ie pourois encore la transporter iusques à une certaine petite glande (à juger d'après le dessin : gl. pinealis) qui se trouve environ le milieu de ces concavités, et est proprement le siège du sens commun. »

Ainsi déjà Descartes dans la première moitié du XVII^e^ siècle a supposé l'existence dans le cerveau d'un certain substratum anatomique de l'âme et prétend que l'âme, ou « le sens commun » se trouve justement dans la gl. pinéalis.

Le célèbre anatomiste anglais Th. Willis (1) croyait que, si une partie quelconque « extérieure » de l'âme,par exemple un organe sensuel, a été atteinte, l'*impressio sensibilis* (par exemple *species optica*) se propage dans l'intérieur, elle arrive aux *corpora striata*, et que là seulement a lieu la *perceptio sive sensus internus sensionis communis* ; si cette *impressio* passe par le *corpus callosum*, l'*imaginatio* suit au *sensus*. Si cependant la *fluctuatio spirituum* a enfin atteint le cortex du cerveau, elle provoque dans l'écorce une empreinte d'un objet du monde extérieur et évoque, après qu'elle a été reflétée de là, la reproduction de l'objet par la mémoire ; cette *sensibilis impressio* peut être reflétée par les *corpora striata*, par le *corpus callosum* et par l'écorce du cerveau sous forme de différents *modus locales* et d'autres *actiones*, comme *appetitus* (efforts, impulsions), *memoria*, *phantasia*, etc. (2).

De la Peyronnie (3) arrive, dans la première moitié du XVIII^e^ siècle, à la suite de résultats d'autopsie de 16 cas récents et anciens de maladies de cerveau chez l'homme, aux conclusions suivantes :

1) « Que l'âme ne réside pas dans toute l'étendue de la substance du cerveau, prise collectivement. »

2) « Elle (l'âme) ne réside pas non plus dans la glande pinéale. »

3) « Nous ne trouverons pas non plus l'instrument de ces fonctions dans les corps cannelés (corpora striata) quoiqu'un Anglais (Th. Willis) de grande réputation y ait placé le *sensorium commune*. »

(1) *Cerebri Anatome, Nervorumque Descriptio et Usus.* Caput XI, P. 83. Amstelodami, MDDLXIV (1664).

(2) La *Cerebri Anatome* de Th. Willis est rédigée dans un latin si mauvais, que je fus obligé, d'avoir recours à mon collègue très estimé, M. Lezius, professeur de philologie classique, pour comprendre au moins quelque chose de ce qui est traité à cette place dans ce célèbre et ancien ouvrage (1664).

(3) Observations par lesquelles on tâche de découvrir la partie du cerveau, où l'âme exerce ses fonctions. Mémoires de l'Académie Royale des sciences. Année 1741, p. 199, Paris, 1744.

4) « Il résulte des observations que nous venons de rapporter, que les fonctions de l'âme ne dépendent point du cervelet, de ses penduncules, de ses cordons, *des nates*, *des testes*, de la glande pinéale, des corps cannelés, des couches des nerfs optiques... ni enfin de la substance corticale du cerveau.... il paraît qu'on peut conclure, *que le corps calleux est le siège des fonctions de l'âme.*»

Ainsi De la Peyronnie arrive à croire que le siège de l'âme réside dans le *corpus callosum*.

Ces conclusions furent néanmoins, malgré leur côté anatomique, peu admises par les savants français.

Ainsi Magendie (1), montrant un lapin, chez lequel on avait enlevé la glande pinéale avec les hémisphères cérébraux, dit :

« Si Descartes eût eu l'idée de faire cette expérience, il n'eût pas émis une hypothèse à jamais absurde » ; la section des deux « rênes de l'âme », c'est-à-dire des *taeniae thalmor optic.*, ne provoque aucun mouvement. Magendie crut avoir prouvé, par ces opérations et recherches peu compliquées, que la glande pinealis avec ses *pedunculi* et *taeniae thalam. opt.* n'est pas nécessaire à l'âme, c'est-à-dire pour les fonctions de l'âme.

Flourens (2) dit : « Les lobes cérébraux concourant effectivement, par tout leur ensemble, à l'exercice de leurs fonctions, il est tout naturel qu'une de leurs parties puisse suppléer à l'autre, que l'intelligence puisse conséquemment subsister ou se perdre par chacune d'elles. Et voilà bien plus de raisons qu'il n'en fallait pour placer tour à tour *le siège de cette intelligence* dans chacune de ces parties et pour l'exclure ensuite tour à tour de chacune. L'erreur consistait à ne considérer que tels ou tels points donnés des lobes cérébraux, quand il fallait les considérer tous. » En outre il ajoute que toutes ces lésions plus ou moins étendues du cerveau prouvent « *qu'une lésion déterminée des lobes cérébraux, quel qu'en soit le siège*, peut très bien, pourvu qu'elle ne dépasse pas certaines limites, coexister avec l'exercice de fonctions intellectuelles ; tandis qu'il n'est aucune lésion de ces organes, *quel qu'en soit le siège encore*, qui, dès qu'elle dépasse certaines limites, puisse coexister avec ces fonctions. »

Bref, sans avoir entrepris des expériences spéciales quelconques, Flourens refuse à tous les essais *à priori* toute probabilité de déterminer le substratum anatomique de l'intelligence — aussi bien aux essais

(1) *Leçons sur les fonctions et les maladies du système nerveux*. T. I, p. 201 Paris, 1841.

(2) *Recherches expérimentales sur les propriétés et les fonctions du système nerveux*, etc. Sec. éd., § VI : Détermination du siège de l'âme, pp. 264-265. Paris, 1842.

appartenant au passé, qu'aux futurs — car il est trop convaincu que les fonctions intellectuelles, comme les autres fonctions du cerveau, n'ont aucun siège localisé dans le cerveau, mais qu'elles sont répandues sur le cerveau entier.

Ainsi la question de la localisation de l'âme a été, grâce à Magendie et Flourens, exclue de la série des questions dont la solution devait avoir lieu par voie expérimentale.

Par contre déjà G. R. Treviranus (1) disait : « Die einige Vereinigung aller ungleichartigen Hirnorgane unter sich und mit der im Innern der Hirnmasse über der grauen Hervorrägung des Frichters liegenden Ansammlung von Mark vermittelst des Gewälbes und der sich nach allen seiten erstreckenden Fortsätze dieser Masse giebt einen Grund zur Erklärung der Einheit des Bewusstseins bei aller Mannichfaltigkeit der Empfindungen und zur Beantwortung der Frage : Wie ein Eindruck auf einen einzelnen Sinnesnerven Erinnerungen, Gefühle und willkürliche Handlungen verursachen mann, die sich auf Gegenstände von ganz verschiedener Beschaffenheit beziehen ? »

Passons maintenant aux observations pathologico-anatomiques des neurologistes.

Déjà Sir Everard Home (2) communique au commencement du siècle passé les observations suivantes, faites par lui sur l'effet de la pression partielle sur les fonctions du cerveau :

« Although the quantity of water may be so much increased without material injury to the functions of the brain, when the skul is not ossified, yet after that period even a few ounces in the lateral ventricles has been known to produce so much undue pressure, as to bring on head-ache, general uneasiness,a sensation,as if the head were too large,loss of spirits, convulsions, loss of memory of recent events, idiotism, insensibiltiy,and death. — Blood in the lateral and third ventricles was attended by repeated fits of vomiting and coma.» L'os frontal a été considérablement grossi et faisait pression, « on both of the anterior lobes of the brain » et on pouvait observer « heaviness, loss of memory, depression of spirits bordering on idiotism ».

Dans un autre cas l'os frontal et l'un des os pariétaux étaient épaissis jusqu'à 1/3 pouce et faisaient une pression : « on the anterior lobes on the brain, both anteriorly and latterally, with thickening of the piamater, spasms in the lower extremities,and total loss of memory, so that the per-

(1) *Biologie ou Phylosophie de la nature vivante*, etc. Bd. VI, Abth. 1. P. 161, Göttingen, 1821.

(2) *Observations on the Functions of the Brain*. Philosophical Transactions of the Royal Society of London, 1814, part II, p. 469, London.

son did not know, that he had done a few hours before ; altough in other respects in health. A deep wound into the right anterior lobe of the brain, attended with inflammation and suppuration, produced no sensation whatever ; the senses remained entire and the person did not know, that the head was injured ».

F. W. Hagen (1) dit dans son œuvre intitulée : *Psychologie et Psychiatrie* : « Die Bewusstlösigkeit tritt in solchen Fällen immer ein, wenn der drückende Körper eine solche Lage und Ausdehnung bekommt, dass er gegen den Mittelpunkt des Gehirns drückt ».

En outre les neuropathologistes, depuis les temps les plus anciens jusqu'à notre époque,arrivent à la suite de leurs observations à la même conclusion, c'est-à-dire que des changements durables des parois du cinquième infundibulum, des ventricules latéraux et du troisième ventricule du cerveau, enfin des tumeurs et des hémorragies dans ces cavités amènent à la perte permanente de la conscience, à un état soporeux, au coma, d'où le retour aux fonctions normales psychiques ne peut plus se faire.

Cependant le professeur H. Nothnagel, dit dans son œuvre *Topischen Diagnostic* etc. (Berlin, 1879, p. 508) : « Veniger im Interesse der Diagnose,als vielmehr der Vollständigkeit wegen erscheint es uns wünschenswerth, der Beteiligung der Ventrikel, wie sie bei einigen Processen sich ereignet, eine besondere Besprechung zu teil werden zu lassen », et en fait il arrive après l'examen des histoires de malades y relatives à la conclusion, qu'il n'existe pas de phénomènes constants et caractéristiques chez les hémorragies dans les ventricules latéraux. Sur les maladies concernant : l'*hypophysis cerebri*, le *tuber cinereum* et le *corpeus callosum*, on trouve dans la littérature de notre époque les indications suivantes :

V. Horsley (2) enleva à deux chiens la glande pituitaire. Ces chiens vécurent 5-6 mois et on ne pouvait chez eux observer aucun phénomène maladif.

G. Vassale et E. Sauhi (3) détruisaient l'hypophysis cerebri per os chez des chiens et des chats. Dans le cas le plus favorable les animaux mouraient au bout de 10-46 jours sous des phénomènes d'apathie, de somnolence, de marche chancelante, de spasmes cloniques et tétaniques.

(1) R. Wagners, *Handwörterbuch der Physiologie* etc. Bd. II, p.705. Braunschweig, 1841.

(2) *Modern Pathology of the central nervous system.* The Lancet, 1886, n° 1 ; cit. nach. Neurol. Centralblatt.

(3) *Sulla distruzione della ghiandola pituitaria.* Revista speriment. dei frenatria, etc. 1892, vol. XVIII, cit. nach. Neur. Centralblatt.

Friedmann et Maass (4) extirpaient chez des chats l'hypophyse et ne constataient point de changements.

Le Dr Sakowitsch (1) lésait le tuber cinereum, soit d'en dessus, en soulevant les lobi frontales de l'animal, soit d'en dessous, en trépanant la sella turcica ou en détruisant le tuber directement avec le bistouri ; il nota seulement une augmentation de température, jusqu'à 43° C.

Richard Schultz (2) a communiqué un cas de gliome de la glande *pinealis s. cenarium*. Il arriva, en analysant tous les cas de tumeur de cette glande, le sien compris, cas connus par la littérature, à la conclusion suivante : « Wir können Tumoren dieser Stelle höchstens muthmaassen, wenn bei intensivem Hinterkopfschmerz keine Lähmungserscheinungen, keine Sensibilitätsstörungen bestehen, etc. »

Ph. Zenner (3) nous communique un cas d'une tumeur ovale de la glande pinealis (glande de 1/4 + 1 3/4 pouce) chez un hydrocephalus int. Intra vitam ; on observa d'abord une douleur à l'occiput et plus tard la perte de la faculté de la vue et la décadence de l'intelligence.

Ranson (4) parle d'une tumeur du *corpus callosum*. On pouvait observer des troubles psychiques et des troubles de la vue. La tumeur commençait au milieu du *corpus callosum* et poussait dans les ventricules.

Zingerle (5) communique un cas de sarcome du *corpus callosum*, qui prenait son origine dans la *taeniae thalami opt.* droite.

Intra vitam on constata l'idiotisme, la cécité et la Balkenataxie.

Le Dr Voegele (6) communique un cas de maladie psychique et de faiblesse physique à la suite d'une tumeur, qui commençait à l'hypophysis cerebri et faisait pression sur les lobi frontales.

A. Gianelli (7) enfin vient à la suite de la relation de nombreuses histoires de malades, dont l'autopsie fut pratiquée, à cette conclusion qu'on peut constater chez les porteurs de néoplasmes des troubles psychiques importants, avec changement de caractère du malade, surtout si ces néo-

(4) *Zur Totalextirpation der Hypophysis.* Neur. Centralblatt, 1900, p. 1037.

(1) *Ueber den Einfluss des tuber cinereum auf die Temperatur der Tiere.* Neur. Centralblatt, 1897, p. 520.

(2) *Tumor der Zirbeldrüse.* Ibidem, 1886, p. 439-445 et 500.

(3) *A case of Tumor of the pineal gland.* Cit. u. Neur. Centralblatt, 1895.

(4) *On tumors of the corpus callosum.* Brain, 1895. Cit. n. Neur. Centralblatt, 1896.

(5) *Zur Symptomatik der Geschwülste des Balkens.* lahrbuch f. Psychiatrie-Neurologie, 1900, XIX, p. 367. Cit. n. Neur. Centralblatt, 1903.

(6) *Beitrag zur Kenntniss der Stirnhirnerkrankungen.* Neur. Centralblatt, 1898, p. 225.

(7) *Gli effetti diretti ed indiretti dei neoplasmi encefaliti*, etc. Cit. n. Neur. Centralblatt, 1897.

plasmes se trouvent dans la partie frontale du cerveau. Auparavant le professeur P. Flechsig était parvenu au même résultat.

Dernièrement se trouvait à l'hôpital militaire de Kiew un soldat syphilitique; il était très amaigri et gisait généralement inerte, ne prenait aucune nourriture si on ne le nourrissait pas de force.

Particulièrement étrange était l'absence complète de la vie intellectuelle. Par moments il semblait que la conscience revenait; le malade se plaignait de douleurs dans les diverses parties du corps et de sensation de froid dans les extrémités. Comme c'était un vieux syphilitique, on lui faisait des frictions de mercure, mais il était probablement trop tard et il mourut. A l'autopsie l'on vit, près des *laminae septi pellucidi* une tumeur de petite dimension, probablement une gomme en état de décomposition.

Ainsi les maladies de l'hypophysis cerebri n'ont donné, d'après les observations de ces vingt dernières années, aucun résultat positif; les maladies du conarium donnaient comme symptôme permanent une douleur opiniâtre dans l'occiput; les maladies du corpus callosum et des régions voisines seulement semblent être constamment accompagnées de troubles psychiques.

Comme nous l'avons vu, les observations de De la Peyronnie donnaient déjà le même résultat, et cet auteur était arrivé à la supposition que l'âme, réalisant l'unité de toutes les fonctions psychiques, avait son siège dans le corpus callosum.

Si nous prenons en considération que les maladies du corpus callosum et des parties frontales du cerveau (Flechsig, A. Gianelli) sont généralement accompagnées de troubles psychiques et que d'un autre côté la perte considérable de matière cérébrale dans des lésions profondes de l'os frontal n'exerce aucune influence sur les fonctions psychiques, on doit supposer après De la Peyronnie, Home et d'autres que, dans les environs du corpus callosum et vers l'intérieur de la région frontale du cerveau, se trouvent ces tissus, dont la maladie provoque justement des troubles des fonctions psychiques supérieures.

Le célèbre connaisseur du cerveau humain M. le Prof. P. Flechsig de Leipzig (1) parvenait en 1894, à la suite de recherches faites sur le cerveau du fœtus humain et de nouveau-nés et en employant la même méthode de recherche par laquelle il était arrivé à s'éclairer à son temps sur les cordons de la moelle, à établir le plan général de construction du cerveau suivant. D'après ce plan il divisait tous les centres de l'écorce en « centres du sens » et en « centres d'association » ou,

(1) *Ueber ein neues Einteilungs Princip der Grosshirnoberfläche*. Neurol. Centralblatt, 1894, p. 674.

comme il l'a proposé dans son discours de rectorat (1), tenu le 31 octobre 1894 dans la grande salle universitaire de Leipzig, en « centres de perception » et « centres de coagitation ». Les premiers sont en rapport par les filaments de projection avec les différents centres de la partie du milieu du cerveau, avec les moelles allongée et épinière, et cela aussi bien par des filaments centripètes que par des filaments centrifuges.

A cette catégorie appartiennent :

Les centres des extrémités, du tronc, de la parole, les centres de l'ouïe, de la vue et de l'odorat. Ils occupent par leur extension seulement un tiers de toute la superficie du cerveau.

Les seconds sont des centres d'association, d'une construction particulière ; ils sont enchâssés entre les premiers. Flechsig en distingue particulièrement trois : l'antérieur ou le frontal, celui du milieu ou l'insulaire et le postérieur ou pariéto-occipito-temporal. Ces centres occupent en extension deux tiers de la superficie du cerveau.

Ces centres cités en premier lieu sont surtout ces endroits du cerveau, où les actes psychiques les plus simples et primaires prennent naissance ; les centres nommés en deuxième lieu forment les endroits des processus psychiques plus élevés et compliqués.

La perception des objets influençant nos organes des sens et les apparitions du monde extérieur ont lieu dans les centres du sens ou dans les centres de perception ; mais l'évolution psychique plus élevée a lieu dans les centres d'association ou les centres de coagitation.

Le rôle le plus important dans l'activité psychique est joué par le centre postérieur, mais le centre dont l'activité est associée « mit der Vorstellung von der eigenen Personlichkeit als eines handelnden Wesens » est situé dans les circonvolutions frontales, le centre antérieur ; un fort développement de ce centre est en corrélation chez l'homme avec la supériorité de l'âme (seelische superiorität).

« Man wird hier u. o. auch an die Fähigkeit zu denken haben, die Aufmerksamkeit nach personlichen Motiven, d. h. willkürlich zu lenken, welche bei doppelseitiger Erkrankung regelmässig verloren geht. »

Ainsi d'après M. le professeur Flechsig tous les centres de coagitation ou organes de la pensée sont physiologiquement synonymes et le centre en relation la plus étroite avec la conscience et la conscience de soi-même, est le centre frontal.

Je ne veux pas beaucoup parler ici d'une autre hypothèse, concernant la construction et les fonctions du cerveau et émanant du célèbre histologiste M. le professeur S. Ramon y Cajal. Il critique l'hypothèse de Flechsig, cependant la seule possible et s'accordant réellement avec des

(1) *Gehirn und Seele*. 2te Ausgabe, Leipzig, 1896.

faits de la neuropathologie bien observés et il pose sa « théorie » (1) dont je ne veux pas entreprendre de communiquer le contenu brièvement ; mais cette « théorie » a pour base la Neuronthéorie du système nerveux central, absolument impossible au point de vue physiologique, — une « théorie » dont j'ai eu déjà l'occasion de parler (2), qui doit son existence aux images de cellules rétrécies du système nerveux central, colorées d'après la méthode de M. C. Golgi.

D'une telle hypothèse peuvent seulement être partisans des personnes, qui pendant toute leur vie n'ont pas exécuté une seule expérience réussie et qui n'ont jamais réfléchi sur leur expérience. On pourrait peut-être me citer des faits physiologiques, qui parlent en faveur de la Neuronthéorie, par exemple les observations de M. le professeur V. Uschinsky (3). Ce savant n'obtenait, en irritant les racines postérieures de la moelle épinière chez la grenouille, aucune variation négative réflexe dans le n. ischiaticus et il l'explique par la rupture des communications entre les Neurones ! Mais ceci est seulement l'explication *à lui*, qu'on doit encore désigner au surplus comme très peu vraisemblable, parce que la même grenouille, si son n. ischiaticus n'avait pas été coupé, aurait probablement montré, lors de l'irritation des racines postérieures de la moelle épinière, des contractions musculaires réflexes ; et s'il n'a pas obtenu une variation négative au nerf même, cela prouve seulement la justification de la supposition, qui résulte aussi de mon travail mentionné ci-dessus, à savoir, que nous ne pouvons pas provoquer, en excitant le nerf centripète d'une cellule quelconque du système nerveux central intacte, ni dans elle, ni dans son nerf centrifuge des variations électriques quelconques.

Mais avant, de procéder à la communication des recherches elles-mêmes, nous voulons voir quelle position les philosophes et les psychologues prennent vis-à-vis de la question de l'âme.

De toutes les hypothèses métaphysiques sur l'âme les deux suivantes sont à mon avis les plus remarquables :

La vieille hypothèse de Ed. Beneke et la plus récente, la monadologique de M. J. S. Prodan.

La première suppose (4) : « L'âme et les facultés primitives de l'âme (qu'a l'âme de voir, d'ouïr, etc.) c'est la même chose. Les facultés de

(1) *Studien über der Hirnrinde des Menschen*, 5 Heft. Leipzig, 1906.

(2) *Propriétés électromotrices du cerveau et du cœur*. Journal de physiologie et de pathologie gén., n° 4, juillet 1904, p. 678.

(3) Centralblatt für Physiologie, 1900, Bd. XIII, p. 6.

(4) *Nouvelle psychologie du Dr Benek*, composée etc. par G. Ranc, traduit de l'allemand par J. Blockhuis. Gand, 1861, p. 17, Ann.

l'âme humaine constituent l'âme, elles sont innées de l'âme d'où procèdent toutes les autres facultés et forces animiques. »

En outre cette hypothèse fait supposer une âme se développant et se perfectionnant constamment de la même façon que les autres tissus du corps (1). « Les forces ou les éléments que le corps s'approprie, se fusionnent toujours avec celles fondées antérieurement de façon que l'homogène vienne à l'homogène... La même chose est aussi valable pour les éléments (les facultés et les impressions) de l'âme : l'homogène attire l'homogène et se fusionne en un tout... »

Le corps continue sa vie intime, en prenant de l'extérieur ce dont il forme continuellement de nouvelles facultés homogènes. Par conséquent, c'est totalement la même opération, qui réagit aussi dans l'âme... Il en résulte que les deux espèces de forces (âme et corps) se développent suivant les mêmes lois naturelles ».

Puis E. Beneke (2) demande : En quoi consiste en principe la différence entre les forces de l'esprit et les forces du corps ? Toutes les impressions homogènes de l'âme, dit-il, confluent à une unité et à cause de cela les produits nouveaux d'un tel développement, d'une telle réunion, deviennent pour la conscience toujours de plus en plus clairs ; mais, si ces produits se composaient même de millions de traces, ils n'occuperaient pas plus alors une place plus spacieuse.

Dans le corps se réunissent les tissus aussi par agrégation graduelle et par rapprochement de parties homogènes, qui s'unissent à des formations plus compliquées s'accroissant graduellement dans leur extension en espace. Bref, conformément à la loi de l'attraction de l'homogène, *l'âme, sans qu'elle possède une extension locale quelconque, travaille à la formation de la conscience, pendant que la matière croît seulement après son extension en espace.*

Si l'on prend en considération que le corps tombe graduellement en décadence, pendant que l'âme s'accroît sans cesse et qu'elle se fortifie, Beneke se sent incliné à la supposition que l'esprit ou l'âme se libère du corps après la mort. Et pour qu'on puisse comprendre une telle séparation de l'âme du corps en décadence, il établit une nouvelle supposition, c'est-à-dire, que le corps consiste en éléments corporels ou forces de la matière, et l'âme en éléments non matériels absolument différents des premiers (3).

Par conséquent l'hypothèse de Beneke, — excepté cette division en esprit et en corps, à laquelle il est parvenu à la suite de sa fausse supposition de la croissance continuelle de notre esprit jusqu'à la mort de l'or-

(1) *Loc. cit.*, p. 224 et 225.
(2) *Loc. cit.*, p. 228.
(3) *Loc. cit.*, p. 245.

ganisme, — *peut être reconnue comme parfaitement scientifique et adéquate aux faits.*

La dernière : l'Hypothèse monadologique, qui a été encore fondée par Leibnitz et qui fut reprise dernièrement avec certaines modifications par MM. Ch. Renouvier et L. Prat (1) appartient, comme déjà précédemment dit, dans sa nouvelle forme au Mag. phil. J. S. Prodan (2).

D'après cette hypothèse tous les corps, les anorganiques comme les organiques, auxquels appartiennent aussi les vivants, sont un assemblage d'éléments de l'être, de monades ; ces éléments sont les plus simples éléments réels ; ils ne possèdent pas de l'extension en espace et ne sont par conséquent pas matériels mais seulement réels. De ces monades sont construits les atomes matériels ou physiques.

Dans les limites de ces atomes les monades doivent être également limités d'après l'espace et le temps.

Les Monades se divisent d'après leur source d'activité en monades *automatiques* et en monades *vicariants*, et selon la manière de leur fonction en *physiques* et en *spirituels*.

Les êtres vivants : plantes, animaux, hommes se composent de monades spirituels de deux sortes : des monades *formants* qui forment de la matière morte certains organes, et des monades *dirigeants*, qui dirigent aussi bien les monades formants, que les organes et les organismes.

Le substratum des processus animiques est nommé par M. J. E. Prodan « *Ame* » et l'activité de l'âme se manifeste d'après lui dans les actes de ce substratum (3). Donc l'âme de l'homme est une *unité très compliquée de monades spirituels particuliers avec une organisation spirituelle particulière, et tout acte conscient est la conséquence de l'activité commune de certains monades des ordres les plus infimes et de l'activité de l'automonade avec son système.*

L'auteur imagine ce système de monades animiques de la façon suivante : Les monades animiques homogènes sont réunis par un monade d'un ordre plus élevé, par l' « *archimonade* » en un ensemble individuel ; ces derniers sont réunis par un archimonade d'un autre plus élevé, *deuxième ordre*, avec d'autres archimonades du même ordre, à un système, etc. Finalement tous les archimonades des ordres plus élevés et au moyen de ces derniers, tous les systèmes et associations de monades (les animiques, comme les corporels) sont subordonnés *à un seul*, au monade le plus élevé, à l' « *automonade* ».

Ainsi s'explique d'après M. J. S. Prodan *l'unité de la conscience et de*

(1) *La nouvelle monadologie.* Paris, 1899.

(2) *L'organisation de l'âme. Fragment de la nouvelle monadologie d'évolution Jurjew* (Dorpat), 1905 (en russe).

(3) *Loc. cit.*, p. 36 à 38.

l'âme tout entière, car l'activité de l'automonade se manifeste dans l'acte de la conscience de soi-même.

Comme on voit, l'hypothèse monadologique de l'âme, particulièrement dans la forme nouvelle que M. J. S. Prodan lui a donnée, marque un autre pas en avant, parce qu'elle comprend le monde spirituel et matériel et ne fait pas en principe une différence entre les forces de l'âme et les forces du corps.

Mais les deux hypothèses mentionnées ne touchent pas du tout la question de l'endroit où, dans le cerveau, les forces spirituelles entrent en action.

Ainsi les actes psychiques les plus simples et primaires, — la perception des excitations des organes du sens — ont lieu dans les centres du sens ou les centres de perception de Flechsig, et simultanément avec ces impressions ou perceptions commence l'activité psychique ; par contre tous les processus psychiques plus compliqués et se trouvant en rapport avec l'association de sensations primitives et de notions différentes, avec la faculté du jugement etc., ont évidemment leur siège dans les autres centres de l'écorce, dans les centres d'association ou les centres de coagitation, dans l'organe de la pensée.

Ces processus psychiques peuvent se produire dans l'état conscient et dans l'état inconscient, selon qu'ils arrivent dans la sphère de notre conscience, c'est-à-dire, que nous y dirigions notre attention ou non. Mais où réside cette conscience ? A quel endroit du cerveau son activité est-elle liée ? Ou peut-être est-elle, comme Flourens le supposait, divisée entre tous les centres corticaux, entre toute la substance grise du cerveau, qui joue le rôle de centre psychique ?

Il paraît résulter au contraire des observations des auteurs précédents et aussi de celles du Professeur Flechsig et du Dr Gianelli, que la conscience est localisée quelque part dans les parties antérieures du cerveau en dedans du lobus frontalis.

Finalement il est hors de doute, que malgré toute la variété des impressions (Treviranus) tout parle en faveur de l'unité de la conscience et qu'elle doit être localisée dans un endroit impair quelconque du cerveau, endroit en rapport avec tous les centres d'écorce.

Voyons [maintenant quels tissus se trouvent dans le cerveau, qui n'appartiennent pas déjà aux tissus ayant des fonctions plus ou moins connues et qui sont en même temps impairs ? Comme tels sont avant tout à considérer les masses grises du *corpus fornicis* puis les embranchements, formés par ses *columnae, crura, et taeniae.* Aux derniers appartiennent : *vers le devant* : les *septa pellucida*, les apophyses, qui se plient en forme d'anneau autour de la périphérie de la *septa pellucida*, les

grandes apophyses supérieures coniques, dirigées la pointe en avant et situées dans la moitié supérieure de la *septa pellucida*, et les petites apophyses, s'égarant dans la moitié inférieure de la *septa pellucida*, toutes ensemble, les unes et les autres, se propageant vers le *genu corporis callosi*.

Vers le dehors : *les taeniae semicirculares s. striae corneae*, logés de chaque côté entre le *nucleus caud.* et le *thalamus opt.*

Puis *vers l'arrière* : les *taeniae thalamorum opt.*, les *crura post* conduisant aux *cornua Ammonii* et au *psalterium*, enchâssé entre eux et *vers l'arrière en bas* : les *crura ant.* et *columnae*.

En outre y appartiennent : les parois du *tuber cinereum* et *infundibulum* et les parties nerveuses de l'*hypophysis cerebri* et du *conarium*.

La connexion de tous ces *crura* et *taeniae fornicis* avec les centres d'écorce — ces dernières étapes des processus physiologiques et premières étapes des processus psychiques — est jusqu'aujourd'hui restée presque complètement inconnue ; d'un autre côté la construction du *fornix*, des *crura* et *taeniae fornicis*, des parois du *ventriculus septi pellucidi*, du *tuber cinereum* et des parties nerveuses des deux glandes : glande pituitaria et pinealis, est aussi seulement très superficiellement connue.

A présent passons à la description de quelques essais, que j'ai faits chez des grenouilles, des lapins et des chiens ; bien qu'en nombre restreint, ils m'ont donné des résultats précis, fortifiés par les données de la section, et je juge possible d'en faire la communication dès maintenant.

Si nous coupons à une grenouille, attachée au moyen d'un ruban à une pince en bois et couchée au dos, la membrane muqueuse palatine et si nous détruisons l'*hypophysis cerebri*, si nous introduisons ensuite, par l'ouverture, existant dans le *tuber cinereum* , une aiguille dans le troisième ventricule, et si nous nous efforçons enfin de détruire, en laissant intacts de grands ganglions du cerveau, sa paroi inférieure de devant, l'animal perd toute sa volonté et la perception consciente des irritations extérieures. Si l'animal n'est pas influencé par des excitations externes suffisantes, il reste assis immobile pendant un laps de temps d'une durée indéfinie. Mais si on expose l'animal à une excitation, il montre les mêmes mouvements compliqués que l'animal auquel on aurait enlevé les hémisphères du cerveau.

J'ai injecté par une ouverture de trépan, faite près de la moitié antérieure du *corpus callosum*, avec la seringue de Pravaz, des solutions d'argentum nitricum, de la formaline ou de la formaline mélangée d'encre de Chine, dans la cavité du ventricule latéral sous le *corpus callosum* à des lapins.

Une telle injection a en général pour résultat la perte complète de la connaissance et la prostration de l'animal. Il reste dans cet état 3-24 heures, et il meurt sans avoir repris connaissance.

Chez des animaux narcotisés, des lapins et des chiens, j'ai trépané le crâne environ près de la partie antérieure du *corpus callosum*, du côté latéral, chez des lapins et près de l'extrémité transversale du *sulcus cruciatus*, chez des chiens. Par l'ouverture du trépan j'introduisais (Fig. a) : ou une aiguille avec pointe en forme de lance (*a*) (Lapin) ou une aiguille de Bernard (*b*) (chien) ou enfin un instrument spécial, plat, émoussé, large de 3 millimètres, d'où, si l'on presse sur le bout supérieur, se déclenchent deux petits canifs avec leurs tranchants, dirigés en haut et en dehors (*c*).

J'introduisais ces instruments, en déviant un peu de la *fissura longitudinalis cerebri*, pour ne pas léser le sinus longitudinal par la surface supérieure du cerveau vers en bas et un peu vers le dedans.

Quand l'extrémité de l'instrument (*c*) devait se trouver dans le fornix,

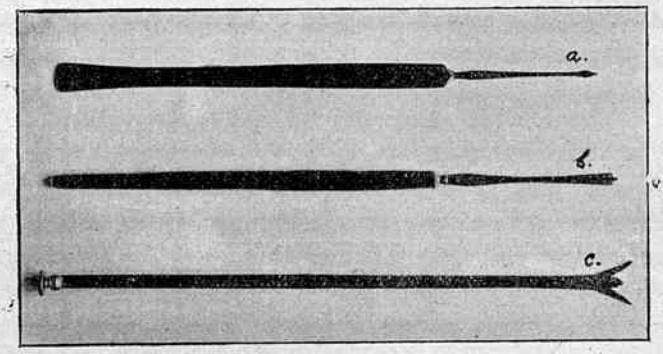


Fig. a.

je faisais déclencher les petits canifs et je m'efforçais de détruire ou la moitié relative du *fornix* ou le *fornix* tout entier.

Dans d'autres cas j'introduisais l'instrument, penché obliquement en dedans et je m'efforçais de le faire passer, en poussant au-dessous du *corpus callosum* à la partie opposée, dans l'intention de léser le *fornix* et ses *crura* du côté opposé.

De tous les animaux soumis à ces opérations, je n'en veux mentionner, que deux, qui supportèrent bien l'opération et se rétablirent complètement.

Certains phénomènes disparurent, alors que les autres restaient stationnaires. Les animaux furent tués trois mois après l'opération, leurs cerveaux durcis avec de la formaline et puis soumis à un examen qui devait faire constater les lésions expérimentales.

Le premier animal est un lapin qui fut trépané après narcotisation par du chloralhydrate introduit dans l'estomac, à gauche, du côté latéral de la ligne méridienne, un peu en arrière de l'extrémité antérieure du *corpus callosum*.

Par l'ouverture du trépan il fut introduit une aiguille avec une lance au bout (*a*) dans une direction fortement inclinée vers le dedans, au-dessous du *corpus callosum*, dans le but de léser le *fornix* du côté droit opposé, ainsi que ses embranchements.

Après que l'animal eut perdu connaissance et après prostration complète et des mouvements forcés réitérés, il devint tranquille le jour suivant, tournant autour de soi-même *vers la droite*, montrant en même temps du nystagmus des yeux et de la tête, en particulier des yeux ; l'oreille *gauche* restait couchée au dos.

De l'examen plus approfondi du lapin, il résulta que l'animal avait une cécité psychique de l'œil *gauche*. De l'avoine ou du choux, qu'on lui apportait du côté gauche, en couvrant l'œil droit, ne provoquaient aucune impression sur l'animal et il semblait que l'intelligence, pour ce qu'il avait vu, lui faisait évidemment défaut. Si on venait à découvrir l'œil droit il commençait à flairer l'avoine ou le choux offert, et se hâtait de le saisir.

Du côté gauche il se manifestait aussi une surdité psychique. Le son strident d'un petit sifflet en métal, qu'on tenait à son oreille *gauche*, ne provoquait aucun mouvement de cette oreille ; en second lieu l'animal entendait évidemment très bien le son et devenait excité, mais il ne prêtait aucune attention à l'objet duquel le son sortait. Par contre le même instrument sonore provoquait, si on le tenait au niveau de l'oreille droite, immédiatement un mouvement de l'oreille, l'animal tournait vite la tête vers la source du son pour la flairer.

En ce qui concerne le sens olfactif on pouvait seulement constater que l'animal ne réagissait pas aux objets odorants offerts du côté gauche, tandis qu'il flairait immédiatement ceux offerts du côté droit.

Les extrémités *gauches*, le côté *gauche* du cou et du tronc étaient insensibles aux excitations tactiles ; pour les irritations douloureuses du côté gauche l'animal sentait visiblement de la douleur, devenait inquiet, mais ne prêtait pas d'attention au lieu d'où provenait l'excitation ; par contre les irritations tactiles et de douleur du côté droit attiraient immédiatement l'attention de l'animal, qui cherchait à les éviter.

Avec le temps les mouvements de manège et le nystagmus cessèrent peu à peu et il persista comme phénomènes stationnaires la cécité psychique de l'œil *gauche* et la surdité psychique de l'oreille *gauche*. Chaque fois que l'animal prêtait attention à des sons quelconques et à des images

optiques, il réagissait avec l'oreille droite, pendant que l'oreille *gauche* restait couchée. La sensibilité tactile des extrémités gauches et de l'oreille gauche, ainsi que le sens olfactif du côté gauche étaient seulement diminuée. Quant au reste l'animal paraissait complètement normal.

L'étude anatomique entreprise 3 mois environ après démontra (voir les reproductions photographiques des sections de cerveaux de lapins, Pl. I, fig. 1-2) que l'aiguille poussée à travers l'hémisphère gauche, avait pénétré à peu près dans les limites postérieures du *fornix*, au-dessous du *corpus callosum* dans le ventricule droit, qu'il avait lésé le *crura fornicis* à droite et le *nucleus caud. dext.* qu'il avait d'abord pénétré dans une direction allant un peu en arrière dans le *crus post. dex. fornicis*, s'égarant au *cornu Ammonii*, et qu'il avait en outre fait avec sa lance une entaille perpendiculaire au Medianebene vers en bas, en sectionnant le *fornix* quelque peu vers l'arrière de la *commissura anterior*, de ses apophyses droites postérieures et latérales.

Non loin du bord extérieur de la *substantia perf. ant. dex.* l'instrument avait touché l'os.

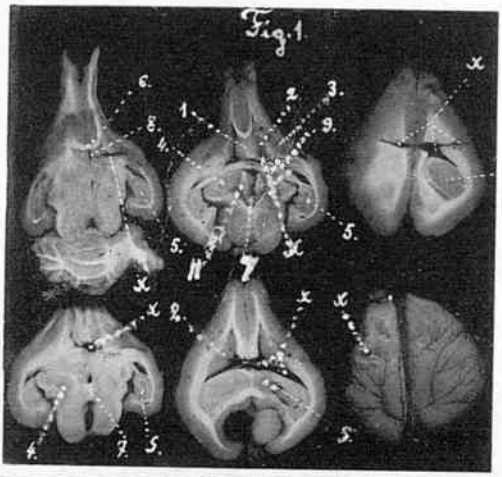
Presque tout le *corpus fornicis* du côté droit était intact, le *n. opticus dex.* était également complètement intact et les ventricules du cerveau absolument libres.

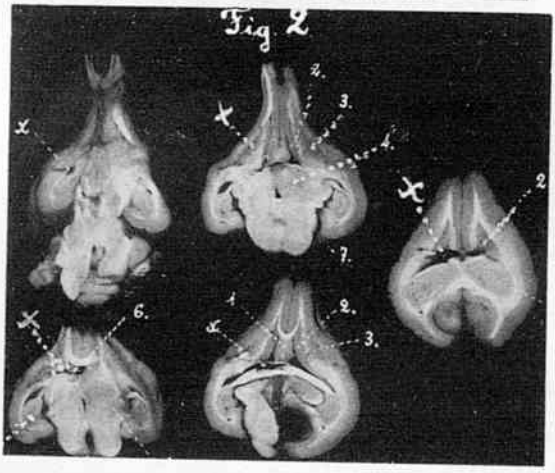
Le second animal est un chien auquel on avait fait une injection de morphium acet. et qu'on avait soumis ensuite à une profonde narcose par l'action du chloroforme et de l'éther sulfurique. Le crâne fut trépané du côté gauche à l'extrémité transversale gauche du *sulcus cruciatus*. Par l'ouverture du trépan, située un peu vers l'arrière de l'extrémité transversale gauche du *sulcus cruciatus* (fig. 3, *x*), une aiguille de Bernard (*b*) fut introduite dans la direction en bas en dedans, dans l'intention de léser le *fornix* du côté gauche.

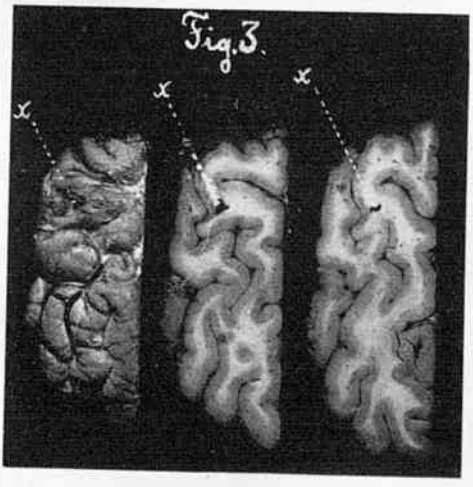
Une prostration complète de l'animal avec perte de la connaissance eut lieu. Le troisième jour l'animal commençait à lamper du lait et tournait autour de soi vers la *gauche*. En outre on pouvait constater par un examen attentif la cécité psychique de l'œil *droit*.

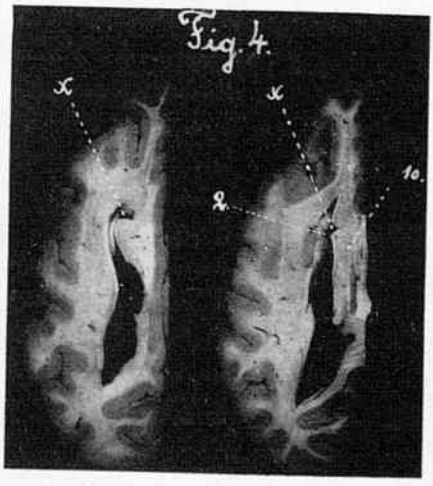
Si on couvrait l'œil gauche et si on tenait un morceau de viande ou de pain devant l'œil droit, on n'obtenait aucune réaction de l'animal, bien que l'animal vît sans doute l'objet présenté ; mais si on découvrait l'œil gauche, l'animal saisissait immédiatement le morceau. En deuxième lieu on constatait chez l'animal la surdité psychique de l'oreille *droite*. Le son strident d'un sifflet de métal, tenu devant l'oreille droite, parvenait visiblement à sa perception, l'animal devenait inquiet, mais il ne savait pas où il devait chercher l'objet de son inquiétude.

Par contre le même objet sonore provoquait, si on le tenait devant l'oreille gauche, immédiatement l'attention de l'animal. En troisième



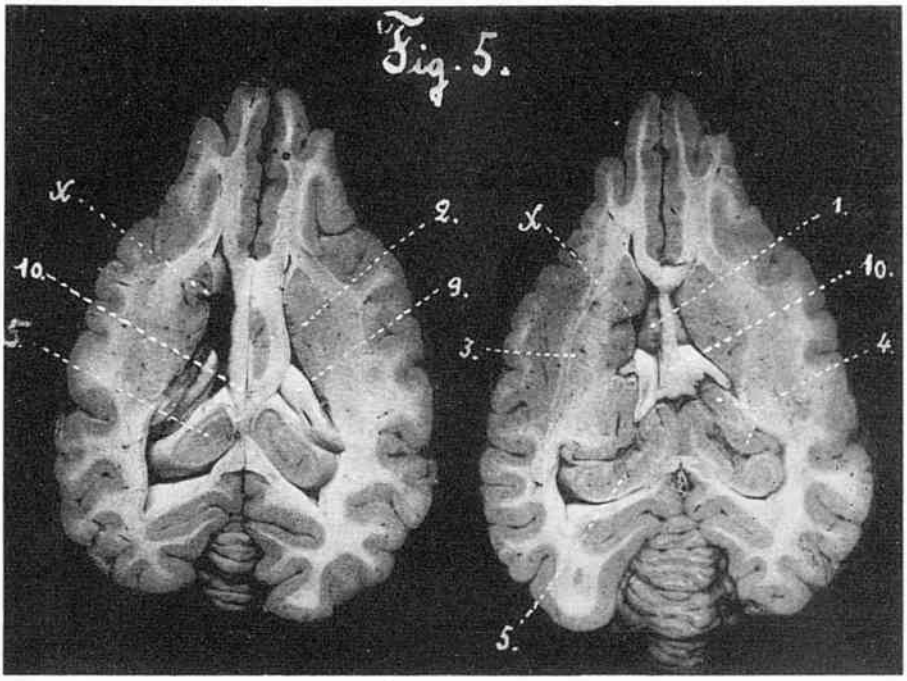


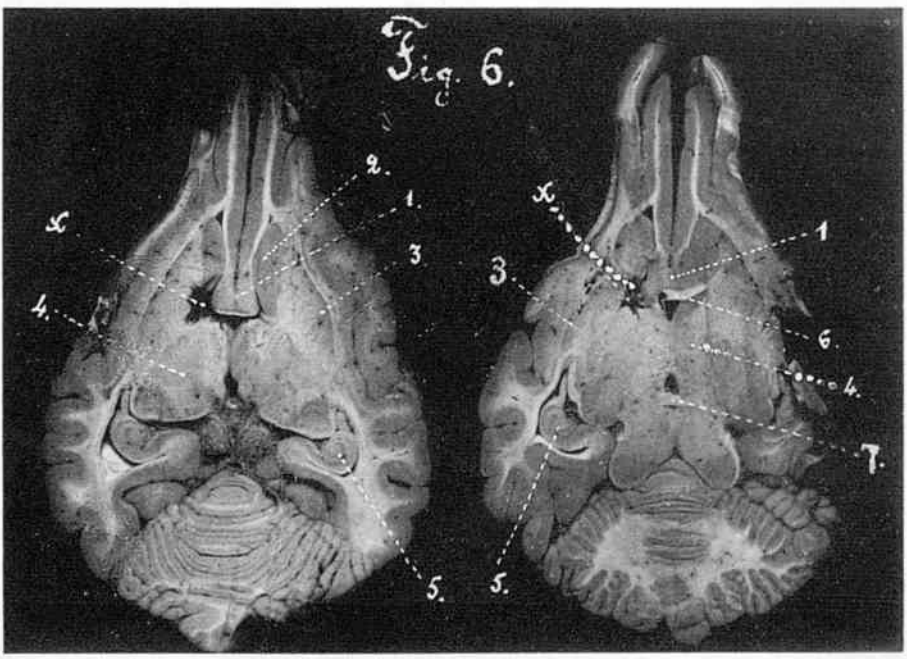




LE SIÈGE DES PROCESSUS CONSCIENTS CHEZ LES ANIMAUX

(Tchiriew)





LE SIÈGE DES PROCESSUS CONSCIENTS CHEZ LES ANIMAUX

(Tchiriew)

lieu le sens olfactif de la narine *droite* et la sensibilité tactile de la moitié du côté *droit* du corps et des extrémités étaient aussi presque totalement perdus, toujours chez le même chien. L'animal s'apercevait des irritations de douleur du côté *droit* du corps, mais il ne savait visiblement pas quel avait été l'endroit exposé à l'irritation.

Plus tard le sens olfactif et la sensibilité tactile du côté droit revinrent dans une mesure considérable, et l'animal cessa d'exécuter des mouvements de manège en cercle vers la gauche. Comme manifestations stationnaires demeurèrent la cécité psychique de l'œil *droit* et la surdité psychique de l'oreille *droite*. Du reste la chienne faisait vers la fin du deuxième mois l'impression d'un animal complètement sain et éveillé ; elle fit des petits, qu'elle mangea. Au bout de trois mois on tua l'animal (1).

De l'autopsie il résulta, comme les clichés photographiques des coupes du cerveau le montrent (2) (Pl. I et II, fig. 3, 4, 5, 6 et 7), que l'instru-

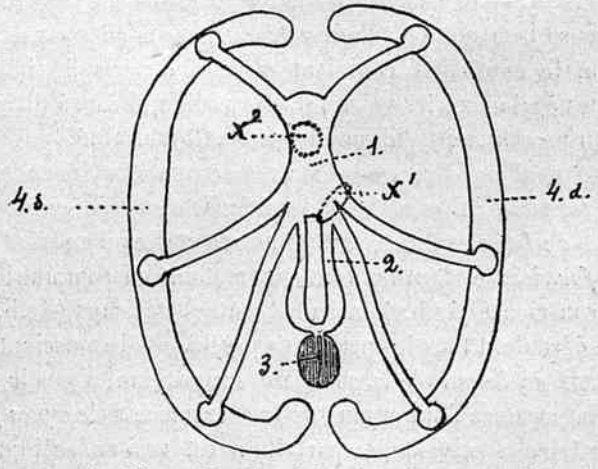


Fig. b. — *Crus ant. fornicis.* — Dessin schématique des centres de l'écorce, du fornix et des voies de communication entre eux.

ment, qui était passé un peu en arrière de l'extrémité transversale gauche du *sulcus cruciatus*, avait lésé le *nucleus caud. sin.* qu'il avait détruit en arrière à gauche du *corpus fornicis*, tous ses *crura* postérieurs et latéraux et *taeniae* du côté gauche, les *commissura anter sin.* et qu'il avait touché, passant à gauche à 1 millimètre de distance du *lumen* de l'*infun-*

(1) J'ai fait la démonstration du lapin et du chien devant plusieurs collègues de notre Université : les cerveaux des animaux furent conservés dans le laboratoire physiologique.

(2) Tous les clichés photographiques des sections des cerveaux du lapin et du chien furent pris par mon collègue très estimé, M. le professeur d'anatomie humaine F. A. Stephanis et par son assistant M. le Dr Owen. Je remercie ces Messieurs chaleureusement.

dibulum et du *tuber cinereum*, l'os basal en dehors du *tractus op. sin.*

Et de nouveau presque tout le *corpus fornicis*, excepté sa partie gauche postérieure, restait intact ; les ventricules du cerveau étaient également libres.

Nous avions réussi conséquent à obtenir par un lapin et un chien produisant l'impression d'animaux, auxquels on aurait enlevé les centres d'écorce suivants : le centre de la vue, de l'ouïe, en partie de l'odorat et les centres dans lesquels l'animal reçoit le sentiment de son propre corps (sentiments corporels), et cela chez le chien du côté gauche, chez le lapin du côté droit. Mais, comme tous les centres cités étaient complètement intacts et que par contre les *crura* postérieurs et latéraux et *taeniae fornicis* furent constatés lésés du côté gauche chez le chien, la moitié gauche des *commissura ant.* y comprise, et du côté droit chez le lapin, nous avons le droit d'en tirer la conclusion, que par ces lésions, la connexion entre les centres d'écorce, — chez le chien : les gauches, chez le lapin : les droits, — et de *cette* partie du cerveau a été interrompue, dont les fonctions se trouvent en relation étroite avec la conscience, la volonté, la mémoire, le sentiment conscient corporel etc. de l'animal ; étaient interrompues également les voies vers la partie qui sert à diriger l'attention vers un processus psychique inconscient déterminé.

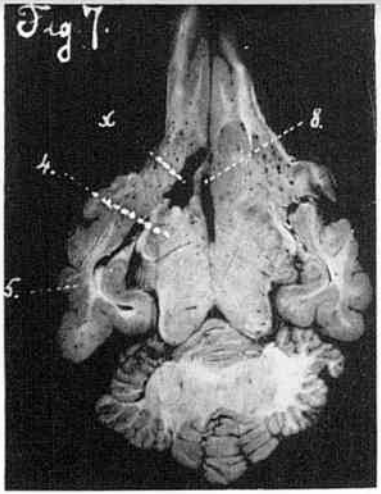
Par conséquent nous sommes forcés de considérer les *masses grises* du *corpus fornicis impair, le 5e ventricule compris, comme étant le seul organe de la conscience chez l'homme et chez l'animal* Les *crura* et *taeniae fornicis* seraient les voies qui mettent en communication l'organe de la conscience (fig.b, 1) avec les centres corticaux (fig.b, 4 s. 4 d.), lieux où se déroulent tous les processus psychiques inconscients.

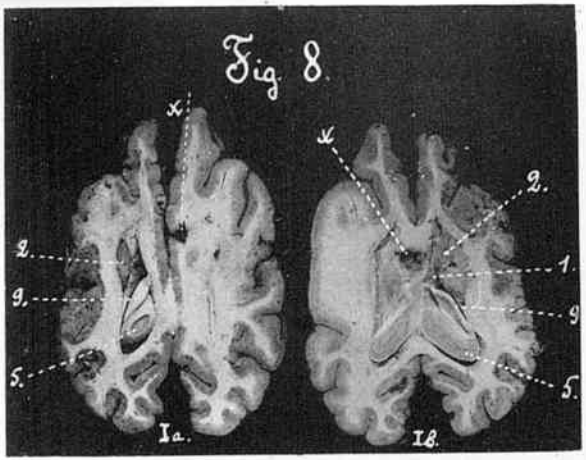
Directement en faveur de la première supposition, à savoir qu'on doit attribuer l'importance d'un organe de la conscience au *corpus fornicis* je citerai l'expérience suivante, imparfaite il est vrai en ceci que l'animal survécut à l'opération seulement 5 jours. Les résultats de la section de son cerveau sont reproduits photographiquement (Pl. III, fig, 8, 9, 10 et 11).

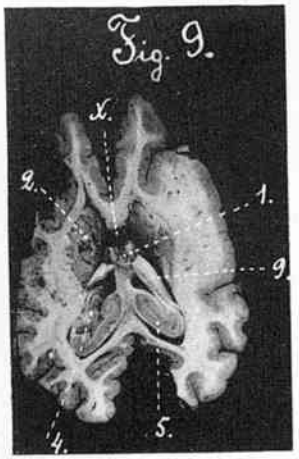
Le chien fut soumis à la narcose par la morphine et le chloroforme avec éther sulfurique. Par l'ouverture du trépan on introduisit un instrument plat, émoussé (*c*) un peu en avant de l'extrémité transversale droite du *sulcus cruciatus* et on perça un peu en dedans et du côté opposé ; quand l'instrument eut touché à l'os, on fit déclencher les petits canifs et on releva l'instrument un peu en haut.

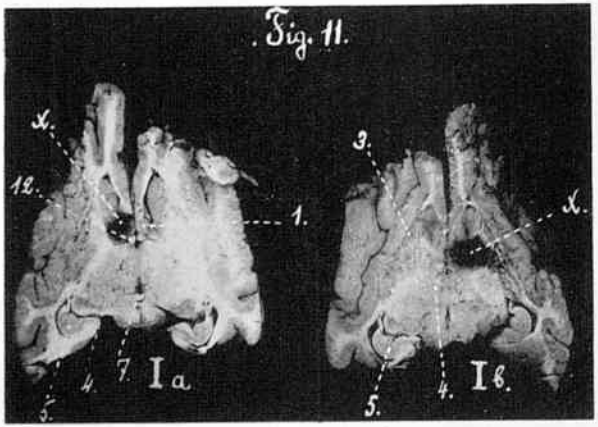
L'animal resta couché après l'opération environ 48 heures sans mouvement et sans connaissance, la jambe de devant allongée et les muscles tendus.

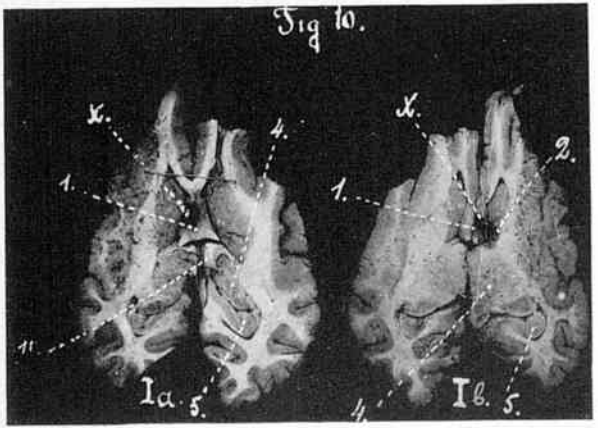
Le troisième jour on essaya d'introduire avec la sonde d'estomac par la bouche un peu de lait. Lorsqu'on mettait l'animal sur les pieds, il


Fig 7.
x
8.
4.
5.


Fig 8.
x
x
2.
1.
2.
9.
9
5.
5.
Ia.
Ib.


Fig. 9.
x.
2.
1.
9
4.
5.


Fig. 11.
x.
12.
1.
3.
x.
4.
7.
Ia.
5.
5.
4.
Ib.


Fig 10.
x.
4.
1.
x.
2.
1.
11.
Ia.
5.
4.
Ib.
5.

restait debout et faisait, quand on le poussait, quelques pas autour de soi à gauche. A l'appel et à d'autres excitations il ne réagissait absolument pas, montrant par conséquent une perte complète de la conscience. De temps en temps il se relevait un peu de sa position couchée sur les jambes de devant et tout en restant immobile dans un état inconscient, il émettait des sons plaintifs, tout en exécutant avec les jambes antérieures des mouvements saccadés.

Il vivait ainsi encore 4 jours, sans avoir repris conscience ; il mourut dans la nuit du 5e au 6e jour.

La section du cerveau démontra que l'instrument avait déjà atteint la ligne du milieu à la hauteur du *corpus callosum* et qu'il était dévié un peu vers la gauche et enfin, qu'il avait détruit le *corpus fornicis* exactement au milieu de son axe longitudinal un peu à gauche. En outre l'instrument avait pénétré quelque peu en arrière, avait lésé le *nucleus cand. sin.*, détruit les *commissura ant. sin.* et était ressorti par la *substantia perfor.ant.sin.* tout près de l'angle gauche du *chiasma nervi opt.*

Par conséquent on avait réussi, dans ce cas, à léser le *corpus* du fornix lui-même. L'animal se trouvait en état de perte complète de la conscience, de laquelle il ne revenait plus jusqu'à sa mort. Comme l'animal n'a vécu que 3 jours, on peut supposer que le *corpus fornicis* ne fonctionnait pas dans toute son extension, bien qu'il fût directement détruit, en particulier au milieu et un peu du côté gauche.

Ainsi cet essai sert à la confirmation, que le *corpus fornicis* renferme en soi-même réellement la conscience et avec elle les fonctions psychiques les plus élevées, lesquelles sont naturellement peu développées chez les animaux inférieurs, qui n'ont pas de centres d'association (d'après Flechsig) ou du moins chez qui ils n'existent que dans un degré insignifiant et dans une mesure beaucoup plus infime que chez l'homme.

Ici il faut ajouter que M. le professeur Flechsig dit dans son œuvre *Gehirn und Seele*, et il a l'habitude de ne parler que des choses qui lui sont positivement connues :

« Nach der Meinung zahlreicher *neuerer* (!) Forscher ist *nur die graue Rindensubstanz der Grosshirnlappen*, die *Grosshirnrinde*, fähig Bewusstsein zu vermitteln. Dieser Satz ist indess *Reineswegs* endgültig erwiesen (p. 12). »

D'ailleurs le même professeur Flechsig et le Dr A. Gianelli sont parvenus — à la suite de la comparaison des cas décrits de maladie des *lobi frontales* ou cerveau frontal, dans les environs duquel se trouve le fornix avec le 5e ventricule, — à la conclusion que justement les maladies de cette partie ont pour conséquence un dérangement psychique, avec changement du caractère du malade, affaiblissement et perte complète de sa conscience.

Maintenant, si nous nous souvenons que parfois des blessures profondes des circonvolutions frontales avec perte de substance cérébrale et suppuration peuvent être guéries et sans laisser presque de traces chez les malades et sans qu'elles soient suivies d'un dérangement psychique quelconque, il nous paraît évident que tout ceci indique, en comprenant les cas de Flechsig et de Gianelli, que le dérangement psychique ne dépend pas de la maladie du cerveau frontal lui-même, mais de la lésion des organes avoisinants, par conséquent des parois du 5e ventricule et particulièrement du *corpus fornicis* lui-même.

Enfin, comme nous l'avons cité antérieurement, des observations nombreuses des neuropathologues depuis le commencement jusqu'à nos jours témoignent que des changements stables des parois des cavités intérieures du cerveau, ainsi que des tumeurs et des hémorragies des dites cavités conduisent inévitablement à la perte prolongée ou définitive de la conscience, à l'état soporifique et au coma.

Il nous reste encore à faire mention du centre des sentiments de douleur.

Des observations chez des malades souffrant de névralgie, particulièrement dans les cas de tabes dorsalis, il résulte comme étant probable que les voies qui propagent le sentiment de la douleur commencent comme cordons indépendants seulement dans la moelle épinière, cependant qu'elles n'existent pas comme telles dans le système nerveux périphérique. Beaucoup de raisons parlent en faveur de ceci que toutes les voies de la douleur du système nerveux central s'unissent quelque part dans les environs du *conarium* (fig. b, 3) resp. *ganglia habenulae*; dans les *taeniae thalamorum opt.* se trouvent les voies, par lesquelles la conscience réagit aux irritations de douleur.

Avec ceci les cas de maladie du *conarium*, cités ci-dessus et recueillis par M. le Dr Schultz, se trouvent complètement d'accord. Il est vrai que je n'ai encore apporté aucun résultat expérimental en faveur de cette supposition ; mais la confirmation de mon opinion par l'expérience n'offre pas de difficulté particulière.

Les conclusions auxquelles je suis arrivé à la suite de tout ce que j'ai expliqué plus haut, consistent en ce qui suit :

Toutes les fonctions psychiques des animaux et de l'homme se laissent diviser en conscientes et inconscientes.

Les fonctions psychiques inconscientes siègent dans l'écorce du cerveau ; les conscientes, dans le fornix avec le 5e ventricule. L'organe de la conscience a par conséquent son siège dans le *fornix* même et dans le 5e ventricule.

Les *crura* et *taeniae fornicis* unissent le dernier avec les centres de

l'écorce des hémisphères et avec le *conarium* (3) — (fig. b, 4 *d* et 4 *s*). Si la conscience ou l'attention se dirige vers un centre cortical quelconque, les processus s'y déroulant parviennent à notre conscience ; si l'attention est dirigée vers un centre quelconque des centres de l'organe de la pensée d'après Flechsig (Denckorgane) dans lequel le processus de s'inculquer un objet, une circonstance etc. quelconque s'est déjà déroulée à différentes reprises, cet objet réapparait, comme on a l'habitude de dire, dans notre mémoire et nous revient à la conscience, comme nous ayant été connu déjà antérieurement.

Donc la reproduction spontanée d'impressions quelconques, qui étaient déjà entrées antérieurement dans notre conscience, a lieu de cette façon. Si je veux consciemment exécuter une action quelconque, je dirige mon attention vers les centres corticaux relatifs des impulsions de la volonté. et l'action a lieu avec ou sans la participation de la conscience. De la même façon, si à la suite de conditions quelconques le centre de douleur, situé quelque part dans le voisinage de la gl. pinealis, est excité et si cette excitation se propage par les *taeniae thalamorum opt.* au fornix, nous sentons la douleur, qui est localisée à un point déterminé du corps grâce à l'excitation de la peau *locale* tactile ou d'autres nerfs.

Si on détruit d'un côté ensuite les voies postérieures, latérales et inférieures, qui unissent le fornix avec les centres d'écorce de l'hémisphère relative du grand cerveau (Fig. b, x^1) comme je l'ai fait chez le lapin et le chien qui survécurent à l'opération, les processus psychiques inconscients, qui sont excités dans ces centres corticaux de la part des organes du sens du côté opposé, n'atteignent pas l'organe de la conscience et ne sont pas aperçus par conséquent consciemment.

Mais lorsque j'ai détruit le *fornix* même (fig. b, x^2) chez un animal qui survécut 5 jours à l'opération, on pouvait constater chez lui une perte complète de la conscience et il mourut aussi dans cet état inconscient.

En terminant mon travail, je dois dire que beaucoup de choses nous restent encore inconnues. Bien que mes essais ne soient pas assez nombreux et que beaucoup de questions y relatives aient besoin d'un éclaircissement ultérieur, au moins la question capitale du substratum anatomique de l'âme resp. de la conscience est résolue en général et je suis parvenu à tracer un plan général du substratum des fonctions psychiques inconscientes et conscientes.

Je remercie chaleureusement mes assistants, M. le Privat-Docent Dr med. A. W. Leontowitsch et M. le Baron Dr E. E. Maydell, pour m'avoir prêté leur assistance dans les présentes recherches expérimentales.

Kiew, juillet 1907.

LÉGENDES DES PLANCHES.

Planche I. — Fig. 1. — Cerveau d'un lapin, divisé en sections horizontales séparées prises d'en haut.

X. Lésion par la pointe de l'aiguille en forme de lance ; sa direction d'en haut à gauche (section droite inférieure *X.* vers en bas à droite, section gauche supérieure *X.*)

1. Fornix.
2. Nucl. caudatus.
3. Nucl. lentiformis.
4. Thalamus opt.
5. Cornu Ammonii.
6. Commissura ant.
7. Commissura post.
8. Partie inférieure du 3e ventricule.
9. Crus post.fornicis ad cornu Ammonii.
11. Taeniae thal. opt.

Fig. 2. — Les mêmes,5 sections de cerveaux de lapins prises d'en bas. *X.* et les chiffres ont la même signification que précédemment.

Fig. 3. — Sections horizontales, prises d'en haut, inclinées un peu de droite à gauche de l'hémisphère gauche du cerveau du chien.

X. Lieu de percement de l'aiguille de *Bernhard* dans l'hémisphère gauche du grand cerveau, un peu vers l'arrière de l'extrémité de l'embranchement transversal gauche du sulcus cruciatus. Les nombres ont la même signification, que chez les images précédentes des sections du cerveau du lapin.

Fig. 4. — Les 2 sections suivantes horizontales de l'hémisphère gauche du cerveau du chien.

X. Les lésions provoquées par l'instrument.

10. Corpus callosum.

Planche II. — Fig. 5. — Les 2 sections horizontales suivantes de tout le cerveau du chien.

Signification de *X* et des nombres comme précédemment.

Fig. 6. — La même que fig. 5.

Planche III. — Fig. 7. — La section suivante du cerveau du chien et les nombres ont la même signification que précédemment.

Fig. 8. — 2 sections horizontales du cerveau du chien, qui survécut à l'opération seulement 5 jours.

Ia d'en haut.

Ib La même section d'en bas.

Fig. 9. — La section suivante du cerveau du même chien, vue d'en haut. X et les nombres, comme avant. La place en blanc désignée *X* provient de ce que le coagulum était tombé.

Fig. 10. — Les 2 sections suivantes horizontales du même chien.

Ia d'en haut.

Ib La même section, vue d'en bas.

X et les nombres comme avant.

Fig. 11. — Les 2 sections horizontales suivantes du même cerveau de chien.

Ia d'en haut.

Ib La même section vue d'en bas.

X et les nombres comme avant.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
Séance du 9 janvier 1908

LE MÉCANISME DE LA CONTRACTURE CHEZ LES SPASMODIQUES, HÉMIPLÉGIQUES OU PARAPLÉGIQUES

PAR

le Dr **NOICA.**

BIBLIOTHÈQUE DES SALPÊTRIÈRE

Avant d'exposer nos idées personnelles sur la physiologie pathologique des contractures, nous tenons à résumer en quelques pages les théories de nos devanciers ; elles ont été un guide précieux pour les recherches que nous avons entreprises à ce sujet, et dans leur ensemble ont préparé le terrain à de nouvelles investigations.

La théorie la plus ancienne est celle de Follin. Pour lui la contracture est la déformation des membres provoquée par l'altération des muscles ou par la rétraction des parties molles. Quoique cette théorie n'explique pas le mécanisme de la contracture, elle est bonne en ce sens qu'elle explique comment à la suite d'une longue contracture il se produit des déformations définitives dans les attitudes des membres. Une autre théorie est survenue après, attribuant le phénomène à la rigidité permanente et chronique des muscles, et le plus ordinairement des muscles fléchisseurs. C'est la théorie de *Chomel*. C'était reconnaître un fait, mais non l'expliquer. Le fait lui-même n'était pas complètement décrit : si au bras nous avons une contraction des fléchisseurs, au membre inférieur nous avons habituellement une contraction des extenseurs. Hitzig ajoute encore, comme critique à cette théorie, que si la contracture dépendait seulement d'une masse plus grande des muscles du côté de la flexion, il n'y pas de raison pour qu'elle ne se voie pas aussitôt après l'apparition de la lésion ou au bout de quelques jours, et pour qu'on ne la trouve pas dans les paralysies du nerf radial.

Duchenne de Boulogne attribue la contracture à une excitation venant du cerveau, l'excitation partant des parois du kyste hémorragique cérébral qui sont enflammées. La première partie de la proposition nous paraît vraie, prise absolument dans le sens général, mais la seconde qui veut localiser le point d'excitation dans les parois du kyste hémorragi-

que ne correspond pas à la réalité (1). Voici la critique de M. Hitzig :

Si la contracture est la conséquence d'une irritation d'un corps étranger, la contracture se fait tard, trois à quatre mois après l'hémorragie ; mais en admettant que l'inflammation se produise si tard, pourquoi la contracture persiste-t-elle des années et même s'aggrave-t-elle. Est-ce que l'inflammation persiste des années elle aussi ? et puis s'aggrave-t elle aussi avec les années comme la contracture ?

Sauvages, *Lallemand*, *Cruveilhier*, *Andral*, *Durand-Fardel*, etc., soutiennent que la contracture signifie une lésion de la convexité ou des ventricules par un épanchement liquide. Nous ne disons pas qu'une de ces lésions ne puisse pas produire de la contracture, surtout de la contracture précoce, mais même dans le cas de contracture tardive, il ne suffit pas d'expliquer un phénomène en énonçant une lésion anatomique ; et puis, comme dit Hitzig, il y a des autopsies très nombreuses de contractures sans épanchement supposé sur les surfaces libres du cerveau.

Todd (2) distingua le premier deux sortes de contractures : la contracture précoce se produisant au moment de l'attaque ou bientôt après, et la contracture tardive qui survient quelque temps après que les membres sont restés à l'état flasque.

En résumé jusqu'à Bouchard la contracture, qu'elle soit précoce ou qu'elle soit tardive, était regardée comme la conséquence d'un processus irritatif siégeant dans l'encéphale et résultant soit de la pénétration du caillot dans les ventricules ou sur la surface du cerveau, soit de l'encéphalite développée autour du foyer intracérébral.

Mais les études de *Cruveilhier*, *Türk*, *Charcot* et *Turner*, *Charcot* et *Vulpian*, *Gübler*, *Cornil* et enfin et surtout celles de Bouchard (3) sont venues démontrer que dans les hémiplégies avec contracture tardive, il existe une dégénérescence des faisceaux pyramidaux et qu'à la place de ces faisceaux, il se produit un tissu conjonctif cicatriciel de réparation. Ce tissu conjonctif irrite les cellules motrices des cornes antérieures de la moelle du côté correspondant, d'où le phénomène de contracture. Que la dégénérescence du faisceau pyramidal existe et joue un grand rôle dans le phénomène de la contracture, on ne peut pas le contester, mais dire que le tissu conjonctif (et l'on conteste aujourd'hui qu'il y ait là du tissu conjonctif) irrite les cellules motrices, personne ne l'admet plus. Le fait

(1) Il est bien entendu que par ce mécanisme Duchenne de Boulogne veut expliquer les contractures tardives, du moment qu'il parle des parois du kyste.

(2) R B. Todd, *Clinical lect. on paralysis, certain diseases of the brain and other affections of the nervous system*. London, 1856 (cité par Bouchard, Arch. de méd., 1856, II, p. 276).

(3) Bouchard, *Des dégénérations secondaires de la moelle épinière*. Arch. gén. de méd., 1866.

que nous devons retenir c'est la découverte de cette lésion (dégénérescence du faisceau pyramidal) et cette idée physiologique que pour qu'il existe de la contracture il faut que les cellules motrices des cornes antérieures soient excitées. La dégénérescence du faisceau pyramidal a une grande importance dans le phénomène de contracture, parce qu'il prive l'organisme de sa fonction, d'où production de contracture, mais cette dégénérescence n'est pas indispensable parce que la contracture peut se produire sans elle. Il faut seulement que les cellules cérébrales, d'où partent ces fibres, soient lésées ou que le faisceau soit interrompu dans son trajet et l'organisme souffrira alors de son manque de fonction. M. Bouchard et ses successeurs ont observé le fait anatomo-pathologique et sa présence très fréquente, et alors ils ont cru expliquer le phénomène de la contracture par simple phénomène d'excitation, parce qu'ils étaient convaincus des idées anciennes que la contracture est la suite d'une excitation ; les anciens disaient excitation du cerveau ; Bouchard dit excitation de la moelle.

A cette époque d'autres auteurs comme *Leubuscher*, *Luys* (1), *Cornil* et *Charcot* (2) attribuaient la contracture aux lésions des nerfs qu'ils constataient dans les membres paralysés. Mais Bouchard a répondu à cette théorie que si la contracture est la règle dans les hémiplégies anciennes, la névrite périphérique est l'exception.

Les constatations de Bouchard s'affirmaient d'autant plus que dans la sclérose en plaques, dans le tabes combiné, dans la sclérose latérale amyotrophique, dans toutes ces maladies qui s'accompagnent de contracture, on voit une lésion de dégénérescence des faisceaux pyramidaux.

On a cru un moment que le phénomène de la contracture tardive était expliqué, quand survinrent les cas de paraplégie spasmodique sans lésions dégénératives des faisceaux pyramidaux de *Babinski*, *Schultze*, *Fraenkel*, *Philippe* et *Cestan*, *Cestan*, *F. Raymond*, *F. Raymond* et *S. A. Sicard*, etc., et vice-versa les cas de compression médullaire ou de section totale de la moelle cervico-dorsale avec phénomènes de paraplégie flasque et lésions dégénératives du tissu pyramidal de *Bastian*, *Bruns*, *Thorburn*, *Van Gehuchten*, *Kadner*, *Weiss*, *Kahler* et *Pick*, *Egger*, *Schwartz*, *Tooth*, *Ormerod*, *Bowlby*, *Sano*, *Senator*, etc., etc.

Donc la dégénérescence du faisceau pyramidal n'est pas la cause de la contracture. Faut-il déduire de cela que la théorie n'était pas bonne ? quand dans la grande majorité des cas de contracture on trouve cette lésion du faisceau pyramidal ; croit-on qu'on puisse contester son importance ?

(1) *Contributions à l'étude des contractures liées à une altération du système nerveux périphérique*. Gaz. méd., 1859.

(2) Comptes-rendus de la Soc. de biologie, 1863, p. 107.

Brissaud (1), défenseur convaincu de cette théorie de Bouchard, montra par ses expériences célèbres, que si on serre un membre contracturé à sa racine, avec une bande d'Esmarch, on fait disparaître en vingt minutes la contracture existant chez un malade depuis des années. Donc la contracture d'un muscle est un état permanent d'activité, puisque la contracture en général est l'exagération du tonus permanent des muscles, par l'excitation du tissu conjonctif du cordon latéral sur les cornes antérieures de la moelle. Ce qui conduit M. Brissaud à admettre, d'accord avec son maître Charcot, que la contracture est un état de strychnisme permanent de la moelle.

Charcot (2) a bien vu que la contracture, quoique coïncidant avec une dégénérescence du faisceau pyramidal, n'est pas la conséquence de celle-ci, il a vu également que la dégénérescence peut exister sans qu'il y ait de la contracture et vice-versa. Mais exposons ici la théorie même de Charcot (3).

Elle rapporte la contracture permanente dite tardive surtout à la dégénérescence secondaire ou à la sclérose descendante du faisceau pyramidal. Mais d'après Charcot, cette contracture n'est pas, si l'on peut s'exprimer ainsi, *fonction de la sclérose du faisceau pyramidal. La contracture est un symptôme contingent et non pas un symptôme nécessaire de la dégénérescence du faisceau pyramidal.* Dans la règle il est toujours présent, mais il peut fort bien arriver *qu'il fasse défaut, alors même que la sclérose latérale existe, qu'il se manifeste quand la sclérose n'existe pas.* On conçoit en effet, dit Charcot, que l'irritation des cellules nerveuses qui provoque la contracture s'établisse primitivement ou comme conséquence des lésions autres que celles des cordons latéraux. Il en résulte que la cause fondamentale de la contracture spasmodique serait l'excitation des cellules motrices des cornes antérieures de la moelle, irritation analogue à celle que produit la strychnine, mais plus durable. Il y aurait donc identité des résultats entre le strychnisme expérimental et le strychnisme spontané, comme Charcot caractérise l'état tétanique des cellules des cornes antérieures dans ces cas de contracture.

En somme la contracture des hémiplégiques n'est pas, pour le célèbre neurologiste, le résultat d'une rigidité passive, ainsi que le croyait Follin ; elle relève au contraire d'un état d'excitabilité musculaire exagérée. C'est, on n'en saurait douter, dit Charcot, un phénomène comparable à la con-

(1) Brissaud. *Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques.* Thèse de doctorat, 1880

(2) Charcot, *Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière.* Œuvres complètes, t. IV, p. 339.

(3) Reproduit d'après Marinesco, Semaine médicale, 1898, p. 408.

tracture durable, seulement c'est une contraction durable permanente.

Charcot et Vulpian poussent plus loin la question et reconnaissent que le faisceau pyramidal contient aussi des fibres inhibitrices, ce qui explique pour eux la contracture des hémiplégiques hystériques, par la perte du pouvoir inhibiteur du cerveau sur les cellules motrices de la moelle.

Ceci nous fait passer à la *théorie de M. Pierre Marie* (1).

« N'y aurait-il pas lieu de se demander plutôt si le rôle du faisceau pyramidal ne serait pas un rôle d'arrêt analogue, toutes proportions d'arrêt gardées, à celui du pneumogastrique sur le cœur ? Dans cette seconde manière d'envisager les choses, la substance grise médullaire serait encore la véritable machine motrice, mais une machine motrice toujours sous pression, toujours apte à fonctionner. Le faisceau pyramidal aurait pour mission de servir de frein à cette machine, d'empêcher son fonctionnement intempestif et incessant. Si la volonté intervient pour suspendre temporairement cette action inhibitrice dans les fibres de ce faisceau qui correspondent aux centres de la substance grise, préposés à la contraction de tel ou tel muscle, aussitôt ces muscles se contractent par l'exécution du mouvement qui a été désiré. Si, au contraire, cette action inhibitrice est suspendue d'une façon permanente, par suite de la destruction des fibres du faisceau pyramidal, la machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est comme lui interrompue, la contracture survient et persiste. »

Il y a dans la théorie de M. Marie deux idées, l'une que la substance grise médullaire est une véritable machine motrice sous pression, l'autre que le faisceau pyramidal joue le rôle d'inhibiteur, rôle qui lui avait été attribué déjà par Charcot.

Nous pensons que ce rôle d'inhibition existe et que son absence joue un grand rôle dans le phénomène de la contracture ; mais M. Marie, quoiqu'il reconnaisse que les centres moteurs médullaires se trouvent en état d'excitation exagérée au cours de la contracture, ne se demande pas d'où vient cette excitation comme Charcot et Vulpian : il ne croit pas à une excitation par le tissu conjonctif du faisceau pyramidal dégénéré ; pour M. Marie le centre médullaire est excité exagérément, parce que les centres moteurs médullaires sont comme « une machine motrice toujours sous pression, toujours apte à fonctionner. » La comparaison n'est pas tout à fait exacte, nous verrons plus tard ce qui excite les cellules motrices de la moelle.

Mya et *Levy*, *Russell*, *Freud*, *Massalongo* adoptèrent la théorie de P. Marie.

(1) Pierre Marie, *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892, p. 24.

Jusqu'ici il nous paraît qu'on peut résumer les travaux que nous avons exposés en deux mots : au cours de la contracture les centres moteurs médullaires sont en état d'excitation, la force inhibitrice ou frénatrice du cerveau sur ce centre est diminuée, enfin dans la très grande majorité des cas de contracture tardive on constate à l'autopsie une dégénérescence des faisceaux pyramidaux.

Passons maintenant à l'étude des mouvements associés, qui présente les plus grands rapports avec la compréhension du mécanisme de la contracture, et qui est due au grand observateur et expérimentateur de la neurologie moderne, le professeur Hitzig (1).

M. *Hitzig* a fait plusieurs constatations cliniques de haute valeur et il a fait ressortir, lui-même, leur importance, pour expliquer le mécanisme de la contracture.

La simple disparition de la contracture n'apparaît qu'au bout d'une longue période de maladie ; régulièrement après un repos prolongé et surtout après le sommeil de nuit. Tant que les malades, même après le réveil, restent tranquilles au lit, leurs membres restent mous et flexibles.

Hitzig donne des exemples de mouvements associés : Chez un malade avec une contracture apoplectique légère du côté droit : « chaque fois que je lui laisse soulever avec la main gauche un objet lourd, il referme rigidement le pouce et l'index de la main droite qui sont autrement assez flexibles ; etc.» et alors il arrive à cette conclusion : « *Il est bien clair que ces mouvements involontaires apparaissent dans les membres plus ou moins paralysés et ce que nous appelons contracture doit être considéré comme mouvements associés.* »

L'auteur observe que les hémiplégies infantiles sont très favorables pour l'étude des mouvements associés. Ces mouvements apparaissent surtout pendant la marche et dans la station debout et ils disparaissent complètement par suite d'un repos absolu.

D'un autre côté ces mouvements associés peuvent être renforcés également par l'emploi des impulsions volontaires plus fortes. On peut les constater facilement lorsqu'on donne aux enfants des poids de différentes grandeurs dans la main. Plus lourds sont ces poids, plus grande est l'étendue des mouvements associés, anormaux, ainsi que leur intensité.

Où sont localisés ces mouvements ? où est leur siège de production ? Hitzig et Fritch ont montré par l'extirpation du cerveau chez le chien, que la coordination des mouvements volontaires est en corrélation avec l'intégrité de certaines régions corticales et que les pertes de la substance cérébrale correspondant à un membre produisent de l'ataxie dans

(1) Von Dr Ed. Hitzig, *Ueber die Auffassung einiger Anomalien der Muskelinner, vation*. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 3 Band, 1872, p. 312.

ce membre, et même des troubles de la motilité volontaire chez l'homme. Mais si ces mouvements volontaires sont perdus chez l'homme par une lésion du cerveau, nous voyons qu'il existe encore des mouvements associés, comme chez les animaux ; d'où il suit que l'homme doit aussi avoir des centres de mouvements associés, qui doivent être situés au-dessous du cerveau.

Hitzig, fort de ces connaissances d'anatomie comparée, fait cette hypothèse :

« Mais admettons par contre que pendant les processus morbides il se développe un état d'excitation quelconque dans les organes centraux destinés aux mouvements associés, par lesquels la distribution des impulsions échappe à la régularité par la volonté, alors de cette façon on peut expliquer tous les faits. »

En somme Hitzig en vient, après avoir montré que la contracture est un mouvement spasmodique associé, à se dire qu'il est des centres dans le système nerveux qui sont excités pendant la contracture, d'où un état d'excitation, ce que disaient également Charcot et Bouchard.

Mais Hitzig ne constate pas de mouvements associés chez les adultes et croit que c'est parce que l'hémiplégie chez eux est la conséquence surtout des lésions des ganglions centraux, qui sont pour lui les centres des mouvements associés.

Par contre *Westphal* a publié une observation d'hémiplégie chez un adulte avec mouvements associés (1) et rappelle dans son article de 1874 (2) une observation analogue d'*Onimus*, publiée le 27 septembre 1873 dans la Gazette médicale. Pitres parle aussi des mouvements chez les hémiplégiques (3) et fait faire là dessus une thèse très intéressante par son élève Camus (4). Voilà encore un fait acquis : au cours des hémiplégies il existe chez les adultes, comme chez les enfants, des mouvements associés, mais Westphal, Onimus, Pitres et Camus ne parlent pas, comme Hitzig, du rapport entre ces mouvements et la contracture. Mais les mouvements associés ne pouvaient pas faire comprendre tout le mécanisme de la contracture, parce que les mouvements associés se trouvent chez des personnes malades qui n'ont pas de contracture et même chez des personnes saines.

(1) Soc. médico-psychologique, 17 décembre 1870.

(2) Westphal, *Ueber einige Bewegungs-Erschinungen an gelahmten Gliedern.* Arch. Psych. und Nervenkrankheiten, 1874, p. 747.

(3) Pitres *Notes sur l'état des forces chez les hémiplégiques.* Archives de Neurologie, n° 10, 1882.

(4) Camus A., *Des mouvements involontaires provoqués dans les membres paralysés des hémiplégiques par les mouvements volontaires des muscles non paralysés.* Thèse de Bordeaux, 1885.

Parmi les auteurs qui ont étudié ces mouvements à l'état normal un des premiers fut *Müller* (1). Quant au centre qui produit ces mouvements, cet auteur paraît le considérer comme médullaire, l'intervention des centres encéphaliques et de la volonté ne tendant qu'à les faire disparaître : « L'éducation seule nous apprend à isoler l'influence nerveuse quand nous exécutons un mouvement volontaire, de telle sorte qu'elle ne se concentre que sur une certaine somme de fibres primitives partant du cerveau... Le mouvement associé se remarque surtout chez les personnes qui manquent d'exercice, et le but de l'exercice ou de l'éducation des mouvements musculaires est en partie d'apprendre à isoler le principe nerveux sur des groupes particuliers des fibres. Le résultat de l'exercice est donc, par rapport aux mouvements associés, d'éteindre la tendance à leur reproduction. »

Mais cette influence de la volonté devenait impuissante à isoler le mouvement dans tous les cas où l'excitation se faisait sentir avec un certain degré d'énergie, que l'excitation volontaire fût elle même très énergique, ou que les centres nerveux, sous l'influence d'un processus pathologique, eussent acquis une irritabilité plus grande.

Telle est encore l'opinion de *Vulpian* (2) : « Il est clair que, du côté où a lieu le mouvement volontaire, l'excitation part de l'encéphale, et va mettre en activité l'ilot de substance grise de la moelle d'où naissent les fibres nerveuses destinées aux muscles fléchisseurs ; mais pour les muscles du côté opposé, qui se contractent par syncinésie, l'excitation est tout entière d'origine médullaire ; c'est de l'îlot de la substance grise médullaire, mis en activité par l'incitation volontaire, que part le stimulus qui va exciter les îlots homologues de la substance grise de l'autre moitié de la moelle... »

Unverricht montre que les mouvements bilatéraux, symétriques, associés, des extrémités existent chez les hémiplégiques, les hystériques, les enfants normaux et chez les adultes normaux.

Ferré écrit : « Lorsque l'on écrit de la main droite, il ne se passe dans la main gauche aucun mouvement appréciable ni pour celui qui écrit ni pour ceux qui l'observent ; mais si une main étrangère s'oppose au mouvement de la main droite, le sujet en expérience sent bientôt des mouvements dans la main gauche, et les assistants peuvent les constater. »

Damsch a rapporté deux cas de mouvements associés, chez des sujets dont la motilité était intacte.

König (Daldorf) a observé les mouvements associés chez les enfants

(1) Muller, *Manuel de physiologie*. Traduit de l'allemand par J. L. Jourdan, 2e éd., t. II, p. 86. Cité d'après Camus.

(2) Vulpian, Article Moelle. *Dictionnaire Dechambre*, 528.

idiots, paralysés ou non, aussi bien dans les cas de lésion de l'écorce du cerveau que dans ceux des lésions des ganglions de la base.

Katz (1) a fait les mêmes observations.

En résumé la présence des mouvements associés chez des personnes non atteintes de lésions du faisceau pyramidal, était la preuve la plus évidente que les mouvements associés n'expliquaient pas la contracture, et pour l'expliquer on revenait aux idées de Charcot, Vulpian, Bouchard, Brissaud, etc., que la contracture était la conséquence de l'irritation du tissu conjonctif qui suit la dégénérescence du faisceau pyramidal, ou simplement de celle-ci. D'où, d'accord avec les physiologistes, on concluait que chez l'homme dans les cas de lésion transversale complète de la moelle, dans la région cervicale ou dorsale supérieure, l'homme est atteint de paraplégie spasmodique, c'est-à-dire de contracture et d'exagération des réflexes tendineux.

Les choses paraissaient bien établies quand Bastian est venu démontrer par des faits cliniques qu'à la suite de sections complètes de la moelle, le malade, s'il vit encore, présente de la paraplégie flasque. Alors tout paraît tomber, et la clinique ancienne, et la physiologie.

Bastian démontre que s'il n'y a pas de communication entre le cerveau et la moelle il n'y a pas de contracture, d'où les conclusions suivantes de Bastian (2) :

« 1° Nous pouvons admettre que dans les conditions ordinaires, le cerveau envoie à la moelle des impulsions vagues et diffuses, nécessaires à l'activité fonctionnelle propre des centres renfermés dans la moelle. Cette explication suffit pour interpréter les phénomènes négatifs : l'abolition des réflexes et l'abolition de la rigidité ; mais elle ne rend pas compte de ce phénomène positif : l'exagération des réflexes et la rigidité musculaire, ou la contracture, dans les cas où l'influence des hémisphères cérébraux est seule suspendue comme dans l'hémiplégie ;

« 2° Nous pouvons supposer que l'état spécial des muscles que nous appelons tonus musculaire est surtout dû à l'influence que le *cervelet* exerce sur les centres médullaires. Il est très possible que l'abolition de l'influence que l'écorce cérébrale exerce sur certaines parties de la moelle épinière permet à l'influence cérébelleuse d'exciter ces parties plus fortement que dans les conditions normales. Dans ces cas il s'agirait d'une action non contrebalancée de l'énergie cérébelleuse.

« Par quelles voies s'exercerait cette action du cervelet sur la moelle, *action antagoniste* de celle du cerveau ? Il n'y a que deux routes possibles :

(1) Unverricht, Ferré, Damsch, König, Katz, cités d'après Soury, p. 1050.

(2) Cité d'après Van Gehuchten, *L'exagération des réflexes et la contracture*. Journ. de neurologie, 1897.

le faisceau en virgule de Schultze et une voie diffuse à travers la substance grise. »

Jackson, *Thorburn*, *Bruns*, *Bischoff*, *Crocq*, *Marinesco*, etc. soutiennent la même théorie.

Van Gehuchten (1) se rattache aussi à la loi de Jackson-Bastian, mais avec une certaine modification. Le neurologiste de Louvain considère que la contracture de la paraplégie spasmodique est différente comme mécanisme de celle de l'hémiplégie. Pour Van Gehuchten (2) : « la contracture de la paraplégie spasmodique, résultat de l'exagération du tonus musculaire, est l'effet de l'interruption des courants de la *voie directe cortico-spinale* aux cellules radiculaires de la moelle ; soustraites ainsi à l'action inhibitrice, au frein d'arrêt, des neurones du téléencéphale qui sont les cellules d'origine des fibres du faisceau pyramidal, et abandonnées aux stimulations des fibres constitutives de la voie indirecte *cortico-ponto-cérébello-spinale*. »

Au contraire pour Van Gehuchten la contracture post-hémiplégique a une tout autre explication. Elle est la contraction des fléchisseurs qui prédomine sur celle des extenseurs. Quoique les deux soient paralysés, les fléchisseurs l'étant moins que les extenseurs, la contracture se fait du côté des fléchisseurs.

« Si, en effet, l'hémorragie détruit toutes les fibres capsulaires destinées au membre supérieur, par exemple, la paralysie consécutive se montrera au même degré dans le groupe des muscles *extenseurs* et dans le groupe des muscles *fléchisseurs*. Cette hémiplégie restera *flasque*. Si, au contraire, l'hémorragie respecte quelques-unes des fibres capsulaires destinées aux membres supérieurs, *la paralysie* n'envahira pas au même degré tous les muscles correspondants : si elle prédomine dans le groupe des muscles extenseurs, la contracture amènera le type de flexion ; si, au contraire, elle prédomine dans le groupe des muscles fléchisseurs, la contracture amènera le type d'extension. »

Faisons ici un peu de critique. Quant M. van Gehuchten dit que le mécanisme de la contracture chez les hémiplégiques s'explique par la contracture plus forte (prédominante) des muscles fléchisseurs, il ne dit rien de nouveau ; cette théorie a été la première dans la science pour expliquer le mécanisme de la contracture. Mais personnelle ou non, elle ne fait que constater un fait : au membre supérieur la contracture se fait en flexion parce que les fléchisseurs sont plus forts même normalement que les extenseurs, et au membre inférieur la contracture se fait

(1) V. Van Gehuchten, *Anatomie du système nerveux de l'homme*. Louvain, 1897, p. 869-874.

(2) Soury, p. 1131.

en extension, parce que même à l'état normal les extenseurs du membre inférieur sont plus forts que les fléchisseurs. M. van Gehuchten va plus loin que les anciens, il veut expliquer le fait par l'anatomie, malheureusement il ne peut pas le prouver par des pièces. Mais peut-on admettre cette théorie anatomique de M. van Gehuchten ?

Si un jour l'hémorragie produit une lésion plus forte sur les fibres capsulaires correspondant aux extenseurs, il y aura contracture du bras en flexion, qu'un autre jour elle atteigne plus fortement les fibres correspondant au groupe des fléchisseurs, on verra se produire la contracture en extension. Le même raisonnement peut s'appliquer à la contracture des membres inférieurs. Nous pouvons encore moins expliquer pourquoi dans la presque totalité des cas chez l'adulte, la contracture se produit en flexion du membre supérieur et en extension au membre inférieur, car il est curieux que l'hémorragie, sur le même hémisphère, semble ainsi détruire certaines fibres plutôt que d'autres.

La théorie de van Gehuchten ne peut donc pas nous satisfaire.

Mais si nous résumons la théorie de Bastian-Jackson : à l'état normal le cervelet excite les cellules des cornes antérieures et le cerveau inhibe ces excitations, et s'il survient une lésion qui empêche l'influence du cerveau, alors le cervelet reste seul et excite la moelle, d'où le tonus exagéré (la contracture), d'où les réflexes tendineux exagérés ; et si toute la moelle est sectionnée à la région cervicale, c'est-à-dire les deux voies qui conduisent les actions, celles du cerveau et celles du cervelet, nous avons alors la paraplégie flasque, plus de contracture, plus de tonus, plus de réflexes tendineux exagérés. M. van Gehuchten a apporté cette modification que l'excitation vient du cerveau, par les voies cortico-ponto-cérébello-spinales.

Mais alors cette théorie, n'est pas étrangère aux premières. Dans la loi de Jackson-Bastian, nous voyons aussi qu'il y a une excitation des cellules motrices médullaires, comme dans la théorie de Charcot-Bouchard-Vulpian-Brissaud ; seulement tandis que pour ces derniers c'était le tissu conjonctif de cicatrice qui remplaçait la dégénérescence du faisceau pyramidal et qui irritait les cellules médullaires, pour Jackson, Bastian et les autres c'est le cervelet, ou même le cerveau d'après van Gehuchten. Il y a encore dans la théorie de Jackson-Bastian le principe d'inhibition que le cerveau a sur le tonus, et qui dans la contracture a disparu. C'est ce que les anciens, Charcot, etc. ont vu aussi, et ce qui pour Marie était tout, du moment que le cerveau ne pouvait plus inhiber, la machine sous pression se mettait à marcher exagérément d'elle-même. Mais s'il y a une grande ressemblance, il y a tout de même cette grande différence que, d'après Jackson et Bastian, pour qu'il y ait contracture

il faut absolument que la communication entre l'encéphale et la moelle existe, autrement pas d'excitation du cervelet, ou du cerveau (van Gehuchten) ; tandis que d'après Charcot-Bouchard du moment qu'il y avait la sclérose, la moelle pouvait être séparée de l'encéphale. La différence est énorme. La théorie de Jackson-Bastian se rapproche de celle de Hitzig, ou concorde avec les faits de Hitzig, pour qui, afin que la contracture existe, il faut que le malade présente des mouvements associés, et qui dit mouvements associés par mouvement volontaire du côté sain, dit excitation, dit liaison entre l'encéphale et la moelle.

Et avec tous ses progrès, le mécanisme de la contracture n'était pas encore compris, et voilà ce que disait notre maître *M. Dejerine*, il n'y a pas longtemps (1) :

« En résumé presque toutes les théories sur la contracture ont le défaut de ne s'appliquer qu'à un certain nombre de faits, et d'être en contradiction avec d'autres. Avant de pouvoir expliquer clairement un phénomène tel que la contracture, il serait nécessaire d'être mieux renseigné sur la physiologie normale de la moelle ; nous sommes prévenus d'autre part que la physiologie expérimentale ne nous sera que d'un faible secours pour étudier le mécanisme de la contracture.

« Il est impossible actuellement de se prononcer en faveur d'une théorie plutôt qu'en faveur de telle autre, et il est préférable d'approfondir encore les faits avant de vouloir les interpréter. »

(1) *Traité de pathologie générale*, t. V, p. 731, 1901.

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

1° MONOPLÉGIE CRURALE

PAR LÉSION DU LOBULE PARACENTRAL

2° LÉSION ÉTENDUE DE LA RÉGION ROLANDIQUE,

D'ORIGINE INTRA-UTÉRINE SANS HÉMIPLÉGIE CONSÉCUTIVE.

(CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES FONCTIONS DE LA ZONE MOTRICE DU CERVEAU ET DES DÉGÉNÉRESCENCES SECONDAIRES DE SES FIBRES DE PROJECTION) (1).

PAR

E. LONG
(de Genève).

Les observations anatomo-cliniques qui suivent se rapportent toutes deux à des destructions partielles de la zone motrice du cerveau. Dans l'une la lésion s'est produite à un âge avancé, dans l'autre elle a été très précoce, et par comparaison on peut se rendre compte de l'importance que prennent les phénomènes de suppléance dans l'étude des localisations cérébrales. L'examen histologique en coupes sériées montre dans ces deux cas la délimitation exacte des régions détruites et des anomalies intéressantes des dégénérescences consécutives à ces lésions secondaires cérébrales.

Observation I

RÉSUMÉ : *Monoplégie crurale, à début brusque, chez un vieillard de 74 ans. Cinq ans de survie sans amélioration notable.— Ramollissement de l'écorce du lobule paracentral et de la partie postérieure de la circonvolution F_1. Dégénérescence secondaire descendante de la voie pyramidale correspondante, visible jusque dans le renflement lombaire, mais constituée dans la capsule interne, le pied du pédoncule cérébral et l'isthme de l'encéphale par un simple tassement des fibres saines sans sclérose interstitielle.*

(1) Communication faite à la *Société de Neurologie de Paris*, séance du 7 novembre 1907.

Vauch... Jean, cordonnier, né en 1826, entré le 1er juin 1900 à l'Hôpital cantonal de Genève, dans le service de M. le professeur Bard.

Résumé de l'observation prise par le Dr Machard, assistant :

Antécédents. — V. n'a fait antérieurement qu'un court séjour à l'hôpital, en 1898, pour troubles urinaires (hypertrophie de la prostate). En 1899, après un refroidissement, il a souffert de douleurs rhumatismales dans les bras et les jambes et surtout au pied gauche.

La maladie actuelle remonte au 13 mai 1900. Etant assis dans un jardin public, V. sent une vive douleur dans la jambe gauche ; il rentre chez lui en marchant avec peine et reste alité jusqu'à son entrée à l'hôpital.

Etat actuel :

Motilité : Pas de paralysie de la face, ni des membres supérieurs, ni du membre inférieur droit. Le membre inférieur gauche est faible ; la jambe ne peut être ni fléchie, ni étendue complètement. Le pied reste dans la position équin varus, le gros orteil relevé. Le malade ne peut se tenir debout, ni marcher sans soutien ; le pied gauche traîne et repose sur le sol par son bord externe.

Réflexes patellaires exagérés. Pas de clonus du pied. Signe de Babinski positif à gauche.

Sensibilité : Il n'y a pas de diminution nette de la sensibilité cutanée ou profonde du membre inférieur gauche. On note même un certain degré d'hyperesthésie des membres inférieurs ; d'autre part dans les mouvements passifs et dans la marche, le malade se plaint de souffrir de son pied, et de sa jambe gauches et, même au repos, il a parfois des douleurs spontanées. On sent des craquements articulaires dans les genoux et on observe un peu d'atrophie des muscles de la cuisse ; les phénomènes douloureux signalés par le malade sont donc probablement de nature rhumatismale ; ils existaient d'ailleurs déjà avant l'ictus.

Dans les mois qui suivent il n'y a pas grand changement dans l'état de la paralysie ; la marche est presque impossible à cause de l'impotence du membre inférieur gauche.

Déclaré incurable, V. est admis le 22 janvier 1901 à l'asile de Loëx, où il reste jusqu'à sa mort, survenue le 17 janvier 1905, à l'âge de 79 ans. Le Dr Dutrembley, médecin de l'asile, a constaté la persistance de la monoplégie crurale. Le malade ne se déplaçait qu'en s'aidant de ses bras restés indemnes, en s'appuyant sur des cannes ou sur les meubles et en traînant sa jambe gauche.

Autopsie.

Le diagnostic posé, pendant la vie, de lésion de la région rolandique supérieure, est confirmé par la constatation d'un foyer de ramollissement, bien localisé, occupant sur la face interne ce l'hémisphère droit le lobule paracentral et la partie postérieure de la circonvolution F_1 (Pl. IV, B). Cette lésion respecte la forme générale de la région paracentrale, car elle est très

superficielle et laisse subsister des îlots de substance corticale au milieu des parties nécrosées. Elle n'empiète que très peu sur la face externe de l'hémisphère.

L'hémisphère droit présente encore un foyer de ramollissement, cortical également, et placé sur la face externe du lobe occipital, où il occupe la circonvolution O_2 et la partie postérieure de T_1.

L'hémisphère gauche est indemne de toute lésion, superficielle ou profonde.

Examen histologique

Coupes microscopiques sériées, de l'hémisphère droit, de l'isthme de l'encéphale et de plusieurs segments médullaires.

L'hémisphère droit, après durcissement, a été divisé pour l'inclusion en deux segments d'inégales dimensions.

Le segment antérieur, comprenant le lobe frontal jusqu'au genou du corps calleux, est débité en coupes vertico-transversales. Il ne contient pas de lésions primitives et la méthode de Weigert-Pal n'y montre pas de dégénérescences secondaires.

Le reste de l'hémisphère est débité en coupes horizontales. Nous résumerons l'examen des coupes sériées en étudiant séparément la localisation des lésions et les dégénérescences secondaires.

A. — *Localisation des lésions.*

En se reportant à la planche IV, B, on voit que les coupes horizontales les plus élevées atteignent bientôt les circonvolutions *Fa* et *Pa*, avant leur réunion dans le lobule paracentral (*Parc*).

A ce niveau (fig. 1) la nécrose a détruit : 1° la partie supérieure, la pointe seulement, de *Pa* ; 2° une plus grande étendue de *Fa*, non seulement son extrémité supérieure, mais encore sa face antérieure, dans le sillon qui sépare cette circonvolution de la première frontale ; 3° la partie postéro-interne de la première frontale (mF_1). On trouve en outre quelques petits foyers de nécrose superficielle dans l'écorce de la circonvolution F_2.

Plus bas, lorsque les circonvolutions *Fa* et *Pa* se sont fusionnées dans le lobule paracentral, les lésions destructives gardent la même répartition générale (fig. 2) ; plus étendues et plus profondes dans la partie postéro-interne de la première frontale et dans la partie du lobule paracentral qui constitue le prolongement de *Fa*, elles s'atténuent dans la zone qui ressortit à la circonvolution *Pa* : cette dernière n'est en somme détruite que dans sa partie antérieure. Le précuneus (*PrC*) qui apparaît derrière le lobule paracentral n'a que des lésions de faible importance.

On remarque d'autre part sur cette coupe (fig. 2) que les lésions de nécrose restent superficielles et ne s'étendent pas au delà du cortex et de la substance blanche immédiatement sous-jacente. Cette disposition persiste sur toute la hauteur du lobule paracentral. Il en résulte que, sur la face externe de l'hémisphère, la partie moyenne des circonvolutions *Fa* et *Pa* reste indemne ; les

lésions de la face interne n'ont même pas pénétré assez profondément dans la substance blanche pour couper les fibres de projection qui descendent de cette région externe ; ainsi s'explique l'intégrité des mouvements du membre supérieur.

En suivant sur la série des coupes les lésions de la région paracentrale, on

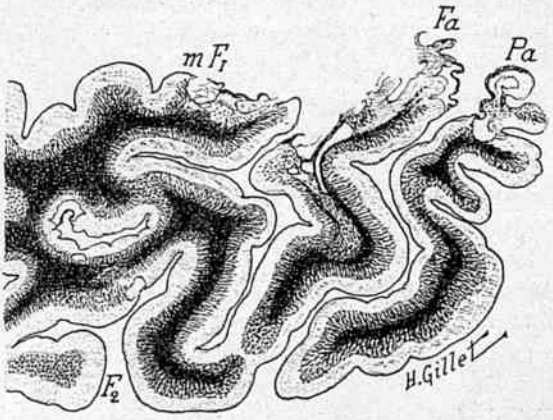


FIG. 1. — Coupe horizontale passant par la partie supérieure des circonvolutions rolandiques.

voit qu'elles se terminent en bas dans la profondeur du sillon calloso-marginal, en entamant un peu la circonvolution limbique et aussi les faisceaux les plus

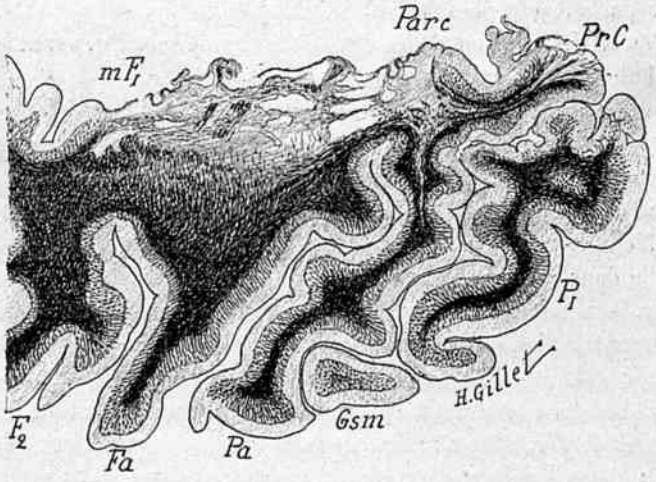


FIG. 2. — Coupe horizontale passant par le partie inférieure du lobe paracentral.

élevés de la partie convexe du corps calleux. En avant et en arrière elles conservent les mêmes limites.

Dans le reste de l'hémisphère on ne relève que deux autres lésions primitives, qui ne peuvent, de par leur situation, être mises en cause pour expliquer la monoplégie crurale.

La première, déjà signalée, est placée sur la face externe du lobe occipital, au niveau de la circonvolution O_2. Dans la profondeur elle arrive au contact de la cavité ventriculaire, coupant une partie des radiations thalamiques postérieures, dont la dégénérescence secondaire peut être suivie jusqu'à la couche optique, au-dessus du pulvinar et du corps genouillé externe.

L'autre foyer de nécrose, de très petites dimensions, est placé à l'extrémité supéro-antérieure du noyau caudé ; il atteint au passage quelques faisceaux du segment antérieur de la capsule interne.

B. — *Dégénérescences secondaires.*

Les dégénérescences secondaires consécutives à la lésion de la région paracentrale portent : 1° sur les fibres courtes d'association qui vont aux régions avoisinantes de l'écorce cérébrale ; 2° sur les fibres de projection.

En suivant, sur les coupes sériées, le trajet de ces dernières, nous avons observé une particularité intéressante : bien visibles à leur point de départ, au-dessous du *Parc* (v. fig. 2), ces dégénérescences secondaires se retrouvent ensuite dans la couronne rayonnante, où elles sont indiquées par un éclaircissement du feutrage des fibres qui s'y entrecroisent en tous sens.

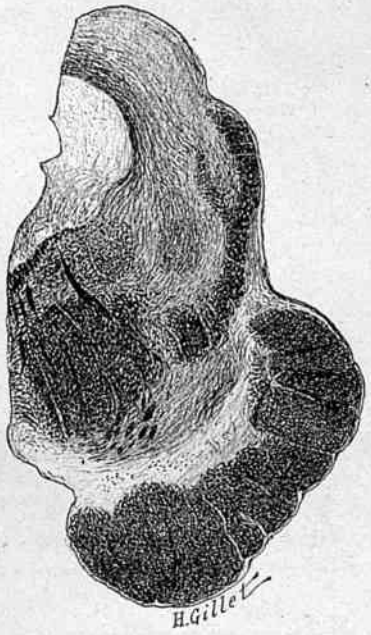


Fig. 3. — Pédoncule cérébral droit.

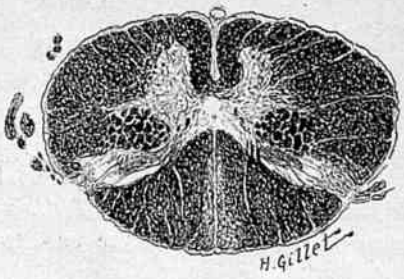


Fig. 4. — Partie inférieure du bulbe rachidien.

Au pied de la couronne rayonnante on voit encore une raréfaction des fibres verticales dans le secteur postérieur qui correspond à la projection des fibres de la région rolandique supérieure. Mais déjà dans la partie supérieure de la capsule interne on ne distingue plus, avec la méthode de Weigert-Pal, des espaces clairs indiquant la présence du tissu de sclérose qui remplace habituellement les fibres dégénérées ; et dans la région qu'ils devraient occuper, c'est-à-dire dans le quart postérieur du segment postérieur de la capsule in-

terne, il n'y a qu'une diminution à peine appréciable du volume de la masse des fibres de projection.

Cette anomalie se retrouve sans interruption sur toute la hauteur de la capsule interne, dans le pied du pédoncule cérébral et dans l'isthme de l'encéphale.

La figure 3 représente la coupe du pédoncule cérébral droit (retournée par erreur). Il n'y a pas de bande scléreuse à l'union des deux tiers internes et du tiers externe du pied du pédoncule, zone qui livre passage aux fibres de projection de la partie supérieure de la zone corticale psycho-motrice.

La figure 4 représente une coupe passant par la partie inférieure du bulbe, à la fin de l'entrecroisement de la voie pyramidale. Ici encore on ne trouve pas de tissu scléreux entre les fibres myélinisées.

De cette absence apparente de dégénérescences secondaires, observée sur un si long parcours, on pourrait conclure, si on arrêtait ici l'examen histolo-

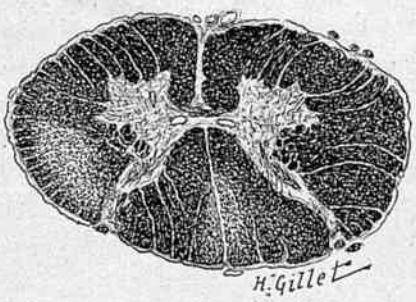


Fig. 5. — Renflement cervical.

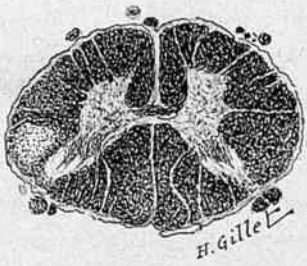


Fig. 6. — Partie supérieure du renflement lombaire.

gique, que la région du lobule paracentral n'envoie que très peu de fibres de projection cortico-médullaires.

Mais dans la région cervicale de la moelle épinière (fig. 5) apparaît une dégénérescence typique du *FPyC*, marquée par la présence d'une tache scléreuse et qu'on peut suivre ensuite jusque dans le renflement lombo-sacré (fig. 6).

Par contre il n'y a pas, dans ce cas, de dégénérescence descendante du *FPyC*. Quant à la raréfaction des fibres du cordon de Goll dans la partie supérieure de la moelle, on sait qu'elle s'observe fréquemment chez les vieillards et n'a pas de signification spéciale.

Remarques.

A. *Localisations cérébrales.* On trouve dans cette observation une démonstration très évidente de la localisation corticale des mouvements du membre inférieur dans la région rolandique supérieure. Depuis longtemps d'ailleurs ce fait est établi par la physiologie expérimentale et par l'étude des localisations cérébrales chez l'homme ; mais cette dernière a été faite

surtout avec des constatations macroscopiques et il est nécessaire de la reprendre avec la méthode des coupes microscopiques sériées, qui seule peut donner des démonstrations précises.

Dans le cas particulier elle montre comment une lésion de la région du lobule paracentral peut déterminer une paralysie motrice du membre inférieur sans que le membre supérieur participe à l'hémiplégie. Cette forme clinique est rare ; on a même nié son existence et émis récemment l'hypothèse qu'une lésion quelconque, même partielle, des voies motrices produit toujours une hémiplégie complète (P. Marie) (1) ; et cependant bien des cas antérieurs au nôtre ont prouvé que dans les régions corticales et sous-corticales les zones motrices des membres supérieur et inférieur sont anatomiquement et physiologiquement distinctes. Si, en clinique, leur paralysie isolée s'observe rarement, l'explication du fait est la suivante :

Une lésion corticale de la région rolandique supérieure, en s'étendant dans la profondeur, peut atteindre les fibres de projection de la zone rolandique moyenne, et inversement. Dans les deux cas on observe une paralysie motrice simultanée des membres supérieur et inférieur ; la face peut même participer à l'hémiplégie si la lésion atteint l'écorce de l'opercule rolandique ou les fibres de projection qui en partent. Quant aux lésions sous-corticales, elles produisent encore plus facilement une hémiplégie totale

(1) Dans un travail publié avec Guillain sous le titre *Existe-t-il en clinique des localisations dans la capsule interne* ? (Semaine médicale, 1902, n° 26), M. Marie était arrivé à cette conclusion que : « on ne peut constater dans la capsule interne aucune localisation segmentaire persistante ». Il expliquait ce fait par la solidarité des fibres descendantes de la motilité unies par de nombreuses collatérales. C'est en étendant cette conclusion aux localisations corticales que M. Marie, dans un de ses travaux sur l'aphasie, a formulé cette loi : « La production globale des hémisyndromes cérébraux par la lésion d'une portion seulement de la zone qui leur donne naissance est une loi générale » (Semaine médicale, 1906, p. 2443).

Nous ne nous occupons pas dans cet article des localisations motrices capsulaires : nous n'avons d'ailleurs pas des matériaux suffisants pour nous rendre compte si l'assertion de MM. Marie et Guillain est exacte en tous points. Nous avons autrefois utilisé un certain nombre de cas d'hémiplégie pour nos recherches sur les voies centrales de la sensibilité (Th. de Paris, 1899). Dans trois d'entre eux, avec des lésions partielles des voies motrices descendantes, l'hémiplégie était en effet totale ; dans un autre par contre on se trouvait en présence d'une monoplégie brachiale. Mais dans tous ces cas il s'agissait de lésions récentes et nous ne pouvons en tirer de conclusions catégoriques ; on sait en effet — Jackson, Goltz, Nothnagel, pour ne parler que des premiers en date, y ont insisté — que pendant plusieurs semaines les lésions cérébrales ajoutent aux symptômes de déficit des phénomènes collatéraux d'inhibition ou d'excitation, dus à des causes diverses, congestion, œdème, ischémie, etc. Pour élucider cette question dont l'importance pour la physiologie cérébrale est considérable, il est préférable d'utiliser des observations dans lesquelles la survie a été suffisante pour réduire la symptomatologie aux symptômes de déficit.

à cause du trajet convergent des fibres de la couronne rayonnante vers la capsule interne.

Pour qu'il y ait monoplégie brachiale ou crurale, il faut donc que la destruction de la zone motrice correspondante soit limitée à l'écorce cérébrale et à la substance blanche immédiatement sous-jacente ; et ce postulat est encore plus difficile à réaliser pour la monoplégie crurale. On voit en effet sur la figure 2 qu'une lésion de la région du lobule paracentral n'a pas beaucoup de chemin à parcourir pour atteindre les fibres de projection de la région rolandique moyenne ; cette dernière, au contraire, plus plissée et plus éloignée du pied de la couronne rayonnante, peut être détruite par une lésion de dimensions plus considérables sans compromettre les connexions du centre cortical du membre inférieur avec la capsule interne.

Une autre remarque qui pourrait être faite à propos de cette observation c'est la prédominance des lésions sur la circonvolution *Fa*, la circonvolution *Pa* étant atteinte dans de moindres proportions. Ceci s'accorde avec les recherches récentes qui ont démontré que la zone motrice corticale est formée exclusivement (ou presque exclusivement) par la circonvolution *Fa* et son prolongement dans le lobule paracentral (Hitzig, Grunbaum et Sherrington, Horsley, etc.). Mais les lésions de nécrose par ischémie, qui sont cependant les plus susceptibles d'être limitées, ne peuvent que rarement atteindre séparément deux circonvolutions aussi rapprochées l'une de l'autre que les circonvolutions rolandiques. Dans le cas particulier la circonvolution *Pa* ne peut être considérée comme indemne et, d'autre part, la lésion de *Fa* se continue en avant sur la première frontale. Aussi, tout en enregistrant cette observation qui n'est pas sans valeur et permettrait peut-être, par comparaison avec d'autres, des déductions plus précises, on doit s'en tenir à la constatation d'une paralysie motrice du membre inférieur, relevant d'une nécrose du lobule paracentral avec prédominance des lésions dans la frontale ascendante et la partie adjacente de la première frontale.

Par contre il est une déduction qui ressort de l'étude de cette observation anatomo-clinique, c'est la longue persistance de la monoplégie crurale sans amélioration notable. Au début il n'y avait en somme qu'un affaiblissement de la force musculaire du membre inférieur, sans perte complète de la motilité, et ces symptômes cliniques sont bien en concordance avec l'état anatomique du lobule paracentral, dans lequel on retrouve au milieu des tissus nécrosés des fragments d'écorce cérébrale en état de conservation relative (1). Or, si ces formes légères de paralysies

(1) En se reportant à un tableau de l'irrigation vasculaire de cette région (Dejerine, *Anatomie des centres nerveux*, t. II, fig. 79), on voit que la nécrose n'a atteint qu'une partie du territoire de l'artère frontale interne et postérieure ; il n'y a donc eu vraisemblablement que des artérioles oblitérées.

d'origine cérébrale s'améliorent en général assez rapidement, cette amélioration est aussi en grande partie fonction de l'âge du sujet. Chez les enfants et chez les adultes dans la force de l'âge, il est rare que la marche ne soit pas possible au bout de peu de temps et la gêne qu'ils éprouvent dans l'exercice de cette fonction est due plus encore à la contracture post-hémiplégique qu'au résidu de la paralysie motrice. Chez les vieillards le retour de la fonction est toujours plus tardif et très incomplet ; on doit donc dans cette observation attribuer la permanence de l'impotence à l'âge avancé du sujet, frappé à l'âge de 74 ans.

B. *Dégénérescences secondaires.* — Nous avons fait remarquer plus haut qu'en suivant la série des coupes histologiques on ne pouvait retrouver sur tout leur trajet les dégénérescences secondaires consécutives à la lésion de la région rolandique supérieure : bien visibles en effet avec la méthode de Weigert jusqu'au pied de la couronne rayonnante, elles ne le sont plus dans la capsule interne, le pied du pédoncule cérébral, la protubérance annulaire et le bulbe, mais elles reparaissent dans la moelle épinière où on suit le trajet du *FPyC* (1) jusque dans le renflement lombaire.

Pour expliquer cette anomalie, il faut se rappeler que la méthode de Weigert, comme les colorations au carmin qui l'ont précédée, ne révèle que la présence de la sclérose interstitielle qui a remplacé les fibres dégénérées. On ne peut donc parler ici d'une absence de dégénérations secondaires, mais d'un défaut de sclérose de remplacement.

Dans les cas de lésions cérébrales infantiles avec longue survie, il est pour ainsi dire normal que la sclérose névroglique fasse défaut sur le trajet des dégénérescences secondaires, probablement par le fait d'une résorption lente du tissu scléreux et du tassement des fibres saines ; et on ne trouve en dernière analyse qu'une diminution simple du volume des régions que traversaient des fibres supprimées. Ce processus de résorption doit pouvoir se produire aussi dans d'autres conditions et cette observation en fournit un exemple, bien qu'il soit certainement exceptionnel de voir, après une survie relativement courte, les dégénérations secondaires des voies motrices ne laisser aucune trace sur une longue partie de leur trajet. En outre on doit en conclure que dans la production des tissus de remplacement, à côté des variations individuelles il y a des variations régionales, puisqu'ici la sclérose névroglique, visible dans la couronne rayonnante, puis absente jusqu'à la partie inférieure du bulbe, se retrouve plus bas sur le trajet médullaire des fibres de projection.

(1) Nous ne pensons pas que l'absence de FPyD doive être considérée autrement que comme un exemple des nombreuses variations individuelles de la voie pyramidale ; nous ne nous y arrêterons donc pas.

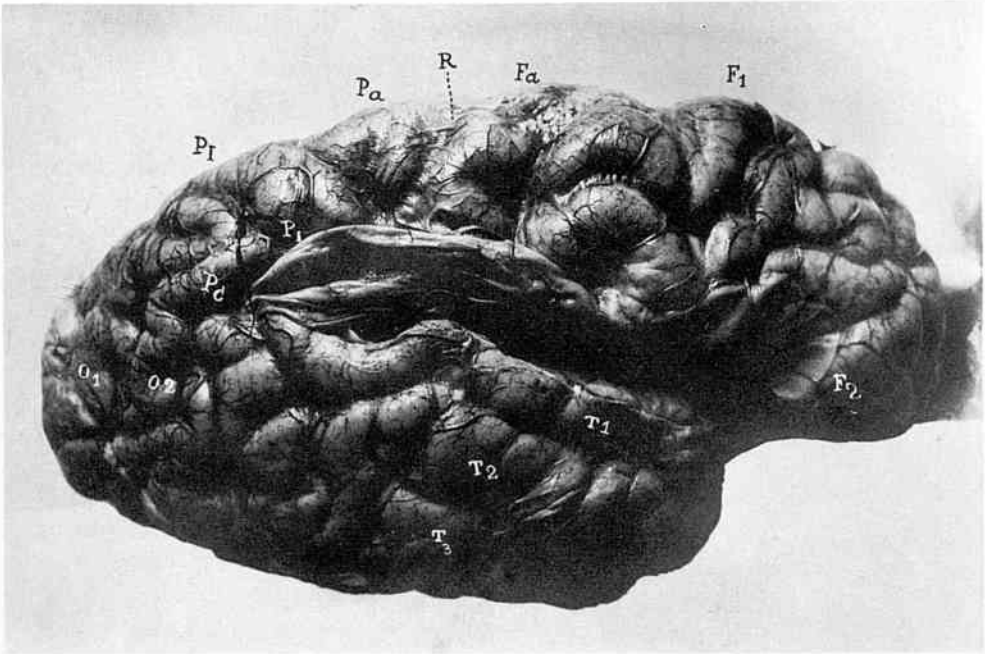
Ceci vérifie un fait important dont il faut tenir compte dans l'étude des dégénérations secondaires du système nerveux central. Pendant les premiers mois elles peuvent être étudiées avec la méthode de Marchi qui indique le trajet exact des fibres mêmes au milieu des éléments sains de la substance blanche ou grise. Plus tard, lorsque la myéline est complètement résorbée, on ne peut employer que les méthodes qui révèlent la présence de la sclérose de remplacement. La constatation de cette dernière, surtout avec la méthode de Weigert, a rendu et rendra encore de grands services dans les recherches sur l'anatomie des centres nerveux ; mais il faut se garder d'en tirer des conclusions trop rigoureuses sur le volume normal et la délimitation des groupes de fibres qui ont dégénéré. Il peut se faire en effet qu'une dégénération secondaire, qui paraît peu importante dans une certaine région, soit marquée plus loin par une zone de sclérose de plus grandes dimensions.

C'est ainsi qu'un examen incomplet du cas qui nous occupe aurait pu conduire à la conclusion erronée que le lobule paracentral n'envoie que peu de fibres de projection jusque dans la moelle épinière ; il a fallu rechercher dans cette dernière la dégénérescence de la voie pyramidale qui paraissait faire défaut plus haut. Inversement, de l'étendue de la zone scléreuse qui marque le trajet de la dégénérescence secondaire du FPyC, on ne peut tirer aucune déduction de l'importance de la lésion qui lui a donné naissance ; car il n'est pas possible d'évaluer assez exactement le nombre des fibres saines qui passent encore dans ce feutrage névroglique.

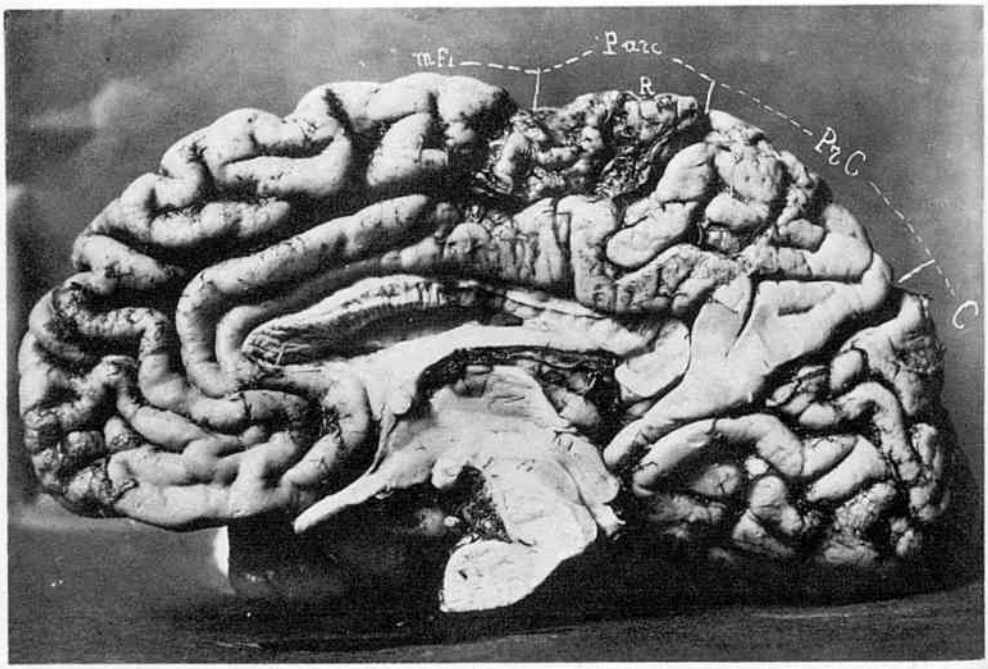
Il n'y a d'ailleurs pas lieu de s'étonner de ces anomalies et de ces variations quantitatives de la sclérose névroglique sur le trajet des dégénérescences secondaires ; car, contrairement à l'opinion admise autrefois, la névroglie ne comble pas simplement les vides laissés par les éléments nerveux dégénérés. Elle réagit en réalité à un processus irritatif et cette réaction, pour des causes diverses, peut être d'intensité variable ; soit que pendant la période initiale elle produise un tissu scléreux plus ou moins dense, soit qu'elle en prépare la résorption, totale ou partielle, et plus ou moins rapide, pendant la phase d'organisation définitive.

Observation II.

Résumé. — *Etat dystrophique congénital de la main et de l'avant-bras gauches avec conservation de la motilité. — Pas d'hémiplégie. — Pas d'état spasmodique. — Epilepsie. — Mort à l'âge de 47 ans. — Lésion porencéphalique très étendue de la face externe de l'hémisphère cérébral droit, n'ayant laissé intact que le tiers supérieur des circonvolutions rolandiques. — Répartition uniforme des fibres de projection de cette zone motrice restreinte sur toute l'étendue de la capsule interne et du pied du*



A



B

A. — PORENCÉPHALIE CONGÉNITALE SANS HÉMIPLÉGIE CONSÉCUTIVE

B. — MONOPLÉGIE CRURALE PAR RAMOLISSEMENT SUPERFICIEL DU LOBULE PARACENTRAL

(Long)

pédoncule cérébral. — Atrophie secondaire du pédoncule cérébral et de la protubérance annulaire. — Atrophie croisée du cervelet.

Cette observation concerne une femme Dest... Amélie, célibataire, âgée de 47 ans, entrée à l'Hospice cantonal de Genève le 31 janvier 1902, en état d'asystolie et de délire, et morte le lendemain sans avoir pu être interrogée.

Elle présentait une diminution de volume du membre supérieur gauche, plus marquée à l'avant-bras et à la main. Nous avons trouvé les renseignements suivants dans une observation antérieure, recueillie en 1888 (la malade était alors âgée de 32 ans) par le Dr Ruel, assistant du service de M. le professeur Revilliod.

Pas d'antécédents héréditaires. Naissance à terme. Après l'accouchement, qui avait été normal et sans intervention, les parents avaient remarqué que la main gauche était en flexion forcée et un appareil fut appliqué pendant plusieurs mois pour la redresser. Cette main gauche est toujours restée plus faible que la droite.

A l'examen on constate que l'avant-bras gauche est atrophié, surtout aux dépens de la masse musculaire épicondylienne ; la mensuration donne 21 centimètres contre 24 à droite. La main est amaigrie, notablement plus petite que la droite ; les muscles des éminences thénar et hypothénar sont émaciés, les tendons fléchisseurs font saillie dans la paume de la main.

Malgré cette déformation *tous les mouvements de la main et des doigts sont possibles* mais plus faibles qu'à droite (Dynamomètre : 30 à gauche,65 à droite). L'extension des doigts ne se fait pas complètement.

Le bras gauche, un peu plus maigre que le droit (22 cm. contre 24), ne présente pas de diminution apparente de la motilité ou de la force musculaire.

Pas de contracture. Réflexes tendineux affaiblis des deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité cutanée.

Le diagnostic à appliquer à cette atrophie partielle du membre supérieur gauche avait paru incertain et dans les notes de nos prédécesseurs il est indiqué qu'on douta de l'origine congénitale de cette difformité et qu'on émit l'hypothèse d'une paralysie infantile.

La malade n'avait plus été revue à l'hôpital depuis cette époque (1888). Cardiaque et atteinte, depuis l'âge de 14 ans, de crises épileptiques dont la fréquence avait augmenté progressivement,elle était devenue incapable de gagner sa vie ; mais nous avons su qu'elle avait continué à se servir de sa main gauche presque aussi bien que de la droite.

Autopsie.

L'hémisphère droit du cerveau présente sur sa face externe une vaste lésion. En repérant les circonvolutions qui restent on voit (Pl. IV, A) que la zone détruite comprend : la circonvolution F_3, l'opercule rolandique, les parties inférieure et moyenne des circonvolutions *Fa* et *Pa* et la plus grande partie de la deuxième pariétale (gyrus supramarginalis et moitié antérieure du pli courbe). Dans le

fond de la scissure de Sylvius on constate l'absence presque totale de l'insula.

Il n'existe à la place que devraient occuper ces circonvolutions qu'une cavité kystique, unique, limitée à l'extérieur par une membrane fibreuse ; mais l'espace laissé béant entre les deux lèvres de la scissure de Sylvius ainsi remaniées, n'est pas très considérable, car il s'est fait un tassement de l'hémisphère et un rapprochement, sur la face externe du cerveau, des lobes frontal et temporal.

Vu par sa face supéro-externe cet hémisphère droit montre des circonvolutions bien développées et de configuration normale.

L'hémisphère gauche est indemne de toute lésion superficielle ou profonde.

Examen histologique.

Coupes microscopiques sériées, de l'hémisphère cérébral droit, des pédoncules cérébraux, de la protubérance annulaire et du bulbe rachidien.

L'hémisphère droit a été divisé avant l'inclusion en trois segments : antérieur, moyen et postérieur, d'inégales dimensions. Les segments antérieur et postérieur sont débités en coupes vertico-transversales, le segment moyen en coupes horizontales.

Dans le segment antérieur, qui comprend le lobe frontal jusqu'au genou du corps calleux inclusivement, on trouve l'extrémité antérieure de la cavité kystique qui se prolonge jusqu'à 3 centimètres environ du pôle frontal. La lésion a détruit dans cette région le bord inférieur de la circonvolution F_2 et la partie externe de F_3 ; la partie orbitaire de cette dernière est conservée.

Le segment postérieur comprend le lobe occipital, la partie postérieure des circonvolutions pariétales et temporales et, sur la face interne, le cuneus et la moitié postérieure du précuneus. La cavité kystique ne se prolonge pas jusque dans ce segment et on n'y trouve comme lésion primitive qu'une nécrose superficielle et peu étendue de l'écorce des circonvolutions T_1 et P_1.

Le segment moyen, beaucoup plus volumineux, comprend la plus grande partie de la cavité porencéphalique, toute la région centrale (corps opto-striés et capsule interne) et s'arrête en bas à la partie moyenne du pédoncule cérébral. Nous étudierons séparément sur les coupes de ce segment : la localisation des lésions et les dégénérescences et atrophies secondaires.

A. — *Localisation des lésions.*

Les coupes horizontales passant par la partie supérieure de l'hémisphère montrent des circonvolutions ayant leur forme normale, sur la face externe comme sur la face interne du cerveau. Mais, dès qu'on arrive à la région occupée par la cavité kystique, il se fait un évidement rapide de la face externe. Les circonvolutions fronto-pariétales s'amincissent puis disparaissent, en même temps qu'une grande partie de la substance blanche du centre ovale.

Sur les coupes passant par le pied de la couronne rayonnante (fig. 7) on trouve une scissure de Sylvius élargie (S) et à son côté interne une bande de

substance cérébrale composée : par l'écorce de la face interne du cerveau (c'est ici la grande circonvolution limbique L_1) puis par le corps calleux *Gc*, par la voûte du ventricule latéral *Ve* et, en dehors de la substance grise épendymaire, par le pied de la couronne rayonnante, étroit et effilé en avant.

En comparant cette coupe avec celles d'un cerveau normal, dans la même région (v. Dejerine, *Anatomie des centres nerveux*, t. I, fig. 219 et suiv. et fig. 301 et 302), il est évident que, indépendamment de la destruction des circonvolutions de la face externe, il y a un déficit de plusieurs centimètres de largeur dans le centre ovale. Quant à la présence à ce niveau des circonvolutions temporales, T_1 et T_2, elle s'explique par la déformation de l'hémisphère, déjà signalée plus haut ; l'énorme perte de substance qui s'est produite a été comblée en partie par un rapprochement des circonvolutions de la face externe,

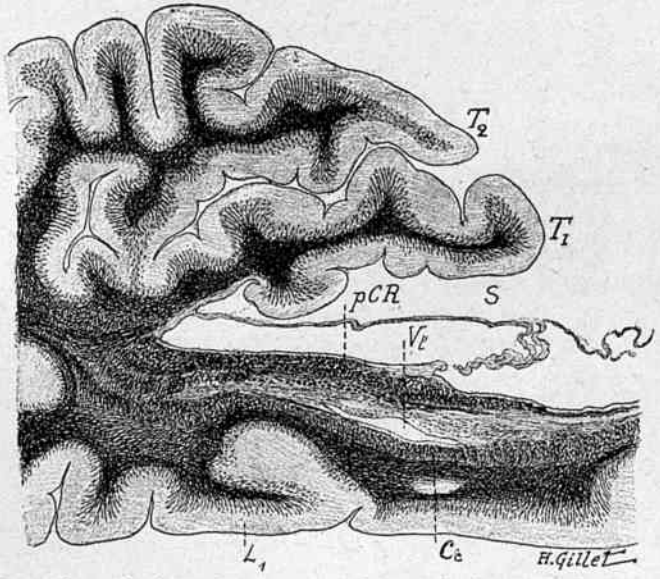


FIG. 7. — Coupe horizontale passant par le pied de la couronne rayonnante.

et les circonvolutions temporales occupent un niveau plus élevé qu'à l'état normal.

Sur les coupes suivantes, passant par les corps opto-striés et la capsule interne, on constate la disparition de la plus grande partie de l'insula, dont on ne voit reparaître, un peu plus bas (fig. 8), que l'extrémité inférieure de la circonvolution postérieure, en même temps que l'avant-mur et la capsule externe, détruits également dans les régions sus-jacentes.

La lésion destructive a limité ses dégâts à l'écorce cérébrale et au centre ovale ; elle ne s'étend pas aux régions centrales et basales du cerveau : sauf le putamen, entamé dans sa partie supéro-externe, les corps opto-striés, la capsule interne et les divers éléments de la région sous-optique sont indemnes de toute lésion primitive, la déformation de l'hémisphère a produit un abais-

sement de sa partie antérieure, si bien qu'on a sur une même coupe horizontale (fig. 8) : en avant la région thalamique supérieure, en arrière le commencement de la région sous-optique. A la suite de ce tassement des parties centrales du cerveau, le noyau lenticulaire est déformé et la capsule interne suit un trajet sinueux dans sa partie postérieure.

B. — *Dégénérescences et atrophies secondaires.*

Dans la partie supérieure de l'hémisphère, au-dessus de la cavité kystique, les coupes horizontales montrent une substance blanche compacte, comprenant les fibres d'association et de projection des circonvolutions des faces externe et interne du cerveau.

Plus bas quand on s'approche de la région évidée et que les circonvolutions

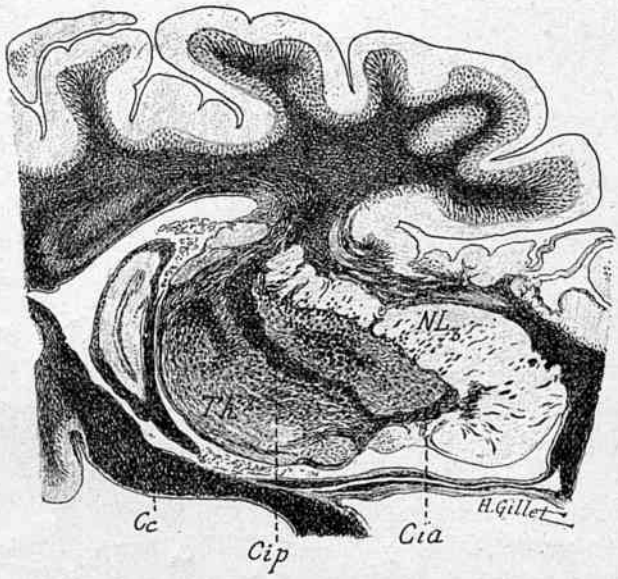


Fig. 8. — Coupe horizontale passant par la région thalamique moyenne.

de la face externe s'amincissent, puis disparaissent, le centre ovale reçoit encore des circonvolutions de la face interne un contingent important de fibres de projection. Mais il va lui-même en se rétrécissant et au pied de la couronne rayonnante, il est réduit à une bande de substance blanche dont les fibres sont verticales ou obliques, sans juxtaposition de fibres à direction horizontale.

En même temps que cette diminution considérable de volume de la substance blanche, on constate (fig. 7) :

1° Qu'il n'y a pas dans le pied de la couronne rayonnante des travées fibreuses indiquant la présence d'une sclérose de remplacement ;

2° Que les fibres de projection provenant de la partie supérieure de la région rolandique (lobule paracentral et circonvolutions *Fa* et *Pa*) se répartissent sur toute l'étendue du pied de la couronne rayonnante (elles devraient faire défaut

dans la moitié antérieure de ce dernier, étant donnée la destruction complète de la région rolandique inférieure, qui y fait passer à l'état normal ses fibres de projection).

Cet étalement des fibres de projection provenant d'une zone motrice réduite des deux tiers environ est encore plus évident dans la capsule interne (fig. 8).

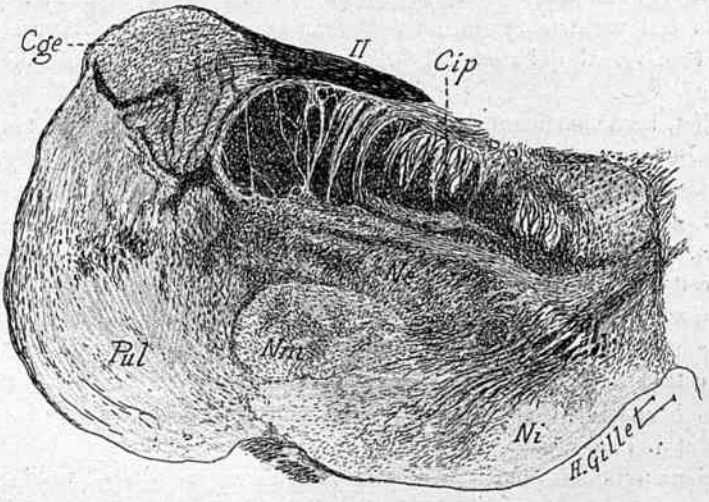


Fig. 9. — Coupe horizontale passant par la région sous-thalamique.

La région du genou et la partie antérieure du segment postérieur ne sont pas occupées par du tissu fibreux mais par des fibres bien myélinisées suivant une direction verticale. La seule particularité à faire valoir c'est le petit volume

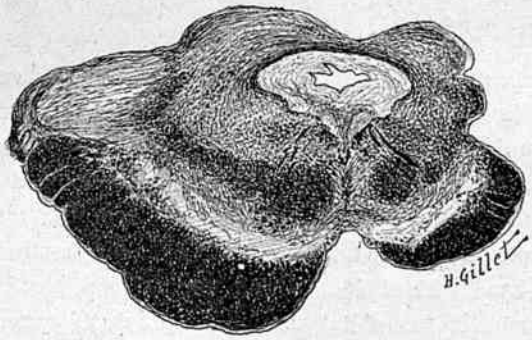


Fig. 10.

du pied de la couronne rayonnante et du segment postérieur de la capsule interne et leur amincissement progressif d'arrière en avant.

Le noyau externe du thalamus est pourvu dans toute son étendue d'un réseau de fibrilles bien myélinisées.

Plus bas, dans la région sous-thalamique et jusque dans la partie supérieure du pédoncule cérébral, les fibres du segment postérieur de la capsule interne

se répartissent moins régulièrement. En avant du faisceau de Turck dont le volume normal fait contraste avec le reste, elles laissent entre elles des espaces vides, ou du moins occupés seulement par du tissu névroglique, d'où leur aspect clair sur les coupes colorées par la méthode de Weigert (fig. 9). On sait que dans cette région le segment postérieur de la capsule interne est traversé par des fibres obliques venant du globus pallidus, et en particulier par les fibres du système strioluysien, on peut donc supposer que c'est la trame de ce réseau transversal qui a empêché l'étalement en avant de la masse des fibres verticales.

En effet, immédiatement au-dessous, dans le pédoncule cérébral, tout tissu de sclérose interstitielle a de nouveau disparu et les fibres de projection occupent toute la largeur du pied du pédoncule. Elles sont moins nombreuses, il est vrai, dans le segment interne que dans les segments moyen et externe (fig. 10).

Sur cette coupe comprenant les deux pédoncules cérébraux on voit, par comparaison avec le côté sain, l'atrophie considérable du pédoncule cérébral droit, atrophie portant également sur la calotte et sur le pied du pédoncule. On retrouve cette atrophie unilatérale dans la protubérance annulaire. Il y a d'autre part une hémiatrophie croisée du cervelet (diminution de volume du noyau dentelé et de l'hémisphère cérébelleux gauches).

Les deux pyramides bulbaires sont de dimensions inégales et, au-dessous de l'entrecroisement inférieur du bulbe, les deux faisceaux pyramidaux croisés restent asymétriques. (Le *FPyC* gauche et le *FPyD* droit ne montrent pas de sclérose névroglique interstitielle. La moelle épinière n'ayant pu être retirée à l'autopsie, nous ne savons pas si cette disposition bien visible au niveau du premier segment cervical, l'était encore plus bas).

Remarques.

La malade présentait une inégalité de volume des membres supérieurs, l'avant-bras et la main gauches étant de plus petites dimensions que les parties homologues du côté droit. La motilité était conservée quoique la force musculaire fût diminuée et les mouvements d'extension un peu limités ; et en somme, cette main gauche servait à tous les usages de la vie courante et était suffisante pour l'existence restreinte que menait la malade, cardiaque et épileptique depuis la puberté. Fait important, on ne constatait pas d'état spasmodique du côté gauche du corps ; on comprend donc que le diagnostic soit resté incertain et que l'hypothèse d'une paralysie infantile ait été faite, malgré les renseignements fournis par la famille sur l'origine congénitale de la déformation. Mais le résultat de l'examen du cerveau rend à cette anamnèse toute sa valeur ; il s'agit bien d'une lésion cérébrale précoce.

En relevant sur la face externe de l'hémisphère cérébral droit les limites du territoire détruit on voit qu'il correspond exactement à celui des

branches ascendantes de l'artère sylvienne — artères frontale inférieure, frontale ascendante, pariétale ascendante et pariétale inférieure —. Les corps opto-striés et la capsule interne, irrigués par les artères centrales provenant du tronc de la sylvienne, ne sont pas compris dans la lésion. On peut donc conclure qu'un processus infectieux (peut-être la syphilis) a produit par des oblitérations vasculaires, pendant la vie intra-utérine, une nécrose très étendue du manteau cérébral ; après résorption des tissus nécrosés il est resté comme résidu une cavité kystique, comblée d'ailleurs en partie par un tassement des parties saines de l'hémisphère.

Des circonvolutions rolandiques il ne subsiste que le tiers supérieur de la frontale ascendante et un peu moins encore de la pariétale ascendante ; le lobule paracentral, par contre, est bien développé et de configuration normale. Il est intéressant de constater que, malgré cette réduction quantitative considérable de la zone motrice, la motilité du côté opposé du corps a été conservée dans des proportions inusitées. La région de l'écorce cérébrale qui correspond à la localisation motrice du membre supérieur étant, en fait, presque complètement détruite on est étonné de ne pas trouver dans les symptômes cliniques, en même temps que l'état dystrophique de ce membre supérieur, une altération beaucoup plus notable des fonctions motrices, prédominant à l'avant-bras et à la main et entravant en particulier les mouvements fins des doigts ; en outre l'absence de contracture permanente ne répond pas à la symptomatologie habituelle des hémiplégies infantiles.

Il faut donc admettre que des phénomènes de suppléance ont pu, grâce à la précocité de la lésion cérébrale, s'exercer dans une large proportion. Ils doivent être attribués en partie au reliquat de la zone motrice lésée, en partie à l'action de l'hémisphère opposé. L'intégrité des mouvements du membre inférieur est due évidemment à la conservation de la zone rolandique supérieure. D'autre part on peut comprendre facilement l'absence d'hémiplégie faciale, car même dans les hémiplégies d'origine cérébrale survenues à une période plus avancée de la vie, la paralysie faciale s'atténue et peut même disparaître ; l'étude des paralysies pseudo-bulbaires chez l'homme prouve que les mouvements de la face et de la cavité bucco-pharyngée sont commandés par les deux hémisphères à la fois et qu'il faut des lésions cérébrales bilatérales pour produire leur paralysie permanente.

La faible diminution de la motilité du membre supérieur gauche observée chez la malade et l'absence de phénomènes spasmodiques dans la moitié gauche du corps sont d'une explication plus difficile. Nous pensons qu'on peut la trouver en partie dans la répartition anormale des fibres

de projection de la zone motrice que nous révèle l'examen des coupes histologiques sériées.

En effet, à la suite d'une destruction des parties inférieure et moyenne de la zone motrice corticale on doit, dans la règle, constater l'absence complète de fibres de projection dans le genou et la moitié antérieure du segment postérieur de la capsule interne et plus bas dans les segments internes du pied du pédoncule cérébral. Or nous voyons au contraire dans notre cas que les fibres descendantes de la voie motrice occupent toute l'étendue de la capsule interne et du pied du pédoncule cérébral. Il semble — et c'est là plus qu'une simple hypothèse — que la lésion cérébrale a été assez précoce pour permettre à ces fibres de s'étaler en avant pendant leur période de développement. On sait en effet, d'après les résultats obtenus avec la méthode de Flechsig, qu'elles se développent relativement tard, aux environs du sixième mois de la vie intra-utérine, et on peut admettre que la lésion du manteau cérébral s'est produite à cette époque ou même avant. Malgré la destruction d'une grande partie de la zone motrice corticale, une voie descendante s'est formée, réduite dans ses dimensions, c'est-à-dire dans le nombre de ses éléments conducteurs, mais occupant comme à l'état normal toute la capsule interne et tout le pied du pédoncule cérébral. *En d'autres termes il s'est fait une première suppléance, d'ordre anatomique, qui a certainement favorisé les suppléances fonctionnelles ultérieures.* On peut lui attribuer avec quelque vraisemblance la conservation des mouvements du membre supérieur ; mais elle n'a pas empêché cependant le segment périphérique de subir un état dystrophique, prédominant à la main et à l'avant-bras et entraînant comme conséquence un affaiblissement de la force musculaire.

Notons en passant que grâce à cet étalement des fibres de projection, grâce aussi à la longue survie du sujet, on ne voit pas de sclérose névroglique sur le trajet de la voie motrice descendante ; sauf dans la région sous-thalamique où le réseau des fibres transversales du système strio-luysien a empêché les fibres verticales de se répartir également dans toute la capsule interne.

Conclusions.

Nous avons rapproché dans une même publication ces deux observations. La première démontre après bien d'autres faits qu'il existe des localisations segmentaires corticales ; les résultats obtenus par l'expérimentation physiologique gardent toute leur valeur ; ils ont d'ailleurs été confirmés par des expériences équivalentes faites sur l'homme au cours d'opérations chirurgicales. Si on ne trouve que rarement des documents aussi probants que le notre dans les cas de ramollissement ou d'hémorragie du cerveau,

c'est que les lésions consécutives à ces processus sont en général trop étendues ; il est nécessaire d'en faire l'examen en coupes microscopiques sériées pour éviter d'en tirer des conclusions erronées.

Dans la seconde observation le centre cortical du membre supérieur est détruit pendant la vie intra-utérine ; le segment périphérique correspondant est en état de dystrophie mais sans présenter de paralysie motrice, ni d'état spasmodique. La comparaison de ces deux malades, frappés aux deux périodes extrêmes de la vie, est donc intéressante. Chez le premier, un vieillard de 74 ans, une lésion cérébrale peu étendue laisse une paralysie permanente ; les phénomènes de suppléance sont nuls à peu de chose près. Dans le second cas une lésion très étendue de la zone motrice du cerveau n'a laissé qu'un déficit fonctionnel minime ; grâce à la précocité de son apparition, il y a eu pour les voies motrices suppléance anatomique en même temps que physiologique.

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

PAR ARTÉRITE CHRONIQUE OBLITÉRANTE, TRANSITOIRE OU PERMANENTE, D'ÉTIOLOGIE INCONNUE.

PAR

F. RAYMOND et **H. GOUGEROT**

Professeur de Clinique des maladies nerveuses à la Salpêtrière — Interne de la clinique Charcot.

Dans le groupe des gangrènes symétriques des extrémités on a réuni toute une série de faits encore mal classés et d'étiologie obscure. Raynaud en 1862 en isolait les gangrènes avec asphyxie locale « indépendantes de toute altération anatomique appréciable du système vasculaire » ; il croyait à une entité clinique parfaitement individualisée. Mais l'étiologie devenant de plus en plus vaste et complexe, la maladie de Raynaud devint peu à peu un syndrome clinique, observé dans les circonstances les plus diverses, rapportée à des causes innombrables. La notion des formes frustes vint encore compliquer la question et l'on voulut faire rentrer dans la maladie de Raynaud tous les cas de gangrène symétrique des extrémités. On ne doit pas céder à cette tendance de rapporter à un groupe clinique connu des faits non classés qui s'en rapprochent mais ne répondent pas à la définition du syndrome habituel. Il est des gangrènes symétriques des extrémités différentes du syndrome Raynaud et méritant d'être individualisées.

Cette observation en est un remarquable exemple. La gangrène atteint successivement le pied droit, le pied gauche, la main droite, la main gauche ; elle est précédée et accompagnée de douleurs spontanées intenses, localisées, permanentes, non paroxystiques. Elle évolue depuis sept ans par poussées de un à six, sept mois, se répétant à intervalles irréguliers. Elle apparaît et disparaît sans cause connue, et chaque poussée finit par guérir spontanément. Les accidents gangréneux s'annoncent par un épaississement de l'épiderme qui devient blanchâtre, insensible, puis se flétrit et laisse place à une ulcération torpide ; la lésion cutanée n'est pas précédée de syncope locale ni d'asphyxie. La cause de cette gangrène est une artérite oblitérante chronique, lésion d'étiologie inconnue.

OBSERVATION.

Le malade est un de nos confrères étrangers, le Dr J... de la Haye, âgé de 48 ans ; il a été amené à la Clinique Charcot par le Dr Rosenthal, ancien élève du service et présenté à la Société de Neurologie le 6 juin 1907. Le malade a noté avec soin et un rare esprit critique tous les détails de son auto-observation.

ANTÉCÉDENTS. — Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires : son père et sa mère sont restés bien portants jusqu'à un âge très avancé ; il a eu 8 frères et sœurs : 7 sont vivants et bien portants, une sœur est morte à 54 ans d'un cancer de l'estomac.

Marié, il a deux enfants bien portants.

Né à terme, élevé au sein, il a commencé à marcher et à parler à l'âge d'un an. Il n'a eu que deux maladies infectieuses : la rougeole sans complications, à l'âge de 4 ans, et une malaria bénigne, qui n'a duré que trois jours, à l'âge de 28 ans, pendant un séjour à New-York. Accident plus important, il a subi un commencement de congélation des pieds et des mains à l'âge de 24 ans pendant un voyage à l'Orégon par un froid de — 30° Réaumur ; cette congélation n'a duré qu'une demi-heure, et il en a guéri sans incident, mais ses extrémités ont toujours gardé depuis une grande sensibilité au froid.

On ne découvre ni tuberculose, ni lèpre (1), ni ergotisme, il nie tout accident syphilitique.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Les premiers accidents ulcéreux apparurent en 1900, il y a sept ans.

Le début est marqué par des douleurs vives, qui apparaissent au gros orteil droit et durent trois mois. L'épiderme s'épaissit, puis sans vésiculation appréciable survient au bord interne du gros orteil une petite ulcération entourée d'une peau indurée épaissie. L'ulcération ne s'étend ni en surface ni en profondeur, mais les douleurs augmentent, deviennent intolérables, le malade en est réduit à se faire amputer la deuxième phalange du gros orteil, les douleurs retrocèdent, la réunion se fait par première intention.

Un an plus tard, en 1901, les mêmes douleurs apparaissent au bord interne du deuxième orteil gauche et sont suivies d'une ulcération analogue à la précédente. Bientôt cette ulcération se creuse et atteint l'os. Un traitement antisyphilitique d'essai est tenté : 0,06 centigrammes de protoiodure et 5 grammes d'iodure pendant un mois. Il y a eu, dit le malade, « un semblant de succès », les douleurs cessèrent, l'ulcération se cicatrisa.

Un an plus tard, en 1902, les douleurs reprennent, intenses, au 5e orteil droit ; la peau, épaissie et indurée, s'ulcère sur le bord interne de cet orteil ; les douleurs intenses irradient à toute la région métatarsienne et aux autres orteils avec sensation douloureuse du moignon de la phalange amputée en 1900. Un traitement mixte (protoiodure et iodure de potassium) est recommencé ; bien

(1) Le mucus nasal examiné deux fois après ingestion d'iodure de potassium n'a montré aucun bacille acido-résistant.

que les doses aient été portées jusqu'à 15 grammes d'iodure, que le traitement ait été prolongé 60 jours, aucun résultat favorable n'est obtenu. Les courants électriques de haute fréquence, les différents topiques (ichthyol glycériné) ne sont pas plus heureux. Exténué de douleurs, craignant une gangrène envahissante, il se laisse amputer de la jambe droite à 10 centimètres au-dessous de l'articulation du genou. La réunion se fait par première intention ; au bout d'un mois, il se croit à nouveau guéri.

Deux ans après, en 1904, des douleurs, aussi violentes que les premières fois, apparaissent à la 3e phalange du médius droit, bientôt suivies d'une petite ulcération, qui se cicatrise au bout de neuf mois, au moment où il fait une cure d'air et de repos à Kreüt (Bavière, 900 mètres d'altitude).

Trois mois plus tard, au début de 1905, les mêmes douleurs réapparaissent, suivies d'une ulcération semblable à l'extrémité de l'index droit ; l'ulcération se cicatrise au bout de trois mois. Ce fut la dernière lésion à la main droite. Vers la même époque, le pouls radial à gauche et à droite disparaît.

En mars 1905, avant que les ulcérations de la main droite fussent cicatrisées, le médius et l'annulaire de la main gauche deviennent très douloureux, deux ulcérations apparaissent, la première dans le sillon sous-unguéal du médius, la deuxième à l'extrémité de l'annulaire, elles persistent encore maintenant en juin 1907.

En 1906 le pouls radial gauche réapparaît, la radiale droite reste oblitérée.

Au début d'avril 1907, des douleurs apparaissent au sillon sous-unguéal de l'index gauche, la peau est épaissie, non ulcérée, l'extrémité du pouce gauche est indurée et épaissie.

Au milieu d'avril 1907 surviennent de vives douleurs au 5e doigt gauche.

L'évolution de cette maladie a été une succession irrégulière de périodes de douleurs intenses localisées, durant un à trois mois, parfois davantage, s'accompagnant d'ulcérations petites, mais souvent profondes, finissant par se cicatriser spontanément.

En tout 10 doigts ou orteils ont été atteints. Plusieurs doigts de la main gauche sont encore malades.

Douleurs localisées aux extrémités précédant et accompagnant les ulcérations, et ulcérations précédées d'épaississement blanchâtre de la peau, tels sont les symptômes ; il n'y a jamais eu ni syncope, ni asphyxie locales des extrémités ; il n'a jamais eu la sensation de doigt mort, il n'a jamais eu de crises paroxystiques, le malade insiste sur ce point.

Etat actuel (*mai* 1907) (Pl. V et VI). — L'état général est excellent, le visage est gai, il ne se plaint que des douleurs localisées aux doigts ; ces douleurs sont, il est vrai, assez intenses pour provoquer parfois l'insomnie. L'appétit est conservé, l'examen minutieux des viscères ne décèle aucune lésion ; on ne trouve dans les urines ni sucre ni albumine. Le fond de l'œil, examiné par le D Antonelli, est normal.





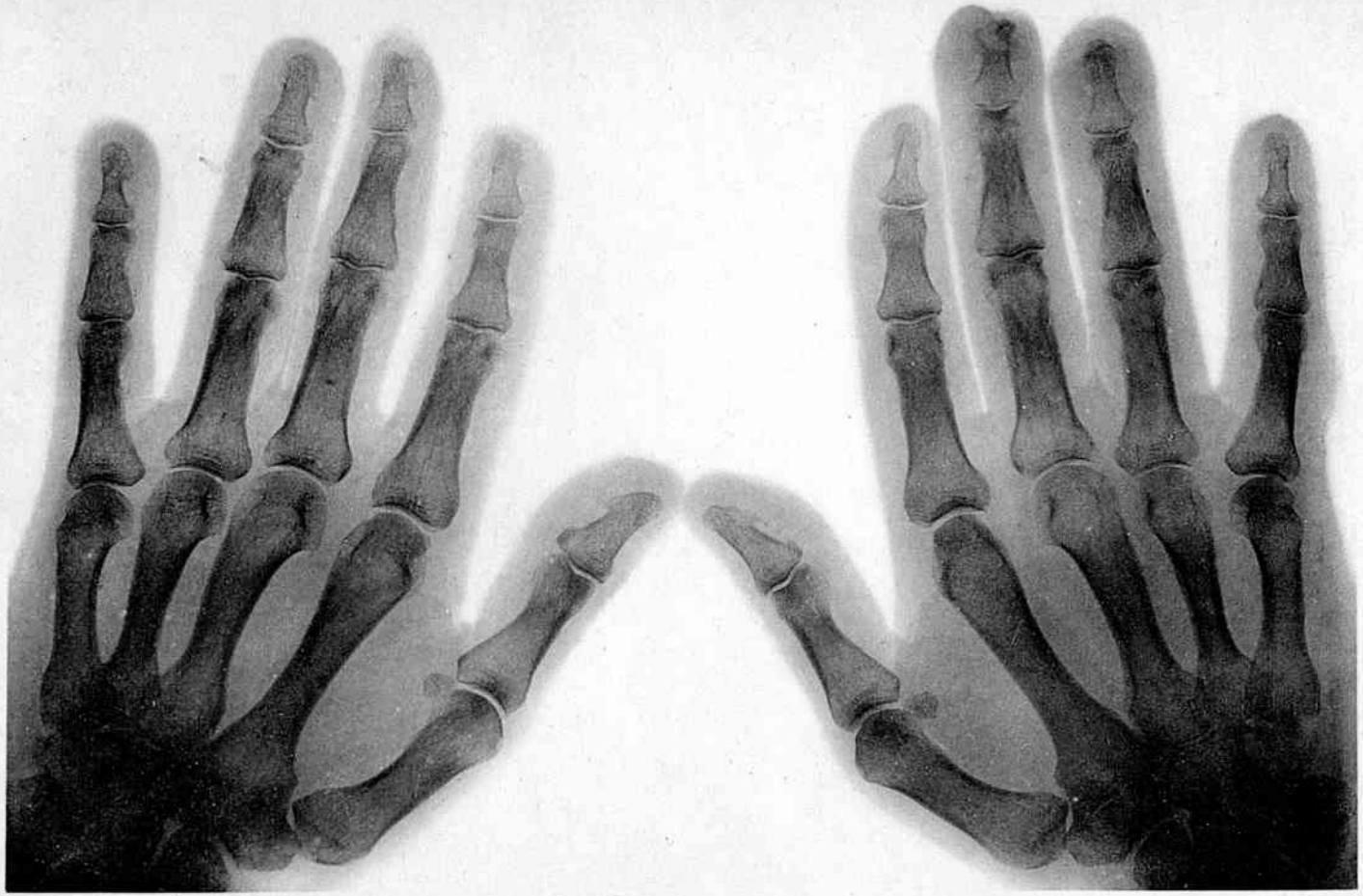
Photographie Infroit.

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

(Raymond et Gougerot)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



Radiographie Infroit.

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

Les douleurs et les lésions sont actuellement localisées à la main gauche, les deux doigts les plus atteints sont les 3e et 4e.

Main gauche. — Les douleurs sont intenses, spontanées et permanentes, sans la moindre rémission. Le Dr J... a remarqué que la douleur augmente lorsque la main est sèche et ne transpire pas ; lorsqu'il est couché la douleur est plus forte, il doit rester assis la plus grande partie de la nuit. Il ne supporte ni le chaud ni le froid, de brusques variations exaspèrent les douleurs. Ces douleurs sont vives, mais non toujours identiques : elles ressemblent tantôt à une constriction, tantôt à une démangeaison insupportable, tantôt à une piqûre. La sensation de constriction est la plus douloureuse, le malade la compare à l'écrasement du doigt dans un étau. Variables suivant les moments, les douleurs varient encore de caractère suivant les doigts, il n'est pas rare qu'au même instant elles aient des caractères différents dans des doigts voisins.

Les douleurs spontanées intenses existent aux 3e, 4e et 5e doigts et restent localisées à la main, le reste du bras est indemne. La douleur du 5e doigt irradie jusqu'au poignet, la douleur des 4e et 3e doigts jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne ; l'index n'a pas de douleurs spontanées, il n'est douloureux qu'à la pression ; le pouce est indolent.

Pouce. — L'épiderme sous-unguéal de l'extrémité de la phalangette est épaissi, godronné, induré ; sa teinte est normale, la sensibilité est intacte. Cet épaississement date de quinze jours.

Index. — L'extrémité digitale est aplatie et déprimée en cupule, l'épiderme est très épaissi, blanchâtre, la peau semble morte, la sensibilité tactile est émoussée, l'ongle est décollé, blanchâtre, opacifié, on le croirait mort et pourtant il continue de croître. Cette lésion qui n'est douloureuse qu'à la pression date de trois mois.

Médius. — Le doigt est tuméfié, l'extrémité digitale est globuleuse, élargie, serrée à la base de la 3e phalange par une sorte de stricture, au bout du doigt l'épiderme est exulcéré, dénudé et creusé au-dessous de la rainure unguéale d'une ulcération profonde étalée, et ravinée, à bords à pic, le fond est jaunâtre, suppurant. Le pus, formé d'éléments cellulaires très altérés mono et polynucléaires, ne contient que de rares cocci. La phalangette saille sous forme d'un petit point gris noir, vermoulu. L'ongle est blanchâtre, lisse, opaque. La peau autour de l'ulcération et sur le dos de la phalangette est lisse, tendue, rosée ; les poils sont rares sur la 2e phalange, très nombreux sur la 1re. Il n'y a pas de troubles des sensibilités, sauf hyperesthésie dès que l'on approche de l'ulcération. Les lésions et douleurs datent de neuf mois.

Annulaire. — L'extrémité du doigt semble avoir été enlevée d'un coup de calpel, la phalangette fait une saillie mousse de 3 à 5 millimètres, de couleur terne, brun verdâtre ; la peau entoure l'os dénudé d'un gros bourrelet rosé ; le tégument adhère à l'os, il n'existe entre eux qu'un étroit sillon suppurant. L'ongle forme le bord supérieur de cette ulcération, il semble diminué de hauteur, il est opaque et blanchâtre ; la peau du doigt est lisse et tendue sur la 3e phalange. Il n'existe aucun trouble des sensibilités sauf hyperesthésie au niveau de l'ulcération. Ces lésions datent de cinq mois.

Auriculaire. — Ce doigt paraît normal d'aspect, pourtant il est le siège de douleurs lancinantes qui remontent jusqu'au poignet.

Le pouls radial gauche, qui avait disparu de 1905 à 1906, semble faible ; sa tension artérielle prise au sphygmomanomètre de Potain est de 13 cm . 5 ; le palper sur le trajet de l'artère ne révèle rien. Les troncs nerveux au bras paraissent normaux.

Main droite. — La main droite,autrefois si atteinte,semble maintenant guérie. Les douleurs ont définitivement disparu.On ne voit plus que les cicatrices des ulcérations du médius (1905) et de l'index (1906),cicatrices sous-unguéales, petites, étoilées, non profondes, entourées d'épiderme normal. Les ongles sont normaux. Les diverses sensibilités sont intactes, on ne relève qu'un peu d'hypoesthésie aux points indurés cicatriciels, notamment à la face externe et inférieure de l'extrémité de l'index.

Le pouls radial a disparu depuis 1905. Le pouls cubital persiste, il semble augmenté car il est nettement plus fort que le pouls cubital gauche. La tension artérielle est de 13 à 14 centimètres à la cubitale. L'artère radiale qui ne bat plus se sent mal, les troncs nerveux paraissent normaux à la palpation.

Membres inférieurs.— Le moignon droit ne présente rien de particulier, ni douleur, ni lésion cutanée. Le pied gauche semble guéri depuis 1902.

Les traitements les plus divers avaient été essayés, prescrits par des médecins de tous les pays. A la clinique Charcot le malade a été traité par le Dr Huet, chef du laboratoire de la clinique.

« Le malade a été soumis au commencement de juin à des effluves de haute fréquence et de haute tension produits par le dispositif ordinaire pour ces courants, avec bobine de 25 centimètres d'étincelle, et résonateur. Les effluves étaient dirigés, à travers le pansement, sur l'extrémité des doigts sphacélés, puis le long de ces doigts, sur leur face dorsale et sur leur face palmaire. Les séances étaient renouvelées trois fois par semaine,durant chacune environ 5 minutes. Dès les premières séances on a obtenu une grande sédation dans les douleurs, et bientôt même leur disparition complète. La cicatrisation s'est aussi effectuée assez rapidement ; elle était presque complète à la fin de juillet, époque où le malade a quitté Paris. »

L'amélioration n'a fait que s'accentuer. Six semaines après son départ de Paris, le séquestre de l'annulaire s'est éliminé et la cicatrisation s'est faite rapidement. Les douleurs ont disparu.

D'après les dernières nouvelles (décembre 1907), la guérison se maintient.

Cette gangrène symétrique des extrémités évoluant depuis sept ans par poussées successives, irrégulières, est caractérisée : 1° par des *douleurs* intenses localisées aux doigts sans irradiations étendues, douleurs spontanées *permanentes* durant un, deux, trois mois, *non paroxystiques* ; 2° par des *ulcérations* survenant quelques jours après le début des douleurs, *non précédées de syncope ou d'asphyxie locale* ; 3° par des oblitérations artérielles transitoires ou permanentes. La maladie a successivement

atteint le pied droit, le pied gauche, la main droite, la main gauche. L'apparition et la disparition des lésions sur un doigt ou un orteil échappent à toute règle connue. L'état général est resté excellent : on ne remarque comme antécédents qu'une gelure dix-sept ans avant le début des gangrènes, un seul accès paludéen treize ans auparavant.

*
* *

La *pathogénie* de cette gangrène semble des plus nettes, les douleurs et ulcérations sont à rapporter à des oblitérations artérielles, transitoires ou permanentes, atteignant non seulement les petits vaisseaux, mais encore les gros troncs artériels, les deux radiales au poignet. On sait en effet que les oblitérations des artérioles déterminent de violentes douleurs et provoquent des gangrènes et ulcérations. La preuve de ces oblitérations vasculaires nous est ici donnée par l'oblitération de l'artère radiale droite, permanente depuis 1905, et l'oblitération transitoire de l'artère radiale gauche. En même temps que les artères, les nerfs ont-ils été touchés ? Il est difficile de le dire, il n'y a jamais eu de syndrome névritique et il n'y a actuellement aucun symptôme de névrite. Il faudrait d'ailleurs admettre une névrite uniquement trophique des petits ramuscules nerveux des doigts et des orteils. Cette simultanéité des lésions des nerfs et des vaisseaux a été signalée dans la maladie de Raynaud, syndrome proche de celui-ci : Bewoets (1894), Rhakmaninoff ont rapporté des cas où une névrite dégénérative généralisée s'accompagnait d'artérite des petits vaisseaux, allant presque jusqu'à l'oblitération. Belkousky a cité un cas d'atrophie des fibres nerveuses avec sclérose des artères.

On peut conclure ici que l'endartérite est certaine, prouvée par l'oblitération des radiales, que la névrite au contraire est hypothétique, non démontrée et improbable.

Les causes des lésions artérielles restent obscures.

Dans les antécédents du malade on ne découvre qu'une gelure et un accès paludéen depuis longtemps oubliés. Le coup de froid, facteur important de certaines gangrènes du type Raynaud (Bouchez, Domingnez), a peut-être joué ici le rôle de cause prédisposante et peut-être a-t-il contribué à localiser le processus artériel sur les extrémités, mais il n'a eu aucune influence sur l'apparition des périodes douloureuses et ulcéreuses. Le paludisme est une cause souvent invoquée dans l'étiologie du syndrome de Raynaud : Raynaud lui-même avait entrevu le rôle de la malaria, rôle que de nombreuses observations ont cherché à confirmer (Marchand, Rey, Marroin, Mourson, Charpentier, Durosiez, Foulquier et Bréhier, Calmette, Vaillard, Petit et Verneuil), mais le paludisme chez

notre malade est contestable, il se réduit à un accès unique : le traitement quinique n'a eu qu'une influence douteuse.

On ne trouve aucune autre cause chez ce malade. La tuberculose dont Rénon et Bonnenfant ont montré l'importance dans le syndrome de Raynaud manque ici. La syphilis invoquée par Monro, par Morgan et plusieurs auteurs français dans le syndrome de Raynaud est niée par le malade, on a cependant eu le devoir d'y penser, d'autant que la syphilis semble agir dans certains cas de maladie de Raynaud par oblitération artérielle (Schuster, Elsenberg, Balzer et Fouquet) ; le traitement spécifique institué deux fois et conduit avec soin est resté ici sans résultat. Aucune maladie aiguë n'a précédé cette gangrène et ne peut être responsable des artérites. Il n'y a aucun signe de syringomyélie.

Faisant la revue de la longue liste des causes disparates invoquées plus ou moins justement dans la maladie de Raynaud, on n'en découvre aucune qui puisse se rapporter à notre malade : hérédité et aplasies artérielles, nervosisme, hystérie, neurasthénie, chorée, migraine, épilepsie, démence, affections organiques du système nerveux, syringomyélie, lèpre, tumeur, névrite, sclérose en plaques, pouls lent permanent avec crises encéphaliques, sclérodermie, néphrites, hémoglobinurie, intoxications saturnine, benzinique, autointoxications urémique et diabétique..., etc. ; nous n'en faisons l'énumération que pour montrer que notre enquête a cherché à être complète.

L'étiologie des lésions vasculaires restant donc inconnue, mieux vaut ne pas préciser l'origine et la cause de cette vascularite chronique que de le faire sans preuves, et d'ailleurs les causes des artérites chroniques, athérome et artériosclérose, ne nous échappent-elles pas le plus souvent ?

*
* *

Par sa lésion anatomique d'artérite chronique cette gangrène symétrique des extrémités à symptomatologie si spéciale appartient au groupe de faits encore si obscurs des troubles trophiques au cours des vascularites chroniques localisées.

Elle est un cas d'*artérite chronique localisée des petites artérioles des extrémités avec endartérite oblitérante transitoire ou permanente, de cause inconnue.*

Elle se distingue des faits classés habituellement sous la rubrique de gangrène symétrique des extrémités.

Elle n'est pas un syndrome de Raynaud : il n'y a pas de crises douloureuses, les douleurs sont continues, durant un, deux, trois mois, souvent davantage, les ulcérations ne sont pas précédées de syncopes ni d'asphyxie locales, l'artère radiale droite est oblitérée, le pouls radial gauche encore

faible a disparu pendant un an. Or l'on sait que le caractère paroxystique et l'absence d'oblitération artérielle sont les éléments essentiels de la définition de la maladie de Raynaud. Ce cas n'appartient pas non plus aux formes incomplètes du syndrome de Raynaud. Les formes frustes qui se rapprocheraient le plus de notre cas sont les formes lentes. M. Séecite, dans son excellent article de la *Pratique Dermatologique*, des cas de maladie de Raynaud où l'accès dure plusieurs mois, mais cet accès s'accompagne de cyanose et « il persiste entre les attaques un état de torpeur et d'hypothermie locale avec un peu de cyanose, et cela indéfiniment ».

Notre cas ne répond en rien à la définition de Raynaud, car « l'on ne doit comprendre dans cette dernière, dit Sée, que des gangrènes sèches limitées et surtout précédées des troubles vasculaires de l'asphyxie locale ».

En dehors de la maladie de Raynaud, dont la symptomatologie est maintenant si précise, on ne trouve que des cas épars de gangrènes symétriques, le plus souvent de causes obscures : la gangrène massive des extrémités inférieures observée par Legrain en Kabylie (*Société de Dermatologie*, 1896) est toute différente, elle s'accompagne de névrite, d'artérite, d'ostéite condensante ou raréfiante. Les cas de Mounstein (1), de Pitres et Vaillard (2), de Brengues sont dus à des névrites associées à des lésions artérielles contemporaines ou antérieures, ils diffèrent par leur étendue et leur marche.

Notre cas par sa symptomatologie et sa pathogénie si précises ne semble pouvoir s'identifier à aucun d'entre eux. Cette gangrène symétrique des extrémités par artérite chronique mérite d'être individualisée. Son importance pratique n'est pas négligeable, car son diagnostic, la connaissance de son pronostic exact éviteront les amputations et mutilations inutiles qu'a subies ce premier malade.

(1) Thèse de Strasbourg, 1884.

(2) Pitres et Vaillard, *Altérations des nerfs périphériques dans deux cas de maux perforants plantaires et dans quelques autres formes de lésions trophiques des pieds*. Archives de Physiologie normale et pathologique, 1885. 1re s., p. 208.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

(SÉANCE DU 9 JANVIER 1908)

NÉVRITE SENSITIVE ET TROPHIQUE A LA SUITE D'UN ZONA. LÉSIONS TROPHIQUES DES OS DE LA MAIN A TYPE DE RHUMATISME CHRONIQUE.

PAR

FÉLIX ROSE

Chef de clinique à la Faculté.

OBSERVATION.

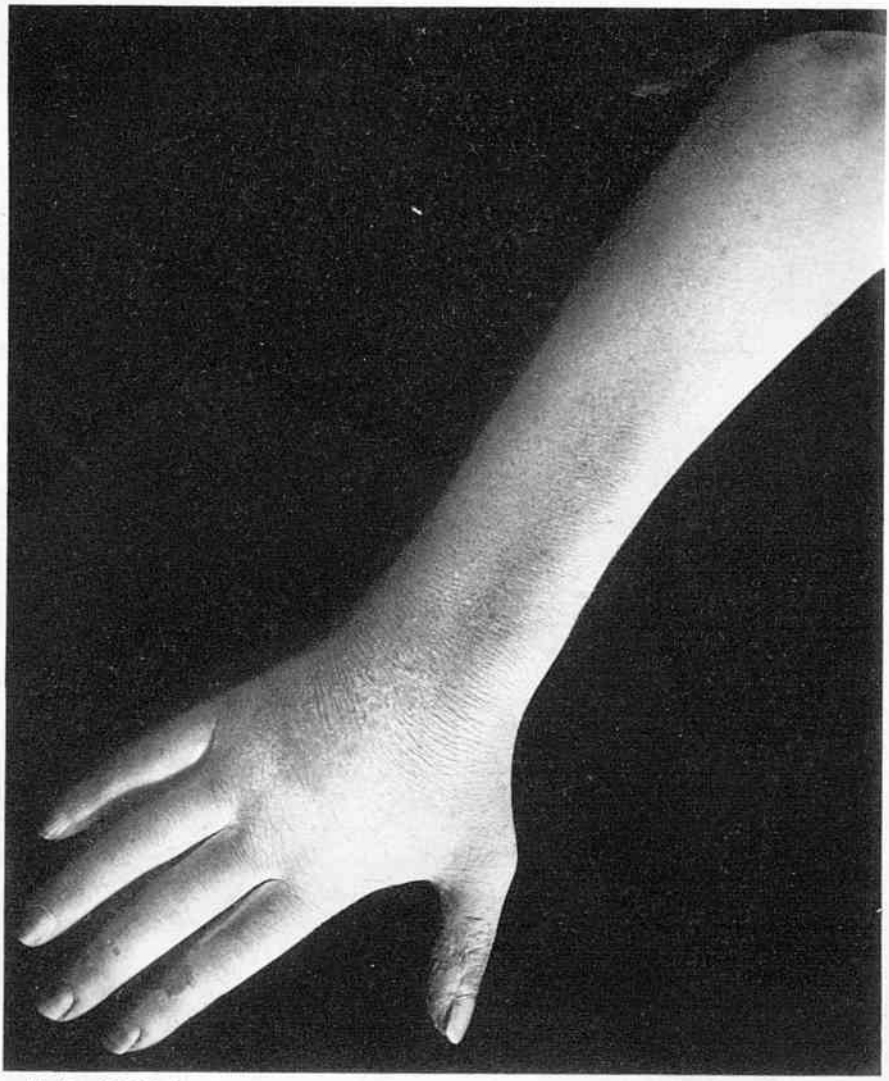
Mme G..., veuve L..., 67 ans, femme de ménage, entre le 28 décembre 1907 dans le service de notre maître le professeur Raymond pour des douleurs et un œdème de la main et de l'avant-bras droits.

Ses antécédents éloignés n'offrent pas grand intérêt : rougeole à 16 ans, influenza grave à 48 ans, grippe plus légère il y a trois ans ; la malade a toujours été bien réglée depuis l'âge de 17 ans jusqu'à 62 ans. Elle a eu deux enfants bien portants ; à 50 ans elle a eu beaucoup de pertes sanguinolentes (utérus un peu gros, mais normal en dehors de cela).

Les parents de la malade sont morts à un âge très élevé et n'ont pas présenté d'altérations rhumatismales chroniques des os.

Le début de la maladie actuelle remonte au 17 septembre 1907, jour où elle eut une perte de connaissance. Son état de santé générale était bon à ce moment, mais depuis un mois elle avait quelques vagues douleurs dans le bras droit et avait quelque peine à supporter le contact de l'eau froide. C'est en se levant le matin qu'elle perdit connaissance, pas assez subitement cependant pour n'avoir pas le temps de se recoucher. Elle resta ainsi un quart d'heure.

Aucune paralysie ne s'ensuivit, elle aurait eu un peu de fièvre pendant huit jours, se sentait un peu fatiguée et souffrait assez violemment du bras droit. Au bout de ce temps apparurent sur le bras droit des macules qui occupèrent uniquement la face externe de ce membre, de l'épaule jusqu'au pouce. Il y en avait en tout une vingtaine et elles étaient grosses comme une lentille ; ses macules se transformèrent en vésicules, puis en deux jours en pustules ; la suppuration se termina deux ou trois jours après sans donner naissance à des croûtes Pendant l'éruption le bras était le siège de douleurs très violentes. Celles-ci persistèrent dans l'épaule et la région du grand pectoral, assez intenses pour rendre insupportable le contact du linge. Elles ont disparu au bout d'un mois, mais d'autres très fortes ont fait leur apparition dans la main, surtout au niveau du pouce et de l'index. En même temps survint un œdème du dos de la main qui fut suivi cinq semaines plus tard d'un œdème de l'avant-bras. Ses doigts se sont déformés et ankylosés, la malade les tenant immobilisés dans un pansement, dont la chaleur calmait les douleurs.



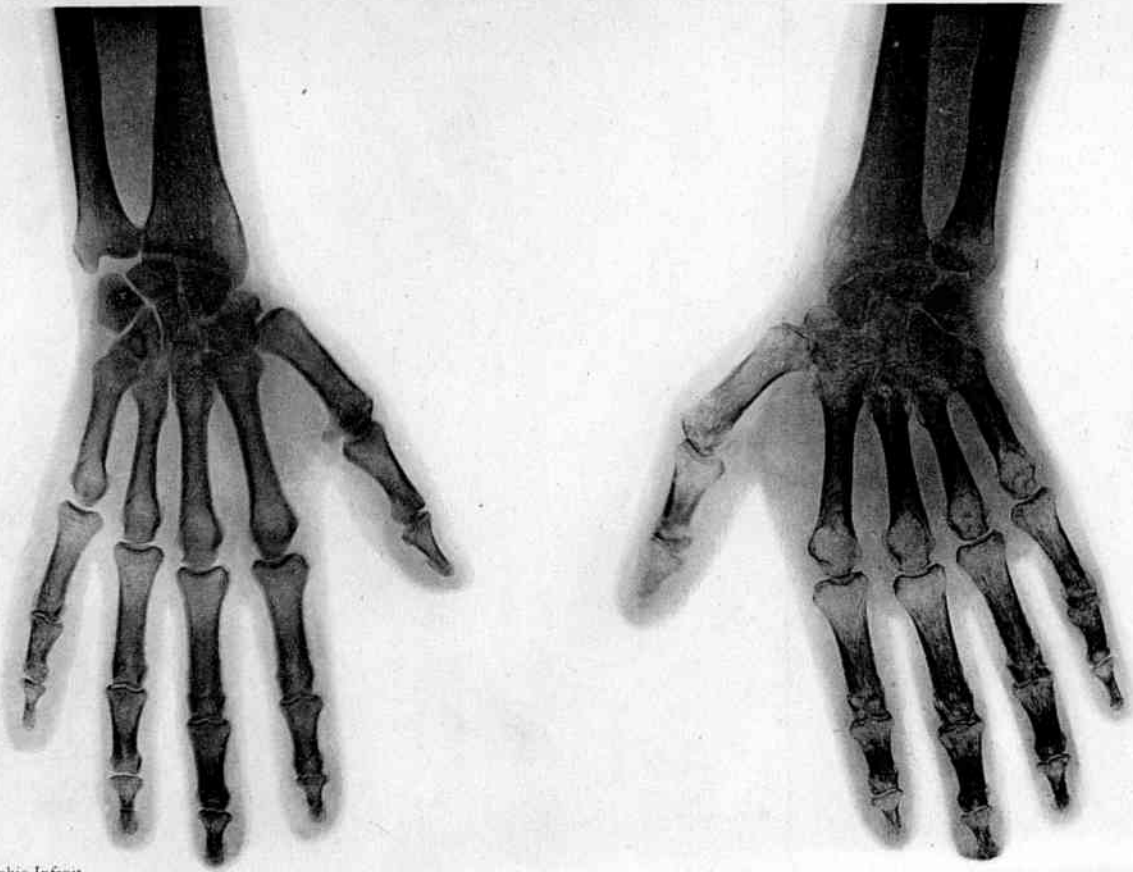
Photographie Infroit.

NÉVRITE SENSITIVE ET TROPHIQUE A LA SUITE D'UN ZONA

(F. Rose)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



Radiographie Infrott.

Etat actuel, 6 *janvier* 1908. — Ce qui frappe avant tout est un œdème du dos de la main et de la partie postérieure de l'avant-bras remontant un peu au delà du coude. La peau ne présente de changement d'aspect qu'au niveau de la main, où elle est lisse, amincie et un peu pigmentée sur le pourtour, changement qui résulte peut-être des frictions médicamenteuses auxquelles la malade fut longtemps soumise. L'œdème fait sur la main une saillie globuleuse, qui était moins accentuée à l'entrée qu'actuellement. Sur l'avant-bras il est assez nettement circonscrit en avant. C'est un œdème mou, gardant longtemps l'impression du doigt. Il n'existe pas de dilatations veineuses (Pl. VII).

Les doigts de la malade sont rectilignes, mais augmentés de volume, fuselés, non œdémateux. L'hypertrophie porte surtout sur les articulations des premières et deuxièmes phalanges. Il existe de l'ankylose des diverses articulations du membre supérieur droit. Elle est incomplète, car on peut mobiliser les divers segments, mais leur excursion reste incomplète. Il en est ainsi pour la flexion des doigts, la flexion et l'extension de la main, l'extension de l'avant-bras et l'abduction du bras. Cette dernière est particulièrement pénible et s'accompagne d'une douleur au niveau de l'insertion brachiale du deltoïde.

La pression sur les interlignes articulaires de la main, sur les masses musculaires de la main et du bras et sur les troncs nerveux est très douloureuse et la malade éprouve toujours encore des douleurs spontanées dans la main et l'avant-bras, continues avec exacerbations, surtout quand elle est exposée au froid. La sensibilité objective est normale partout.

La motilité du membre est difficile à examiner, les douleurs et la limitation des mouvements concourant à rendre l'examen impossible ; il est de même des réflexes tendineux, qu'on ne peut provoquer. Pas d'atrophie musculaire. Réactions électriques normales. Il n'existe aucun trouble dans le reste du corps ; la malade a les artères de son âge, sans présenter de signes de petite urémie.

La ponction lombaire n'a pas permis de constater d'éléments cellulaires dans le liquide céphalo-rachidien.

La radiographie des deux mains nous a révélé des altérations très nettes dans la constitution des os de la main et de l'avant-bras droits. Du côté gauche, on ne relève qu'une légère transparence des épiphyses digitales des métacarpiens et des épiphyses supérieures des phalanges, due à un début de raréfaction osseuse sénile physiologique. Les os du carpe et les extrémités radiale et cubitale présentent une ombre franche et des contours nets et normaux (Pl. VIII).

A droite au contraire il existe une transparence très marquée des divers os, les lésions étant le plus prononcées au niveau des phalanges du pouce et du carpe. Alors que le métacarpien du pouce donne à gauche une ombre presque opaque on distingue facilement à droite des travées osseuses fines allant se perdre dans l'extrémité inférieure claire et comme abrasée. Les extrémités supérieures des phalanges sont déformées et élargies. Celles des métacarpiens forment avec les os du carpe une pénombre diffuse et vague dans laquelle on ne reconnaît qu'avec peine le contour plus foncé de certains os. D'une façon générale les os de la première rangée du carpe sont mieux conservés que ceux de la seconde.

La mensuration des phalanges (extrémités supérieures) donne :

Phalanges :	index.	18 mm. à droite	17 mm. à gauche
	médius	16 » 1/2	15 » 1/2
	pouce.	16 »	14 » 1/2
Phalangines :	index.	13 » 1/2	13 »
	médius	15 » 1/2	14 »
	annulaire. . . .	14 »	13 »

Les extrémités supérieures du radius et du cubitus et l'humérus ne présentent aucune altération.

Chez une femme de 67 ans, un zona, occupant la bande radiculaire externe du bras, est suivi de douleurs violentes dans l'épaule, puis dans l'avant-bras et la main droits, en même temps que se développe un œdème de la main et de l'avant-bras et des troubles trophiques des os.

Malgré l'absence de troubles des réactions électriques, l'existence d'une névrite n'est pas douteuse. De telles névrites sont d'ailleurs loin d'être rares après le zona et dépendent de la même cause que celui-ci. L'œdème que présente cette femme, circonscrit au dos de la main et à la face postérieure de l'avant-bras, œdème mou, est certainement un œdème trophique ; il n'existe d'ailleurs ni dilatations veineuses ni aucun autre signe de compression des veines du bras. Quant aux troubles trophiques du côté des os de la main, nul doute qu'ils ne relèvent également de la névrite. Le tableau radiographique, l'aspect extérieur des doigts rappelle de très près ce que l'on a coutume de voir au début de certains rhumatismes chroniques. Les doigts ne sont pas déjetés du côté du bord cubital de la main, mais c'est une déformation qui manque souvent au début de cette maladie.

Voici donc un nouvel exemple de lésions, dites rhumatismales, à la suite de névrite. MM. Lejonne et Chartier, Lejonne et Descomps en ont publié l'an dernier deux cas à la suite de névrite ascendante et de névrite infectieuse locale. Dans les deux observations l'objection que les lésions rhumatoïdes étaient d'origine infectieuse était jusqu'à un certain point justifiée. Dans le cas que nous venons de rapporter il y avait certes aussi une infection à l'origine de la maladie ; mais cette infection s'est tout d'abord cantonnée au niveau du ganglion rachidien, pour ne donner naissance qu'après coup à une névrite strictement sensitivo-trophique. Il est possible que l'infection ait joué un certain rôle dans la production des lésions des os, en agissant directement sur le tissu osseux, mais cela paraît peu probable. La coexistence d'un œdème trophique nous pousse à admettre plutôt que l'infection (ou l'intoxication !) n'a réussi à provoquer une ostéite raréfiante rhumatismale que par l'intermédiaire de la névrite. L'hypothèse de l'action des agents microbiens ou des toxines sur les os et les articulations par l'intermédiaire du système nerveux, hypothèse déjà ancienne, explique bien des faits étiologiques, anatomiques et symptomatologiques du rhumatisme chronique et suffit à concilier les théories nerveuse et infectieuse de cette maladie.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

SÉANCE DU 5 DÉCEMBRE 1907

TROPHOEDÈME CHRONIQUE,

VARIÉTÉ CONGÉNITALE UNIQUE

PAR

M. le Dr V. COURTELLEMONT.

Le nombre encore restreint d'observations de cette dystrophie et certaines particularités relevées chez notre sujet nous engagent à faire connaître l'histoire de ce dernier.

On peut, sans nuire à l'unité clinique du trophœdème chronique, le diviser au point de vue étiologique en quatre variétés, dont les deux premières, les plus communes, représentent les variétés non congénitales et les deux dernières les variétés congénitales. Cette classification n'est rigoureusement juste que pour chaque cas en particulier : ainsi il arrive, bien que le fait soit rare, de voir dans une famille de cas congénitaux un cas non congénital (Milroy, Tobiesen). Ces réserves faites, voici les quatre groupes entre lesquels se répartissent tous les faits :

1° Un trophœdème chronique non congénital, mais héréditaire et familial. C'est la forme à laquelle appartiennent l'observation de M. Meige (1898) et celle de Lannois : la déformation frappe plusieurs membres d'une même famille mais n'apparaît en général qu'à la puberté : c'est le *trophœdème héréditaire et familial non congénital* ou trophœdème héréditaire à début juvénile (Meige).

2° Un trophœdème chronique non congénital, non héréditaire et non familial C'est le *trophœdème acquis*, ou trophœdème acquis unique, qui se montre à un âge variable de la vie, à la suite d'un traumatisme, de poussées inflammatoires ou pseudo-inflammatoires ou bien sans cause apparente. Rentrent dans cette catégorie les observations de Debove, Vigouroux, Mabille, deux de Rapin (obs. I et II), Prothon, deux d'Hertoghe (obs. I et III), celles de Sicard et Laignel-Lavastine, Sainton et Voisin, Valobra, Etienne, Parhon et Florian, Jousset.

3° Un trophœdème chronique à la fois *congénital, héréditaire et familial*, comprenant la plupart des cas familiaux de Milroy et Tobiesen, les cas de Nonne, Lortat-Jacob.

4° Enfin un trophœdème chronique congénital ni héréditaire ni familial. C'est le *trophœdème congénital unique* ; l'œdème existe dès la nais-

sance et ne frappe qu'un seul membre de la famille. Ce type paraît le plus rare de tous (cas de Rapin-Long, observation III du mémoire de Rapin, le trophœdème facial d'Hertoghe, le cas de Collet et Beutter).

C'est à cette dernière variété qu'appartient le malade que nous avons observé.

Il s'agit d'un homme, B..., âgé de 83 ans. Personne, parmi ses ascendants, collatéraux ou descendants, n'a été atteint de difformité congénitale ou acquise, et en particulier d'œdème ou d'hypertrophie des membres. Ses antécédents ne contiennent aucun fait intéressant. Son grand-père est mort à 88 ans, son père à 87 ans, sa mère à 73 ans. Il était le troisième des cinq enfants de la famille : son frère a succombé dans l'enfance, ses trois sœurs se marièrent, n'eurent pas d'enfant et moururent à un âge avancé (80 ans, 72 ans, 73 ans).

Quant à lui, il est venu au monde à terme, il n'a jamais entendu dire que sa naissance ait donné lieu à un accouchement difficile ou anormal ; il sait seulement qu'il est né avec la jambe gauche « plus forte », c'est-à-dire plus grosse que la jambe droite, et que cette difformité a toujours persisté.

On ne trouve pas, au cours de sa vie, d'autres maladies qu'une section accidentelle de la phalangette de l'index gauche, et deux fractures de l'avant-bras gauche, siégeant à la partie moyenne. Il ne fut pas alcoolique.

Sa femme mourut de tumeur abdominale il y a vingt ans ; il eut de son mariage deux enfants, nés à terme, tous deux : le premier, une fille, mourut à trois mois ; le second, un garçon, bien constitué, servit dans l'artillerie, se maria et eut quatre enfants, mariés aussi et tous pères de famille.

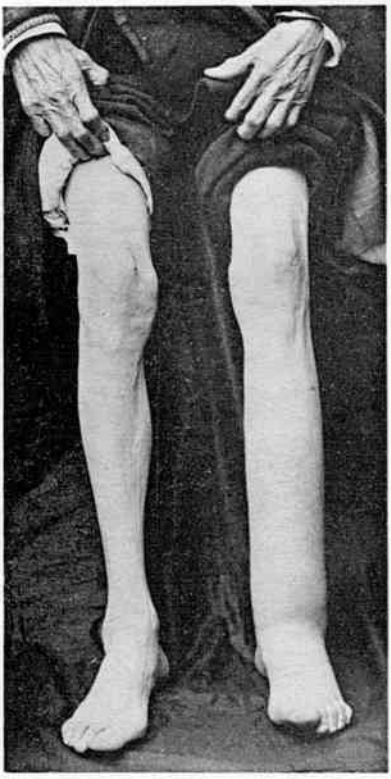
Histoire de sa difformité. — Il naquit avec sa difformité, il l'avait pendant l'enfance, elle s'est accrue proportionnellement au reste du corps, elle a persisté toute sa vie. Elle n'apporta dans le fonctionnement du membre inférieur qu'un minimum de troubles. Son volume était toujours plus considérable le soir que le matin, et c'est le soir aussi que les troubles fonctionnels apparaissaient ou s'exagéraient.

Pendant toute la période active de sa vie (il fut d'abord tisseur, puis homme de peine au chemin de fer, poste qu'il occupa pendant trente ans), la gêne qu'elle déterminait était réellement bien légère : comme employé au chemin de fer, il était debout dix heures par jour, marchait pendant presque tout ce temps et portait des fardeaux ; sans doute sa jambe gauche était-elle un peu lourde, elle ne l'empêchait pourtant pas de se livrer à ce dur métier ; cette lourdeur de la jambe était plus marquée le soir, la journée faite, sans pour cela devenir pénible.

Depuis qu'il est vieux, il s'en plaint davantage : dans la journée elle le fatigue plus qu'autrefois ; le soir, à partir de quatre heures, il ne peut plus rester debout et doit se coucher, car sa jambe, devenue un peu plus volumineuse, s'engourdit, il ne la sent plus, il remue difficilement le pied ; tous ces troubles fonctionnels n'existent, ainsi que l'œdème, qu'au-dessous du genou.

Examen. — (Pl. IX) Le sujet est un vieillard, petit, bien portant pour son âge. Il se lève chaque matin à 7 heures, et se couche à 4 heures de l'après-midi.







TROPHŒDÈME CHRONIQUE CONGÉNITAL UNIQUE

(Courtellemont)

Masson et Cie, Éditeurs

Son membre inférieur gauche est normal au-dessus du genou ; au-dessous, il est plus volumineux que le membre correspondant droit, la jambe a la forme d'un cylindre ; en bas, existe au niveau du cou-de-pied un sillon circulaire, plus marqué en avant qu'en arrière ; au-dessus de ce sillon, le cylindre jambier forme une sorte de bourrelet, que le malade a constaté toute sa vie ; au-dessous est le pied augmenté également de volume, mais dans des proportions moindres que la jambe.

Tandis que le cylindre d'œdème paraît se terminer brusquement au cou-de-pied au niveau du bourrelet mentionné, en haut au contraire il commence peu à peu, sans transition brusque ; il ne dépasse pas la tubérosité tibiale.

Sur toute cette étendue la peau a sa couleur normale ou est un peu rouge ; elle a sa couleur normale dans la partie supérieure, elle est rosée ou légèrement rouge à la partie moyenne et inférieure ; si l'on exerce, sur la partie inférieure des deux jambes, une pression légère à l'aide du doigt et qu'on la cesse brusquement, on constate que la tache blanche produite disparaît pour ainsi dire instantanément à gauche, alors qu'elle persiste quelques instants à droite. La peau de cette jambe œdématiée a l'air remplie, distendue, par endroits elle est comme capitonnée et prend l'aspect de la peau d'orange ; très épaissie, elle ne glisse pas sur les plans profonds ; sa consistance est dure, surtout en bas ; toutefois la pression y détermine par places un godet toujours peu marqué et ne durant que quelques instants ; c'est à la partie supérieure de la jambe qu'on a le plus de chance de le provoquer ; dans le quart inférieur on ne le détermine pas ; il est plus accentué le soir que le matin.

Comme on a pu le voir par les antécédents, le gonflement n'est pas douloureux, mais il devient, après une journée passée debout, le siège d'un engourdissement pénible ; la position horizontale fait disparaître ce symptôme en une heure. Le sujet se plaint aussi d'une sensation de froid fréquente dans ce membre. La pression ne détermine pas de douleur, sauf en bas et en avant ; en ce point, si elle est un peu énergique, elle éveille une sensibilité assez vive. Le trajet des nerfs n'est pas sensible.

Le gonflement du pied n'est perceptible qu'à la face dorsale ; il est beaucoup moins accusé que celui de la jambe ; il est blanc, sans godet, indolore, dur, non capitonné ; la plante du pied a l'aspect du pied plat.

Dans le sillon qui sépare l'œdème de la jambe de celui du pied, se voient de fines arborisations vasculaires, rougeâtres le matin, bleuâtres le soir, ne faisant pas saillie.

Semblables arborisations vasculaires existent aussi à la face externe de la jambe, au niveau de la limite supérieure de l'œdème ; elles sont toutefois moins nombreuses que les précédentes, et rougeâtres le soir comme le matin.

La face interne de la jambe porte, dans son tiers inférieur, une petite cicatrice pigmentée, déprimée, que le sujet attribue à un « clou » qu'il eut l'an dernier.

On voit dans le quart supérieur quelques taches jaunâtres superficielles ; il en existe autant sur l'autre membre.

Les poils sont plus rares sur cette jambe que sur l'autre ; ils manquent

même complètement dans la moitié supérieure. En dehors d'un léger degré de signe de Lasègue, aussi marqué à droite qu'à gauche, et en relation évidente avec l'état général, il n'existe, pas plus sur la jambe gauche qu'en un autre point du corps, aucun trouble de sensibilité objective cutanée ou articulaire. Mais la température est plus élevée sur la jambe difforme que sur l'autre : la différence est évidente au seul palper, le thermomètre accuse un écart de un degré (33° 2 à droite, 34° 2 à gauche, le matin avant le lever).

Les deux pieds ont la même longueur ; il en est de même des deux jambes (36 centim. de l'extrémité supérieure du péroné à la pointe de la malléole externe).

La circonférence du membre n'est pas la même le matin avant le lever et le soir au moment du coucher, sauf pour le pied : la différence, à la jambe gauche, est de 1 à 2 centimètres et demi entre les dimensions du matin et celles du soir. Voici les chiffres obtenus :

	Jambe droite	Jambe gauche le matin avant le lever	Jambe gauche le soir, au moment du coucher
Circonférence à 6 centim. au-dessous de la tête du péroné	27 cm. 1/2	28 cm.	29 cm. 1/2
Circonférence à 16 cent. au-dessous de la tête du péroné	26 »	30 »	32 1/2
Circonférence à 30 cent. au-dessous de la tête du péroné	18 »	29 » (au niveau du bourrelet)	31 (au niveau du bourrelet)
Circonférence de la jambe au niveau du sillon . . .	30 »		
Pourtour du pied (mesuré en allant de la plante au dos du pied, en étrier) . . .	22 cent. à droite	23 à gauche (matin et soir)	

Cette différence de volume entre le matin et le soir, au niveau de la jambe gauche, est perceptible à la vue ; elle n'est pas la seule modification qu'apporte la fatigue de la journée : la jambe gauche devient plus rouge dans une plus grande étendue, le godet s'y obtient plus aisément.

Il y a 13 centimètres de différence maxima dans la circonférence des deux jambes.

Examen général. — L'état de santé du sujet est assez bon ; il se plaint seulement depuis une vingtaine d'années d'éprouver au niveau du tronc une sensibilité spéciale au froid. Il marche lentement, à petits pas, en s'aidant d'une canne.

Son pouls est dur et un peu lent ; la radiale est sinueuse et indurée ; la radiographie confirme le diagnostic d'artério-sclérose avancée (voir ci-dessous).



TROPHŒDÈME CHRONIQUE CONGÉNITAL UNIQUE

(Courtellemont)

Il existe, toutes les dix ou quinze pulsations cardiaques, une arythmie passagère ; le deuxième bruit au foyer aortique est accentué. Les poumons sont légèrement emphysémateux ; les organes abdominaux ne présentent pas de signes pathologiques ; il n'y a ni sucre ni albumine dans les urines, le sujet accuse de la polyurie nocturne.

L'examen du système nerveux n'a décelé que les anomalies suivantes : les mouvements de flexion et d'extension du genou gauche se font avec un peu moins de force qu'à droite ; le réflexe du tendon d'Achille, normal à droite, n'a pas été trouvé à gauche ; il a semblé que l'épaisseur des tissus à cet endroit pouvait être la seule raison de cette absence du réflexe ; le réflexe du gros orteil, à droite comme à gauche, provoque d'abord une flexion très courte et peu accusée, et, aussitôt après, une extension très nette ; il existe à droite et à gauche un léger degré de signe de Lassègue ; la vue baisse depuis quelques années ; le cercle périkératique est très prononcé. On n'a pratiqué ni l'exploration électrique, ni la recherche de la sensibilité osseuse au diapason.

Le cubitus gauche présente à sa partie moyenne un épaississement ; le mouvement de supination de cet avant-bras est très limité. Cette déformation et cette impotence fonctionnelle sont la conséquence des deux anciennes fractures.

Au tronc, on remarque trois petits angiomes séniles, et un molluscum fibrosum de volume moyen ; il y a un petit nœvus fileux à la face interne de la cuisse gauche.

La jambe saine n'a pas de varices et pas trace d'œdème.

Radiographie (Pl. X). — Les radiographies ci-jointes, que nous devons à l'obligeance de M. le Dr Degouy (d'Amiens), ont été prises le malade couché sur le dos, les deux jambes sur un même plan, l'une un peu plus tournée que l'autre. Malgré la superposition du péroné et du tibia sur l'une des deux images, on voit avec évidence que le squelette des deux jambes a les mêmes dimensions.

On voit encore sur la radiographie de la jambe gauche deux détails intéressants : d'une part de petits rameaux sinueux, qui ne peuvent répondre qu'à des vaisseaux dont les parois sont infiltrées de sels calcaires ; d'autre part, la bordure des téguments représentée par une couche épaisse d'un centimètre ; cette couche, visible sur une épreuve poussée et mieux visible encore sur le cliché que sur l'épreuve, est faite de bandes minces, horizontales, parallèles, alternativement noires et blanches ; ces bandes paraissent bien correspondre à une couche fibro-adipeuse dense.

Enfin sur la radiographie de la jambe gauche se dessine très nettement une des grosses artères du membre, stigmate radiographique d'athérome.

* * *

La description et les figures annexées à celle-ci nous dispenseront de discuter longtemps le diagnostic : les radiographies attestent l'absence de toute hypertrophie osseuse, l'augmentation de volume ne porte que sur les parties molles, il ne peut donc s'agir d'hypertrophie partielle d'un membre ; cet œdème est chronique au premier chef, puisqu'il dure, comme

le sujet qui le porte, depuis 83 ans ; il a été remarquablement toléré pendant une grande partie de la vie, où l'on pouvait le considérer comme tout à fait indolore ; il est dur, limité, segmentaire. Il ne peut être qu'un trophœdème chronique.

Il offre quelques caractères rarement constatés dans ce syndrome.

Au point de vue étiologique, nous avons déjà signalé qu'il est congénital unique, c'est-à-dire qu'il existe depuis la naissance sans être ni héréditaire ni familial ; ajoutons que le porteur de cette malformation est un homme : on sait que le trophœdème, s'il a une prédilection pour le sexe féminin, est loin d'épargner le sexe masculin (nous trouvons en effet 28 hommes contre 39 femmes sur un total de 67 sujets).

Au point de vue clinique, nous relevons les particularités suivantes :

La peau n'est pas blanche dans toute son étendue ; elle est rosée ou rouge dans la partie moyenne et inférieure de la jambe ; cette coloration s'accentue encore à la fin de la journée. Rappelons à ce propos qu'un des membres de la famille étudiée par Miron avait un œdème rosé ; les malades de Lortat-Jacob avaient les extrémités légèrement bleuâtres ; la femme dont Collet et Beutter rapportent l'observation a le dos de la main rouge bleuâtre ; le gonflement de la malade de Sicard et Laignel-Lavastine, blanc dans la position horizontale, devenait rouge vif dans la position verticale.

L'œdème, quoique dur, se laisse déprimer en un godet par la pression du doigt ; ce godet ne peut être obtenu en tous les points explorés, à la partie la plus enflée notamment ; il est peu marqué et transitoire ; il est plus accentué le soir que le matin. Le propre du trophœdème chronique est moins l'absence du godet à la pression que la difficulté de sa production, son inconstance ou sa disparition rapide après le retrait du doigt. Meige, Mabille, Etienne, Lortat-Jacob insistent sur l'existence de ces caractères chez leurs sujets. On peut cependant constater dans cette maladie un godet plus typique : Milnoy, Nonne, Jopson, Collet et Beutter en font mention ; dans le cas de Sicard et Laignel-Lavastine, tandis que la jambe avait un œdème dur, le pied était le siège d'un œdème mou. Le godet à la pression s'observait-il chez notre homme il y a quarante ou cinquante ans ? Nous n'en pouvons rien dire. A l'heure actuelle, son arythmie et son grand âge rendent probable l'adjonction au trophœdème congénital d'un léger degré d'œdème mécanique, œdème unilatéral, localisé sur ce membre par suite de l'infirmité préexistante, et c'est à cet œdème mécanique surajouté que nous rapportons la possibilité de produire le godet.

Le gonflement du membre augmente le soir, après la journée passée debout ; il en a toujours été ainsi ; mais cet accroissement vespéral est plus marqué depuis que le sujet a atteint l'âge de la vieillesse. Meige,

Debove et plusieurs auteurs ont observé semblable modification sur leurs malades. Ce phénomène ne peut tenir qu'à l'adjonction au trophœdème d'un œdème mécanique,passager, développé sous l'action de la pesanteur. Cette explication s'applique d'autant mieux à notre sujet que nous trouvons chez lui des conditions d'ordre cardiaque et vasculaire susceptibles de favoriser un œdème mécanique.

Le trophœdème chronique est indolore. Or, notre malade ressent le soir, à partir de quatre heures, un engourdissement qui rend la marche impossible. Nous ferons remarquer d'abord qu'il existe des trophœdèmes dont l'évolution est traversée par des périodes de poussée douloureuse, et d'autres qui s'accompagnent de douleurs ou de paresthésies continuelles. Le sujet d'Etienne accusait de vives souffrances dans son bras ; la malade de Sicard et Laignel-Lavastine ressentait une impression de froid et quelques engourdissements dans la jambe, elle était prise, en outre, dans la station debout de douleurs qui l'empêchaient rapidement de marcher. Nous insisterons surtout sur ce fait que notre sujet n'est réellement gêné par ses symptômes fonctionnels que depuis sa vieillesse. A parcourir l'histoire de sa vie, loin de considérer ce cas comme un cas de trophœdème douloureux, on est bien plutôt tenté de le regarder comme un exemple de trophœdème indolore. Voilà un homme qui pendant toute la période active de son existence s'est livré à un travail des plus pénibles, et qui, parvenu à l'extrême vieillesse, est encore capable de se lever et de marcher une grande partie de la journée.

Nous attirons l'attention sur l'élévation de température dont la peau est le siège, au niveau de l'infirmité. La plupart des observations de trophœdème chronique ne font pas mention de la température locale, ce qui laisse penser que celle-ci est normale dans la grande majorité des cas. On l'a trouvée abaissée chez plusieurs sujets (Prothon, obs. I de Rapin, deux observations de Valobra : obs. IV, un degré de différence, et obs. VI, deux degrés de différence). Son élévation paraît beaucoup plus rare : la malade de Sicard et Laignel-Lavastine présentait cette particularité, mais dans la position debout seulement. Chez la nôtre, elle est permanente.

Le gonflement de notre sujet porte en deux points, au-dessous du genou et à la cheville, des arborisations vasculaires qui ne peuvent être, en raison de leur finesse, de leur couleur et de leur disposition même, que des nœvi. On trouve encore quelques nœvi et angiomes, de caractères différents, en d'autres points du corps. L'existence de nœvi a été signalée dans les familles de trophœdémateux ; sa présence sur les membres mêmes atteints de la dystrophie doit être rare. Hertoghe en a rapporté un beau cas (obs. I de son mémoire). Par contre, plusieurs auteurs, Tobiesen,

Lannois, Rapin (obs. I) parlent de veines, réseau veineux, varices, à la surface du membre.

Nous signalerons encore un détail mis en évidence par la radiographie : l'épaisseur de la couche fibro-adipeuse sous-cutanée et cutanée, et la forme sous laquelle elle se dessine : série de bandes parallèles, horizontales, alternativement noires et claires : cette disposition semble indiquer que cette couche est constituée par des trousseaux fibreux denses et par du tissu adipeux ou cellulaire lâche intermédiaire, étroitement bridé par ces productions fibreuses. Cette image radiographique concorde bien avec l'aspect clinique de la peau d'orange ; elle est curieuse à rapprocher de la description des lésions observées par Long.

Mentionnons, pour terminer, l'analogie qui existe entre quelques-uns des symptômes anormaux de ce sujet et ceux d'une autre variété d'œdème nerveux, que nous avons eu l'honneur de publier avec M. Raymond, un œdème de la main chez une hémiplégique. Dans les deux cas, œdème dur, chaud, indolore dans le décubitus dorsal, sujet à des poussées de douleur et de rougeur et de gonflement sous l'influence de la pesanteur. Ces caractères communs, au cours de deux manifestations à étiologie si différente, montrent seulement les ressemblances cliniques qui rapprochent certains types d'œdème nerveux.

ASILE DES ALIÉNÉS DE LA PROVINCE DE FERRARA
Directeur : R. TAMBRONI.

SUR LES ACCESSOIRES DE L'HABILLEMENT DANS LA DÉMENCE PRÉCOCE ET DANS LA PSYCHOSE MANIAQUE-DÉPRESSIVE.

NOTE SÉMIOLOGIQUE

PAR

GAETANO BOSCHI

> I trattatisti considerano per lo più gli indizî che si ricavano dal modo di vestire degli alienati e dal loro abbigliamento, come indegni di figurare in un libro scientifico accanto agli altri segni obbiettiv della pazzia ; ma anche tali indizî, quando siano raccolti con tatto ed apprezzati con metodo, possono acquistare un alto valore semiologico.
>
> MORSELLI.

Un grand nombre d'aliénés se plaisent à orner leur habit ou leur personne de rubans, de fleurs ou d'objets divers, lesquels ont pour eux la signification d'un ornement simplement décoratif ou bien celle d'un grade, d'une profession que le malade s'attribue, d'une idée qu'il veut manifester d'une manière symbolique.

Il n'y a pas de traité où il ne soit question de cette particularité, de laquelle on parle également dans bon nombre de monographies. Mais, à ce que je sache du moins, il n'y a pas eu récemment de comparaison des manifestations en question, en tenant compte de la forme morbide du patient. Dans Morselli (1) on fait la distinction ci-dessus indiquée des accessoires de l'habillement, eu égard à l'idée intentionnelle de celui qui les imagine : et l'on étudie également leur modalité dans les différentes maladies mentales. Mais les tableaux nosographiques de la classification Kraepelinienne, plus récente et maintenant plus communément adoptée,

(1) E. MORSELLI, *Manuale di semeiotica delle malattie mentali*, vol. II, Dott. F. Vallardi, edit. Milano.

au moins dans ses plus grandes lignes, ne correspondent pas généralement à ceux qu'on a reconnus, il y a quelques années : bien des symptômes alors adoptés comme critérium essentiel tassinomique, ont perdu leur importance en présence des critériums de l'évolution et du résultat. A la démence précoce et à la psychose maniaque-dépressive, types morbides fondés principalement sur ces dernières données, je rapporte ce travail. Ces maladies sont très fréquentes et présentent avec la plus grande facilité le symptôme dont je m'occupe.

J'ai dit que les auteurs récents ne font pas de distinction entre les caractères que ce symptôme peut présenter, selon la maladie qui le provoque. Je dirai mieux : que le traitement clinique d'une maladie et de l'autre, examine légèrement le susdit symptôme, mais ne l'analyse pas, de sorte qu'on pourrait douter s'il y a une différence dans sa manière de se présenter dans les différents cas : sa sémiologie très moderne manque.

Je n'ai jamais vu ni entendu dire que les mélancoliques se parent de quelque ornement que ce soit : je considérerai donc seulement ici la période exaltative de la psychose maniaque-dépressive, et, dans cette dernière expression, psychose m. d., je veux comprendre les maniaques seulement.

Dans la démence précoce, surtout dans les variétés paranoïdes, le délire est un symptôme de première importance : dans la psychose maniaque dépressive, il est rare, peu remarquable et fugitif. Il semblerait donc que ces ornements qui semblent des emblèmes, qui ont une signification symbolique et qui devraient être la conséquence d'un état de délire, sont bien plus fréquents dans la démence précoce que dans l'autre psychopathie. Et c'est, au contraire, ce qui n'est pas. Kraepelin (1) raconte qu'un marin, atteint d'excitation maniaque, s'était fait avec les accessoires de son lit une ancre, symbole de sa profession. Weigandt (2) parle d'une maniaque qui s'habillait en Iphigénie. Tanzi (3) rapporte que les maniaques, surtout les femmes, réduisent leurs vêtements en loques pour s'en orner la tête et la poitrine d'une manière ridicule ou pour orner les parois de trophées. Deny et Camus (4) notent, parmi les caractéristiques des vrais maniaques, la disposition à se couvrir d'ornements.

Dans les six premières figures de cette note se trouvent six portraits de maniaques dont l'habillement porte des ornements symboliques.

(1) E. Kraepelin, *Introduzione alla Clinica psichiatrica*. Trad. di P. Amaldi e B. Manzoni. Soc. edit. libr. Milano, 1905.

(2) G. Weigandt, *Atlas-manuel de Psychiatrie*. Edition française, par Roubinovitsch, Paris, libr. J. B. Baillière et Fils, 1904.

(3) E. Tanzi, *Trattato delle malattie mentali*. Soc. edit. libr. Milano, 1905.

(4) G. Deny et P. Camus, *Le psychose maniaque-dépressive*, J. B. Baillière et Fils, éditeurs, Paris, 1907.



2



1



3



4



5

HABILLEMENT DANS LA DÉMENCE PRÉCOCE ET LA PSYCHOSE MANIAQUE DÉPRESSIVE

(Boschi)



7



6



8



9



10

HABILLEMENT DANS LA DÉMENCE PRÉCOCE ET LA PSYCHOSE

Quelle différence entre ce symbolisme des maniaques dépressifs, et celui des déments, spécialement paranoïdes ?

Dans tous les cas, ces emblèmes sont absurdes, car ils entendraient par là représenter des conditions fausses, des idées ou des choses qui ne réclament nullement cette exposition (Voy. les Planches XI, XII, XIII, XIV). Un maniaque (fig. 1), abbé, porte sur sa poitrine une fleur de laurier-rose, comme *un signe de reconnaissance, signifiant l'ardeur de la charité* ; deux autres maniaques, un homme (fig. 6), et une femme (fig. 2) portent sur la tête un béret orné comme ceux que les soldats portent quelquefois ; la seconde porte encore une écharpe, en travers (fig. 2), ou en bandoulière (fig. 3), qui est l'*insigne d'un ministre, d'un général* ou autre, selon les moments. Le maniaque reproduit dans les figures 4 et 5, porte, lui aussi, une écharpe en bandoulière, comme l'*indice de son grade de général*. Le béret est orné de la même façon avec une bande transversale, en y ajoutant pourtant des feuilles et des fleurs de laurier, lesquelles signifieraient, selon lui, qu'*il est le plus fou de tous*, ou autre chose tout à fait différente, quelques moments plus tard. Un dément précoce (fig. 12) attache une petite corde à son béret à travers un petit trou, et il conserve, pendant des mois, cet ornement qu'un jour il appelle l'*œil du béret*, en disant qu'*il sert pour la respiration*, pendant qu'à d'autres moments, il dit au sujet de ce signal : « c'est la vue ; il sert pour l'esprit, la joie de l'homme : nous sommes nés de vue ; c'est-à-dire, — répond-il, prié de s'expliquer, — que nous fabriquons l'air. » Un second dément paranoïde (fig. 13) porte une petite ficelle rouge devant la poitrine : pour toute explication, le malade répond que *c'est un signe qui doit toujours rester du côté du cœur, pour indiquer que l'homme est rouge* ; à un autre moment, il voit dans la ficelle même *le signe que tous les hommes doivent être égaux*. Le même malade se retrouve dans la figure 15, pourvu d'un petit sac de toile, rempli de papier, qu'il a porté pendant des mois en bandoulière, d'un air grave, et duquel il tirait de temps en temps une feuille de papier sale et barbouillé pour la remettre au médecin comme un télégramme important à expédier aussitôt. La 14e et la 16e figures sont celles d'un type fréquent de paranoïde militarisé.

Il est facile de comprendre la fréquence des emblèmes militaires dans l'ornement personnel des aliénés. Le militarisme exige les ornements du vêtement et, par conséquent, frappe facilement l'esprit du maniaque qui a toujours besoin de se mouvoir, de travailler, de faire, de défaire ; du dément, désireux de paraître solennel ; le militarisme rappelle les idées du mouvement, du bruit, de l'impériosité indiscutable, de la lutte, du sang ; le militarisme est un rêve facile, accessible même aux esprits qui ne savent être ou qui ne sont pas profonds, à ces esprits mobiles ou faibles qui ne

peuvent considérer, sentir la fin des choses, l'évolution des temps et des idéalités. Qu'on n'oublie pas d'autres faits dans l'explication de ce phénomène : la basse couche sociale et le manque de culture dans le plus grand nombre des malades pris en considération ; le service militaire, qui a absorbé une si grande partie de leur vie la plus florissante, en attirant si longtemps l'attention sur lui, sur le prestige des armes et du grade ; qui a étouffé les tendances individuelles et fières d'une constitution paranoïque, peut-être, sous le commandement d'un supérieur, en excitant l'envie : l'envie pour cette autorité, pour cette puissance, ce grade indiqué par les ornements de l'habit. Quand il s'agit de femmes, il faut penser, plutôt qu'à la masculinité comme caractère dégénératif, à la liaison qui existe entre les ressemblances viriles et l'exubérance de l'activité ; à la commodité offerte par les vêtements masculins pour les mouvements ; et, plus encore, au grotesque présenté par le contraste grossier : c'est pourquoi j'ai vu l'inversion du sexe par la parure plutôt dans la psychose maniaque dépressive que dans la démence, et beaucoup plus fréquemment chez les femmes que chez les hommes.

En revenant à l'argument que j'ai encore à peine touché, de l'absurdité de l'emblème, notable chez le maniaque et chez le dément, je remarque dans ce dernier un manque absolu d'expression dans le symbole, puisque l'explication adoptée montre, indépendamment de la salade verbale, le manque d'une idée claire, bien déterminée, correspondant au symbole même. Quand il se présente, ce fait constitue un symptôme pathognomonique différentiel. Mais il n'est pas constant : la démente reproduite dans la figure 11, avec son aspect grave, ses cheveux tombant sur ses épaules, était une maîtresse et elle conserve dans cette attitude sévère et calme que rien ne trouble, l'expression d'un sentiment de dignité bien définie et assez cohérente avec la condition passée que faiblement elle fait revivre dans son pâle délire. Et le malade représenté le dernier, nous montre d'une manière très claire, quoique sans paroles, l'intention de ses rubans, de ses boutons, de ses colifichets.

Une chose encore à considérer au sujet des ornements symboliques, c'est le temps de persistance de la modalité même d'ornement. Dans les maniaques, le délire, rare, effleure à peine l'esprit, et il est supplanté d'autres images, d'autres idées aussitôt supplantées à leur tour ; et dans les déments précoces, il sera, selon les cas, plus ou moins rapidement muable, mais il aura toujours le temps de se manifester, plus ou moins consistant, avec calme, à l'esprit du malade. *A priori*, on croirait pour cela que les premiers malades n'ont pas même le temps de préparer l'expression symbolique du délire dans l'habillement, tandis que les seconds



11



12



13



14



15

HABILLEMENT DANS LA DÉMENCE PRÉCOCE ET LA PSYCHOSE MANIAQUE DÉPRESSIVE

peuvent la préparer complète et la conserver même longuement, invariable, au moins dans ses lignes générales.

En effet, de tous les maniaques, portés en apparence au symbolisme, que j'ai observés, aucun ne voulait exprimer sérieusement une idée. Tous obéissaient, en se parant, à une série de motifs légers, dont les principaux étaient l'allégresse et le besoin de se mouvoir. Qu'on regarde, par exemple, la seconde figure : on y lit une gravité artificieuse et mal assurée, un besoin intérieur d'éclater, quelque chose enfin qui rappelle la tension de l'arc, prompte à se répandre au dehors, malgré le symbolisme. Voilà, au contraire, le dément de la figure 14 dans une attitude étudiée avec un soin patient, calme et satisfait de l'apparat de son habit, de sa pose. Et pendant que le maniaque, répondant à la demande qu'on lui fait de s'expliquer, laisse éclater tout à la fois des paroles criées et un rire aussi effréné que bruyant, le dément parle avec un calme plein de satisfaction, avec un sérieux plein de fierté et de menace.

Kahlbaum (1) décrit un maniaque fort gai qui devint tout à coup excessivement triste, parce qu'un petit morceau de bois qu'il tenait à la main et qu'il prenait pour un sceptre, s'était brusquement rompu. Néanmoins, la gaieté reparut bientôt en lui. S'agissait-il d'un vrai délire ? Probablement, le malade était content de son rêve, tout simplement, sans se préoccuper d'en approfondir la nature ; il ne cherchait pas, il n'avait même aucune idée à ce sujet. Un malade comme celui qu'a décrit d'Ormea (2) lequel s'habillait comme un saint pour compléter par son aspect son caractère de saint, auquel il croyait vraiment, ne pouvait être qu'un dément.

La gaieté dans la composition et l'emploi des emblèmes de l'habillement, forme un caractère différentiel qui ne trompe jamais. C'est un fait important, à ce propos, que dans les mélancoliques, ainsi que dans les maniaques non joyeux aussi, on ne trouve jamais d'allégories semblables. Si, chez le dément, l'ornement des habits ne se fait ordinairement que lorsque la tonalité de l'âme est plutôt portée à l'exaltation, il n'en est pas moins vrai qu'on a décrit de ces apparats symboliques, en rapport avec des états de conscience essentiellement dépressifs de déments. Vous souvenez-vous de ce malade décrit par Kraepelin (3) qui portait son bras lié par une ceinture et des lacets, afin de l'empêcher d'obéir à l'impulsion de s'égratigner le visage, impulsion à laquelle le poussaient ses propres ennemis ? et de

(1) Kahlbaum, *I punti di vista clinico-diagnostici della psicopatologia*. Trad. it di A. Vizioli.

(2) A. D'Ormea, *Demente precoce paranoide imputato di lesioni in persona del proprio padre*. Ferrara, Tip. Bresciani, 1907.

(3) E. Kraepelin, *Psychiatrie*. II· Bd. Siebente Auflage-Johann Ambrosius Barth-Leipzig.

cet autre malade décrit par Merklin (1) qui portait une armure de 12 kil. faite avec de vieux ustensiles en fer-blanc, et une casserole sur la tête, comme défense ? ainsi que de ce paranoïde nommé par Weigandt (2) qui portait un appareil à son nez pour se défendre contre les mauvaises odeurs que lui envoyaient ses ennemis ? et de ce paranoïde fantastique décrits également par Weigandt (3), qui portait une bande au bras, le croyant paralysé ? C'est pourquoi je veux croire que le délire, dans la psychose maniaque-dépressive, n'a ni la consistance ni la durée suffisante pour donner de telles manifestations symboliques, et que ces dernières représentent, quand elles se rencontrent dans des malades de cette forme mentale, un produit plaisant. Un assombrissement éventuel de l'humeur porte avec soi la négligence et la distraction. Exceptionnellement, d'autre part, le dément peut, dans une période d'hilarité, sourire à ses propres décorations, mais superficiellement. Il ne faut pas oublier la très fréquente imbécillité psychique des malades, pour laquelle un individu peut prendre au sérieux, même après que la période d'excitation a cessé, un symbole adopté pendant celui-ci. Tel est, dans les exemples que j'ai cités, le malade de la figure 1. Du reste, j'ai choisi,autant qu'il m'a été possible, des sujets malades de forme pure et c'est à celle-ci, en général, que se rapportent mes réflexions.

Si donc, les emblèmes de l'habit chez le maniaque ne sont pas en rapport avec le délire, de quelles autres données devrons-nous déduire le temps de persistance du même ornement symbolique ; quel procédé les faits nous présentent-ils à ce sujet ? On dirait que l'agitation du maniaque, la hâte logique, produisent une muabilité sans fin. Nous voyons au contraire des maniaques porter très longtemps une modalité d'ornements, essentiellement égale. Les malades représentés dans les figures 2, 3. 4 et 5 en sont des exemples. Le maniaque de la figure 5 a continué à porter ce béret et ces fleurs pendant des semaines, même lorsque ces dernières étaient complètement desséchées. Ce sont là des choses, en même temps que d'autres déjà rapportées, que la rigidité technique, entre parenthèses, n'aurait pas acceptées, si la raison des recherches scientifiques n'avait pas prévalu. D'un autre côté, en revenant à notre sujet, j'ai vu le dément des figures 14 et 16 changer les pièces et la disposition de son habillement, et le dément des figures 13 et 15, changer complètement ses propres ornements, en un court espace de temps. Avec tout cela,je retiens également comme vrai, que la durée stéréotypée pendant des années de l'emploi d'une certaine façon de costume étrange, n'est jamais le propre d'un sujet ma-

(1) Merklin, *citato* in E. Kraepelin, *Psychiatrie*, *loc. cit.*
(2) Wiegandt, *loc. cit.*
(3) G. Weigandt, *loc. cit.*

lade de psychose maniaque-dépressive, mais qu'elle peut l'être seulement d'un dément ; et que chez le maniaque seul est possible un changement ininterrompu et hâté, grâce auquel, d'heure en heure, l'anomal habillement du malade apparaît totalement différent, comme cela arrivait à quelques époques chez les sujets des figures 2, 3, 7, 9, 10. En affirmant que par la persistance dans l'usage du même type d'ornement, les deux formes ont souvent des caractères communs, et en donnant du relief à d'autres points de contact, je n'entends nullement faire allusion à des idées d'unification. La ressemblance dans les manifestations en question est un épiphénomène fortuit, qui, dans une de ces deux maladies, a des causes absolument diverses de celles qui agissent dans l'autre maladie. Une association dans ce sens serait superficielle, autant que, pour me servir d'un exemple trop élevé pour mon argument, mais par là même fort connu, l'étaient celles de la tassinomie biologique avant l'évolutionisme, fondées sur les analogies plutôt que sur les homologies. Le maniaque conserve longtemps ses propres ornements, parce qu'il les oublie sur lui-même ; parce qu'il a autre chose à faire qu'à s'occuper d'un travail minutieux et patient de démolition ; parce qu'il veut être ridicule et que son imagination ne lui suggère rien de nouveau dans ce sens : le dément les conserve parce qu'une idée morbide, qui trouve en eux-mêmes un consentement, persiste en lui. Donc, si le phénomène accompli ne montre aucune distinction, sa genèse en présente. J'ai déjà dit que mes observations se portent sur des exemples très purs, scolastiques, de l'un et de l'autre type morbide, où les caractères différentiels sont très nombreux.

Il est possible de trouver dans le maniaque et dans le dément la persistance dans l'usage d'un signe donné, sans qu'ils persistent à lui donner la même signification, la même explication. Les exemples que j'ai donnés précédemment le prouvent. Aussi pour cet ordre de choses, le déterminisme est divers : dans le dément, c'est une démolition raisonnée au substratum mental du symbolisme, et une œuvre de reconstruction ; dans le maniaque, c'est une inconstance, avant et après, dans l'idée correspondant à l'emblème, et une muabilité très facile et très grande, semblable à celle d'une flamme qui oscille, d'une ombre qui assume mille aspects, qui apparaît et disparaît sans laisser jamais de traces.

*
* *

J'en arrive maintenant à considérer les accessoires de l'habillement que le malade assume dans le seul but de se parer. Cette distinction entre les deux modalités d'ornements est toutefois artificieuse, même en ce qui regarde leur traitement ; de sorte que bien des choses dites au sujet de l'une, conviendraient également à l'autre. Mais cette distinction n'en est

pas moins artificieuse, car, ainsi que je l'ai déjà dit, les ornements du maniaque ont,sous une apparence symbolique,un caractère ornemental ; et quelques-uns de ces ornements d'aspect symbolique, appartiennent à des maniaques ou à des déments, et même avec un but emblématique, ils présentent un côté purement décoratif. Quoi qu'il en soit, cela est commode pour l'exposition de l'argument.

L'ornementation du vêtement est, avant tout, en rapport avec la possibilité de l'individu dans la création de la beauté en général. Et ici, mon thème irait se perdre dans un autre sans limites, très difficile, à peine touché çà et là par quelque auteur. Connaître exactement les aptitudes psychiques spécifiques d'une infinité de sujets, avant même que la maladie se déclare ; déduire théoriquement des conditions de vie, et sur la base d'autres faits, quelle aurait dû être l'évolution de ces aptitudes jusqu'au moment de l'examen de la personne malade ; comparer son état présent au premier ; bien examiner, avant de conclure, l'influence de la maladie proprement dite en comparaison d'autres éventualités anormales survenues ; et recueillir des phases différentes par la gravité et la date, d'une psychose et de l'autre : telles sont, ainsi que d'autres encore, peut-être, les nécessités encore actuelles, pour la solution complète de cette question, c'est-à-dire pour faire comprendre l'efficacité perturbatrice que la psychose maniaque-dépressive et la démence précoce ont sur les aptitudes esthétiques de l'esprit. Il est vrai qu'on peut, sur des cas isolés, deviner quelque chose en gros. Kraepelin (1) a tiré de la bizarrerie des statues de la villa Polagonia, près de Palerme, un état psychopathologique des auteurs : il parle çà et et là de l'extinction plus ou moins complète de la capacité à produire des choses nouvelles, et de la conservation des aptitudes techniques manuelles, dans les malades de l'esprit, ainsi en général. Et ceci, en rappelant seulement le grand maître : mais tout ce que j'ai vu m'a porté à résumer les conclusions dans cette synthèse d'imperfection dont j'ai parlé plus haut.

On peut tirer beaucoup de déductions de l'influence de la folie sur la manifestation artistique, de considérations relatives aux caractères de chaque infirmité. Il faut considérer que dans la maladie, il y a une exagération ou quelque autre déviation des fonctions normales. Elles ont leur raison physiologique d'être : l'humeur, le mouvement du corps et de l'esprit, la conscience de notre moi. Dans les syndromes mentaux dont je m'occupe, sont comprises des altérations des aptitudes dont je viens de parler, altérations plus ou moins distinctes, selon les cas. Et entre l'état normal et l'état morbide, il y a un point incertain, oscillant, devant lequel

(1) E. Kraepelin, *loc. cit.*

se trouve aussitôt le maximum de la vigueur fonctionnelle parfaite, on trouve les possibilités de l'œuvre sainement géniale : le sentiment exquis, le mouvement prompt et vigoureux, la dignité personnelle haute et sereine. Et au delà, bien avant qu'apparaissent les sphacèles de la maladie déclarée, les aptitudes à la production du beau sont maintenues et souvent même, dans l'exaltation libre, vraiment licencieuse de ces facultés, elles brillent plus vivement. Les droits de l'esthétique sont souvent arbitraires : n'a-t-on pas dit que l'enflure provoquée par la conjonctivite folliculaire à la paupière inférieure rend les yeux des jeunes filles plus beaux ? est-ce que tous n'admirent pas le teint pâle et diaphane du Titien ? Dans une récente exposition artistique, j'ai vu une petite statue du « Printemps », représentant une jeune femme qui semblait enivrée d'un amour de vie incapable de frein ; ses bras étaient jetés en l'air ; son visage regardait en haut avec un désir joyeux ; elle se tenait un instant sur un pied léger, pendant que l'autre jambe était levée et tendue en arrière par un effort inouï et subit. Mais, à tous les mouvements et à l'expression, on devinait dans l'auteur une force juvénile débauchée et presque sauvage, dans son besoin ardent d'un mouvement infini. Mais, si de ce « Printemps » s'exhalait toute la fraîcheur des champs et des premières fleurs, l'admiration de la vive lumière et du vert aux mille nuances, le plaisir du chant ; l'irréfrénabilité de ce mouvement attestait que les œuvres les plus sereines et les plus calmes de la vie n'auraient pu être accomplies par ce corps dégingandé, à moins d'un déséquilibre très grave. C'est peut-être justement à cause de cet oubli complet de la modeste activité et de la monotonie quotidienne, que cette vision plaisait et était admirée : dans le règne de la beauté, il y a une lumière si vive que souvent elle éblouit la vue des visiteurs.

N'est-ce pas à la tristesse dont sa grande âme était remplie que Chopin devait cette inspiration qui lui fit évoquer les si douces mélodies de ses « Nocturnes » ? le ton de son humeur qui n'était certainement pas d'une pleine sanité, était chez lui une condition favorable à la conception de l'œuvre d'art. L'avenir, si l'avenir appartient aux forts, donnera probablement sa désapprobation. Hugues Wolf a écrit des centaines de chansons dans le cours de quatre crises d'excitations, pendant les intervalles desquelles il avait de longues périodes d'inactivité (Dupré et Nathan) (1) ; et Schumann écrivit ses plus belles pages pendant six accès d'exaltation, maniaques selon Dupré (2), regardés au contraire par Mœbius (3) comme les prodromes d'une forme de démence précoce. Et cette nervosité de

(1) Archives de Neurologie, août 1907, p. 138-139.
(2) *Id.*, août 1907, p. 137.
(3) Mœbius, *Ueber Schumann's Krankheit.* Halle, 1906, Marhold, ed.

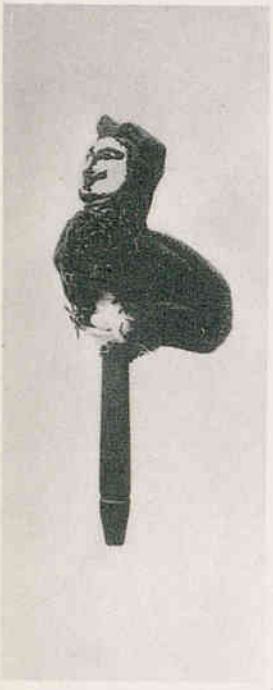
mouvement avec laquelle, dans les dernières années, les impressionnistes firent leurs statues, plut ; elle fut ensuite solennellement condamnée par la « Croix » de Léonard Bistolfi et par le « Penseur » d'Auguste Rodin. L'exaltation immoraliste du *moi* a donné une œuvre esthétique non plus durable que ses voluptueux disciples. Ainsi par la Zarathustra.

Dans tous ces cas, le germe d'une grande, énorme activité de fonctions est manifesté ; plus en avant, à travers des degrés, le domaine absolu de la pleine maladie est établi et le champ de l'art est abandonné. Les yeux chassieux ne sont plus beaux ; le mouvement incohérent, la gaieté illogique du vrai maniaque et le délire du dément ne donnent plus d'œuvres d'art. Erostrate a voulu s'immortaliser à tout prix, et il a détruit le temple de Diane à Ephèse.

Outre la capacité mentale à la conception du beau, sur laquelle j'ai fait jusqu'à présent quelques divagations, d'autres faits, tels qu'ils empêchent la manifestation de cette capacité même, concourent à la garniture du vêtement : le but préfix, l'empressement au travail, les moyens matériels dont dispose le patient. C'est ainsi que, d'après l'étude des ornements, nous pouvons recueillir peu de notes, les résultats, qu'il est mieux maintenant de considérer tels qu'ils se présentent, accomplis, comme des dates sémiologiques, plutôt que de les analyser minutieusement dans leur déterminisme et de chercher probablement en vain, à éclairer les phénomènes élémentaires respectifs. Cette fonction de se parer est une fonction complexe résultant de beaucoup d'autres liées à la vérification d'autres encore. Cette fonction également est susceptible de maladie, et alors, elle peut être une accentuation de cette exagération ou d'une autre déviation, que l'on a également dans les degrés les plus nobles de la règle, jusqu'au point qu'on ne peut définir et qui marque le commencement de la maladie.

Le si délicat joueur de clavecin du XVII^e^ siècle, Jean-Philippe Rameau, ne rasait-il pas cette limite, alors qu'il ne savait écrire ses fines harmonies, si son habit de fête n'était pas dans un état parfait, avec ses dentelles bien repassées, et si sa perruque n'était pas bien posée et bien poudrée ? Mais le grand maître voulait par là se faciliter à lui-même la représentation de son monde idéal et substituer ses impressions actuelles à des souvenirs, afin que l'évocation lui en soit plus facile : c'est par un principe analogue que dans le théâtre grec on demandait le concours de tous les arts à l'exécution du spectacle, afin que tous les sens du spectateur fussent frappés à la fois.

Anatole France se promenait dans sa chambre solitaire, en habit de moine de couleur rouge, au milieu d'images des saints profanés, en regardant avec son humorisme la pointe de ses babouches retroussée comme



20



16



18



17



19

HABILLEMENT DANS LA DÉMENCE PRÉCOCE ET LA PSYCHOSE MANIAQUE DÉPRESSIVE

(Boschi)

le nez de Socrate. Il y a en lui une délicatesse de cette fonction auto-décorative, qui sortirait certainement des limites de la normalité,si elle n'était un moyen pour l'humorisme. Si les moyens de l'humorisme n'avaient pour leur propre défense une célèbre sentence machiavélique, ils seraient certainement taxés de folie.

Mais, quand l'individu se pare outre mesure pour un motif absurde, il montre dans le fonctionnement en question, des réactions vraiment morbides.Chaque muqueuse sécrète le mucus ; mais si la sécrétion est très abondante et en même temps insistante, l'état de maladie est déclaré : la quantité de la sécrétion est erronée, ainsi que sa qualité et sa composition. Ici, à travers la plus grande complexité, il est donné de voir la même marche des faits : la qualité de l'ornementation est également inférieure, et, comme il arrive souvent dans la pathologie des phénomènes de l'esprit, le caractère régressif du produit morbide apparaît clairement : les ornements des malades de l'esprit sont souvent enfantins ou ataviques. Le bonnet de soldat, en papier, des malades des figures 2 et 6, est fort en usage chez les enfants qui jouent, de même que c'est un usage enfantin, celui des poupées que les malades d'esprit, adultes et même âgés, ont l'habitude de se préparer (fig. 16-17). La malade de la figure 11 porte sur la tête le petit mouchoir qu'elle a ourlé elle-même, parce qu'elle en avait un tout semblable dans une fête masquée, lorsqu'elle était enfant. La façon prouve une très grande superficialité, un très grave effort. L'amour pour les couleurs très vives, qu'on voit fréquemment dans les vêtements, rappelle nos aïeules ou bien le premier âge de la vie.

Pourtant, dans un grand nombre des malades étudiés, on ne remarque pas cette tendance aux couleurs très vives, et cela dans ceux qui ont l'humeur très sombre. Dira-t-on qu'ils sont,sous ce point de vue,plus évolués que les autres ? Non, certainement. Ce n'est pas un précepte de l'esthétique de rejeter la plus grande vivacité des couleurs ; bien au contraire : on a pardonné à Sorolla la pauvreté de l'idée pour sa vivacité des couleurs claires et joyeuses, et on a vu dans les dernières années le grand Lavery renoncer au pathétisme si cher à son maître pour les blondes riches de soleil et pour le rouge éclatant d'un hamac suspendu au milieu du vert le plus pur. Le trop grand éclat et les contrastes ridicules répugnent au sens exquis de l'esthétique : ce sont les notes fondamentales du coloriage commun aux enfants, aux sauvages, aux maniaques et aux déments poussés à l'hilarité. Mais le renoncement à cette vigueur de couleurs, qui est la juste expression d'une saine vitalité, ne répugne pas moins et il semble cacher une tendance à l'extinction de soi-même. Ils sont déjà dans l'erreur et aux limites de l'état normal, les individus qui choisissent, par une ostentation trompeuse d'un sérieux mal entendu, un vêtement som-

bre, quoiqu'ils vivent dans un milieu champêtre brillant, dans une clarté sereine où s'harmoniserait bien mieux un de ces points rouges que Carl Larsson sait jeter sur ses neiges. Les nenies du romantisme et les froides teintes lunaires ont perdu de leur terrain.

A cause de la gaieté qui leur est propre, les maniaques aiment les couleurs bruyantes plus que les autres malades.

Encore, j'ai vu un dément n'aimer et ne rechercher que le rouge pour l'ornement de ses habits, sans vouloir jamais s'orner d'aucune autre couleur. Cette passion toute particulière semble l'ironie de celle pour laquelle on pourrait appeler le fameux Nomellini, « le peintre du rouge ».

L'œuvre du dément et celle du maniaque sont également grotesques. Mais, pendant que le grotesque du dément paraît inconscient de soi-même, chez le maniaque, il est voulu et montré : le premier inspire de la pitié, le second excite le rire. Ce contraste apparaît clairement dans les figures 2, 4 et 20, relatives aux maniaques, si on les compare à la 14ᵉ et à la 16ᵉ, relatives à un dément.

Je tiens à m'arrêter maintenant sur deux particularités des ornements du vêtement : l'une, caractéristique plutôt de la démence ; l'autre, de la manie. Celui qui observe attentivement le travail d'un dément remarque facilement une tendance à la monotonie, à la régularité : cela est manifeste dans le petit mouchoir que la malade de la figure 11 porte sur la tête ; comme il l'est également, du moins jusqu'à un certain point, dans les ornements du malade représenté dans les portraits 14 et 16 ; dans une poupée, celle qui se trouve en haut de la figure 18, dans la petite bourse supérieure de la figure 19. Mais si une trêve se manifeste dans l'agitation, il est possible, d'autre part, de surprendre le maniaque qui s'arrête dans une virtuosité démentielle, et donne des produits semblables au vêtement de la figure 7, œuvre d'une maniaque, ornée de bouffettes de laine cousues ensemble avec une grande patience ; et dans la petite bourse inférieure de la figure 19, qui ne peut se distinguer, quant au caractère que nous considérons, des objets analogues cités ci-dessus.

Un signe plutôt tout particulier de l'ornement d'un maniaque, c'est au contraire le fatras, avec ses deux attributs : la multiplicité et le désordre ; ce dernier est précisément l'antithèse de la régularité que l'on rencontre fréquemment dans la démence. La figure 17 est caractéristique à ce sujet : une poupée s'ajoute à une autre ; un chiffon à un autre, puis un groupe de brins de paille, un ruban, une petite corde ; le tout sans but, excepté celui de l'amas grotesque et sans fin. Il est probable qu'un maniaque seul a pu inventer l'ornementation du vêtement indiqué sur la figure 10.

Ce caractère du fatras arrive à être beaucoup plus spécifique pour la

manie que la régularité indiquée plus haut ne peut l'être pour la démence ; dans le fatras, en effet, se trouve en outre un fait nouveau, celui du nombre, de la multiplicité, favorisé caractéristiquement par la maladie elle-même qui implique le désordre, le bouleversement dans les actions et dans les effets. L'agglomération d'une quantité d'objets est chose facile pour un dément dans la composition de son habillement : l'ornementation du vêtement est quelquefois une voie d'assouvissement pour l'instinct du collectionneur. Il est plus difficile de trouver une véritable et radicale irrégularité désordonnée dans l'œuvre du malade de la même forme ; et il est très difficile que l'irrégularité de ce fait, unie à une encombrante multitude de choses recueillies pour la formation de cet ornement, ne provienne pas d'un sujet maniaque. Et vice versa, facilement le maniaque peut montrer une ornementation sobre et ordonnée, comme le prouvent la figure 8 où l'on voit un simple morceau de papier disposé de manière à orner la tête, et les figures 9 et 10. Et cela, pour des raisons variées : pour l'état de repos relatif, parce qu'il peut avec son intelligence fugitive, mais clairvoyante, deviner, tout d'un coup, un ornement qui ne fait que passer dans son esprit ; ou bien parce que les moyens matériels lui manquent ; ou bien parce que, joyeux et non investigateur, il est heureux de la vue rapide de son ajustement ; pour l'un ou l'autre de ces motifs, ou pour plusieurs ensemble.

La correspondance entre l'ornement des accessoires du vêtement et la gravité de la maladie : Deny et Camus (1) considèrent les bizarreries du costume comme des caractéristiques aptes à faire distinguer la vraie manie de la simple exaltation maniaque ou lypomanie. D'autre part, comme la distinction entre ces deux degrés de manie est scolastique ; et qu'il est possible qu'un sujet qui commence une période de mal avec un peu de gaieté, en voyant une fleur ou un morceau de papier, s'en orne aussitôt d'une manière un peu étrange (ainsi qu'on le voit dans les figures 1, 8 et 10) ; et qu'un malade déjà arrivé à un état d'agitation assez grave ne présente jamais, à ce que j'ai vu, de phénomènes de ce genre : je crois qu'on peut conclure que les maniaques ne façonnent d'ornements à leurs habits que dans les périodes les moins graves de leur maladie.

On affirme tout le contraire pour la démence précoce. Deny et Roy (2) disent *faits propres* des degrés les plus avancés de la démence précoce, lorsque les malades s'ornent de chiffons d'étoffe éclatante, se couvrent la tête de coiffures ridicules, ou se composent un costume grotesque. Je dois faire observer quelque chose à ce sujet. La laideur de l'ornement est en rapport avec beaucoup de conditions, étrangères en partie à la maladie

(1) Deny et Camus, *loc. cit.*
(2) G. Deny et P. Roy, *La démence précoce*. J. B. Baillière et fils, Paris, 1903.

proprement dite ; l'ornement étrange, anormal, d'un caractère purement ornemental peut être observé dans les déments précoces, même quand une certaine aptitude aux fonctions mentales est relativement bien conservée, comme elle l'était dans la malade de la figure 11. Au contraire, je n'ai trouvé les signes symboliques que dans les malades beaucoup plus graves par les avaries des aptitudes mentales. Et comme ce type d'ornements est le plus fréquent chez les déments, on peut en déduire que les ornements dans les habits sont bien plus fréquents chez les malades en question dont le mal est plus avancé ; quoiqu'il y ait aussi beaucoup de symboles même dans le paranoïde au délire napoléonien qui est représenté dans une figure de Tanzi (1) : et la paranoïa peut être considérée comme une forme très légère de la démence paranoïde : entre ces deux maladies, la limite oscille, varie selon les auteurs. L'accessoire de l'habillement à signification symbolique atteste de toutes façons que le délire est enraciné.

*
* *

Il résulte donc de tout ce que nous avons considéré que les accessoires de l'habillement constituent une note sémiologique qu'il ne faut pas négliger. Ils représentent un symptôme complètement superficiel et immédiat ; et, d'autre part, aucun autre symptôme n'a le droit de déterminer seul le diagnostic, pour lequel le fait décisif doit toujours être et seulement le cadre complet de la maladie. Il est vrai que l'ornement de l'habit est toujours, dans ses caractéristiques, un épiphénomène d'autres symptômes ; son secours est donc défectueux en présence des incertitudes de ces derniers ; dans les cas douteux, toute importance du phénomène dans la formation du diagnostic, cesse.

Résumé.

1° Les accessoires de l'habillement peuvent, avec leur facile évidence, concourir à la plus grande facilité du diagnostic ; dans les formes de maladies douteuses pour la symptomatologie restante, ils ne portent aucune lumière nouvelle.

2° On n'observe aucune forme d'ornement du costume dans les périodes de mélancolie de la psychose maniaque-dépressive, ainsi que chez les maniaques non joyeux.

3° La distinction entre les accessoires à signification symbolique, et les accessoires à caractère purement ornemental, est artificieuse, mais toutefois acceptable pour faciliter l'étude de cet argument.

4° Il est possible de trouver les uns, aussi bien que les autres, dans une

(1) E. Tanzi, *loc. cit.*, p. 686.

maladie comme dans l'autre ; dans la psychose maniaque-dépressive, le badinage du malade dans l'attribution du symbolisme à ses propres ornements est pathognomonique. Souvent, l'interprétation donnée au symbole par le dément précoce est d'une absurdité pathognomonique.

5° Le vêtement de l'aliéné montre fréquemment un ornement militaire.

6° L'échange du sexe dans l'ornement des habits a lieu plus souvent chez les femmes que chez les hommes, plus souvent chez les maniaques que chez les déments.

7° Il est possible de rencontrer dans le maniaque une muabilité caractéristique, dans l'ornementation du costume : il est possible de trouver dans le dément une caractéristique conservation stéréotypée d'une certaine modalité d'ornements de l'habit.

8° La régularité de l'œuvre est une chose beaucoup plus fréquente dans le sujet dément que dans le maniaque.

9° Le fatras, quand il se trouve, est spécifique de l'ornement maniaque.

10° Les ornements anomaux du costume se rencontrent chez le maniaque, lorsque l'entité du mal n'est pas très grave ; tandis que chez les déments précoces, ils attestent le plus souvent un degré très avancé de la maladie.

11° Il y a une différence entre le grotesque des ornements fabriqués par les maniaques et celui des ornements qui proviennent des déments.

12° Des conditions de morbosité très faible, cachée, peuvent être très favorables à des manifestations esthétiques non parfaites, mais vigoureuses. L'étude de l'ornementation du vêtement, phénomène trop complexe, apporte peu de lumière à ce problème.

13° Les ornements du costume des aliénés sont le plus souvent enfantins ou ataviques.

14° Les couleurs foncées n'attestent nullement une supériorité.

QUELQUES SCULPTURES DE LA CATHÉDRALE DE REIMS,

PAR

JEAN HEITZ

Chacun sait que la cathédrale de Reims est le plus merveilleux musée de sculpture que nous ait légué la France d'autrefois. L'ensemble de sa décoration extérieure date tout entière du XIIIe siècle et du début du XIVe, c'est-à-dire de l'époque où l'art gothique parvint à sa meilleure expression, et cette décoration se fait remarquer, au même titre que celle de Chartres, d'Amiens et de Paris, par une grande noblesse des formes et un spiritualisme très particulier des expressions. Mais c'est à Reims, plus peut-être que dans les autres villes de l'Isle de France, que les sculpteurs se sont surtout laissés aller à ces tentatives curieuses, à ces recherches audacieuses qui font que les 3.000 figures qui garnissent l'ossature de l'immense vaisseau n'apportent jamais la satiété, mais se déroulent au contraire toujours intéressantes et vivantes. Les grandes figures du portail, avec leur sourire énigmatique, presque léonardien deux siècles et demi avant Léonard, semblent à première vue d'une inspiration bien différente de celle des mascarons grotesques qui se détachent sur les contreforts ou aux angles des saillies. Et cependant, une étude un peu approfondie de ces œuvres vous amènera bien vite à cette conviction que les unes comme les autres sont sorties de l'observation consciencieuse des modèles qu'offrait aux artistes la vie de chaque jour. Les grandes statues du portail donnent d'une façon intense l'impression d'être des portraits, mais ce n'est là encore qu'une impression. La chose est plus facile à démontrer pour les « grotesques » que l'on avait cru longtemps n'être que le fruit d'une imagination d'artiste.

On se rappelle que, pour Charcot et P. Richer le mascarona de S. M. Formosa de Venise était tout simplement une copie d'une déformation pathologique, à la vérité rare, mais aisément reconnaissable à l'œil du clinicien. Dans un article de ce recueil (1900, n° 3), H. Meige a reproduit un certain nombre de « grotesques » de la cathédrale de Reims qui appartenaient à la même catégorie. Trois d'entre eux, selon toute vraisemblance, étaient des *acromégaliques* reconnaissables à leur arcade



E



A



B



C



D

QUELQUES SCULPTURES DE LA CATHÉDRALE DE REIMS

sourcilière épaissie, aux proportions de leur nez et surtout de leur maxillaire inférieur. Deux autres mascarons appartenaient à la série des *spasmes glosso-labiés* si bien étudiés par Charcot.

Quelques mois plus tard, le Dr Pol Gosset, dans un article de l'Union médicale du Nord-Est (15 février 1901) reproduisait, provenant toujours de la cathédrale rémoise, un bon type de *bec-de-lièvre avec strabisme convergent des globes oculaires*. Il citait également, à la base d'un contrefort, une figure d'homme en proie aux affres d'une rage de dents.

Faisant à mon tour le pèlerinage de Reims, j'ai rencontré encore un certain nombre de figures intéressantes au point de vue médico-artistique et que je suis heureux de pouvoir mettre sous les yeux des lecteurs de l'Iconographie. La tête reproduite (Pl. XV, B) est remarquable par l'expression de tristesse de la partie inférieure de la figure. Les paupières supérieures sont abaissées sur les yeux. Est-ce un homme qui pleure ? ne serait pas plutôt, comme on est tenté de le croire, un facies d'aveugle ?

La statuette (Pl. XV, D), d'un réalisme extraordinaire, est située à la partie tout à fait supérieure de la voussure du porche de gauche sur la grande façade. C'est le corps de Judas pendu, la tête inclinée à droite, les membres complètement relâchés, les pieds maigris en extension laissent voir la saillie des tendons. A travers la chemise entr'ouverte, on distingue chaque détail du cou et de la région sternale. La masse intestinale s'est échappée du ventre entr'ouvert, et est venue pendre au devant des cuisses aussi bas que le permettait la longueur du mésentère. Il est impossible d'admettre, une seule minute, que cette œuvre a pu être exécutée autrement que devant un cadavre pendu, sans doute celui d'un criminel au gibet.

Deux autres sculptures (Pl. XV, A, C) ont été très probablement, comme celles de Meige, exécutées d'après des acromégaliques.

La tête est réellement très caractéristique : les pommettes, les arcades frontales, les oreilles même, ne laissent rien à désirer comme hypertrophie ; le nez, d'ailleurs fort, est en pied de marmite, ce qui arrive quelquefois dans la maladie de Pierre Marie ; le menton enfin est suffisamment développé pour qu'on puisse affirmer le diagnostic. Quant à la femme qui, de ses épaules, soutient la lourde masse des assises supérieures, elle est au même point de vue, intéressante à plus d'un titre. L'acromégalie s'accuse déjà par le nez et par le menton. Mais il est en elle d'autres stigmates plus importants encore, par exemple la stature massive, surtout développée en largeur, la main à la fois étalée et longue, le geste même de cette main : on sait en effet que les acromégaliques souffrent de maux de tête violents, qui sont sans doute en rapport avec le développement exagéré du corps pituitaire à l'intérieur de la boîte crâ-

nienne. A vrai dire, la céphalée, chez ces malades, siège le plus souvent à l'occiput, à la nuque, mais il est des cas où elle est généralisée à tout le crâne. Enfin, bien que l'attitude du corps soit commandée par l'office de cariatide auquel est assujettie cette femme, il n'en est pas moins vrai qu'avec sa tête rentrée dans les épaules, elle réalise le cyphoscoliose si fréquente chez les acromégaliques. Elle rappelle, à ce point de vue, d'une façon frappante un malade du service de mon maître le Pr Dejerine, portrait reproduction vivante de cette pierre taillée il y a six cents ans.

Une sculpture intéressante pour le médecin se trouve encore dans le tympan d'un des portails nord de la cathédrale, le portail de St-Rémi. Au second rang de ce tympan (Pl. XV, E) on peut voir l'enfant Jésus, assis sur les genoux de sa mère et guérissant par le toucher un aveugle qui s'incline d'un geste à la fois très humble et très noble. Un peu plus loin, St-Rémi exorcise une possédée. Les statuettes, très délicatement ciselées, très élégantes de dessin, ont été malheureusement mutilées L'évêque et la jeune malade sont tous deux sans têtes, mais la signification de la scène n'en reste pas moins évidente, car une figure ailée de démon s'envole au-dessus de la jeune fille. Celle-ci est représentée guérie, les membres inférieurs reposant normalement sur le sol, les mains croisées à la taille Sans doute, l'artiste inconnu qui a sculpté ces frises d'un art si parfait, n'a pas voulu placer au milieu de ces figures gracieuses une forme tourmentée de convulsions et c'est volontairement qu'il a choisi pour le représenter le moment qui suit le départ du démon.

Les figures de possédées sont d'ailleurs très rares dans l'école française du XIIIe siècle. Je n'en connais, pour ma part, aucune qui soit représentée en pleine crise, et je ne crois pas qu'on en ait signalé jusqu'à présent. Nous ne voyons apparaître de convulsionnaires que dans certaines œuvres du XIVe siècle, assez mal figurées d'ailleurs, car on sait que les artistes du XIVe siècle n'ont pas approché de la sincérité du siècle précédent.

C'est en Italie, dans une œuvre de N. Pisano (le tombeau de St-Dominique à Bologne, seconde moitié du XIIIe siècle), que Charcot et P. Richer ont rencontré la première représentation satisfaisante de la grande crise hystérique.

Le gérant : P. Bouchez.

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

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE ARCHIVES EN MÉDECINE

LES ALTÉRATIONS DU CRANE

DANS LA DYSOSTOSE CLÉIDOCRANIENNE

PAR

le Professeur J. V. **HULTKRANTZ** (d'Upsal, Suède).

Nos connaissances sur les lésions ou anomalies du système osseux dans la dysostose cléidocrânienne sont encore loin d'être satisfaisantes. Nous n'avons jusqu'à présent aucune étude histologique sur les tissus osseux et ostéogènes dans cette affection et les caractères macroscopiques du squelette sont eux-mêmes assez mal connus. Cela provient, en partie, de ce que l'attention des observateurs s'est souvent portée — surtout ou même exclusivement — sur les anomalies claviculaires, tandis que les altérations crâniennes passaient inaperçues ; cela provient aussi, en partie, de ce que l'on a examiné uniquement des sujets vivants, depuis que Pierre Marie a déterminé, en 1898, le syndrome de la dysostose cléidocrânienne. — Or, quand il s'agit des parties profondes du squelette, et notamment de la base du crâne, une exploration exacte et détaillée est impossible sur un sujet vivant ; l'examen radiographique même, auquel divers savants ont eu recours, ne donne souvent, dans ce cas, que des résultats incertains et difficiles à interpréter.

Les observations personnelles que j'ai pu faire sur 9 individus vivants atteints de dysostose (1) m'ont assurément donné des résultats très intéressants pour étudier le problème en question ; mais ce n'est qu'après avoir eu l'occasion d'examiner aussi 6 crânes dysostosiques que je suis en mesure d'établir, de façon plus complète, les caractères typiques très complexes que présente le crâne dans cette affection. — Ces observations suivantes reposent donc sur 15 cas que j'ai personnellement étudiés ; elles reposent aussi sur 53 autres cas que d'autres ont étudiés ailleurs. — Un

(1) J'ai donné, en 1898, dans l'*Anatomischer Anzeiger*, t. XV, p. 237, une description sommaire des 5 premiers cas : une femme alors âgée de 46 ans, une mère et ses 3 petites filles. Depuis lors, un fils dysostosique et deux fils normaux sont nés dans cette même famille. J'ai pu, en outre, observer une famille où la mère et deux des fils (âgés de 20 ans et 7 ans) présentaient les anomalies en question d'une manière très caractérisée, mais où les autres enfants des deux sexes n'avaient pas la tare dysostosique.

mémoire détaillé sur l'anatomie et la pathogenèse de la dysostose cléido-crânienne, avec aperçu historique, paraîtra dans un prochain numéro de la *Zeitschrift für Morphologie und Anthropologie* de Schwalbe.

Des autopsies d'individus dysostosiques ont été faites à plusieurs reprises ; mais les descriptions en général très sommaires sont peu connues. Dès 1812, Prochaska (1) a fait l'autopsie d'un crétin, âgé de 33 ans, présentant les anomalies typiques du crâne et des clavicules. Les dessins très intéressants joints à ses remarques sont reproduits planche XVI. En 1848, Stahl (2) a publié les résultats de l'examen *post-mortem* d'une fille de 4 ans 1/2 qui présentait des anomalies semblables. Les cas observés par Scheuthauer (3) (2 cas) et par Todd et Terry (4) ont été repris par plusieurs des auteurs qui ont traité de la dysostose, mais ceux-ci semblent, en général, n'avoir connu que des résumés incomplets, et non les descriptions détaillées (surtout pour le dernier cas). — Enfin, les trois crânes brièvement décrits par Bonsdorff (5), Manouvrier (6) et Romiti (7) ont une telle ressemblance même dans les moindres détails, avec les crânes indubitablement dysostosiques, qu'il faut, à mon avis, les ranger dans la même catégorie, quoique nous ne sachons rien des clavicules dans ces cas-là.

Les pièces anatomiques que j'ai pu, grâce à l'obligeance de M. le professeur Weichselbaum, étudier à l'Institut d'anatomie pathologique de Vienne, sont les trois crânes sus-mentionnés de Prochaska et de Scheuthauer, le crâne d'un homme de 25 ans avec les clavicules rudimentaires du même squelette, et un autre crâne d'adulte, d'origine inconnue, mais offrant exactement le même type. Le sixième crâne qu'il m'a été donné d'examiner est le crâne de Bonsdorff déjà mentionné, que M. le professeur Groenroos de Helsingfors a eu l'obligeance de mettre à ma disposition.

*
* *

Mes recherches confirment, d'abord, l'opinion des auteurs précédents, à savoir que, en premier lieu, la dysostose entraîne une tendance à la brachycéphalie et à la platycéphalie. Les indices céphaliques des crânes que j'ai étudiés varient de 85,8 à 89,7. La moyenne de tous les crânes dysostosi-

(1) G. Prochaska, *Disquisitio anatomico-physiologica organismi corporis humani*, Vienne, 1812.

(2) F. C. Stahl, *Neue Beitrage zur Physiognomik und pathol. Anat. d'Idiotia endemica*, Erlangen, 1848.

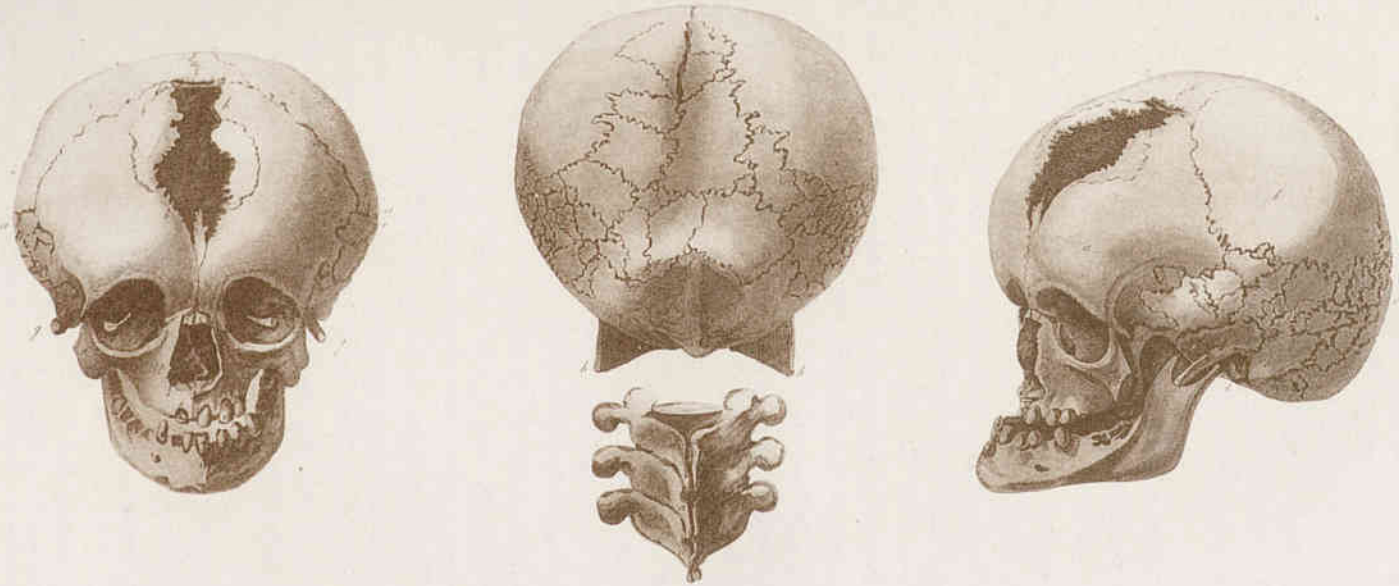
(3) G. Scheuthauer, Allgem. Wiener mediz. Zeitung, 1871.

(4) J. R. Terry, Journal of Anatomy and Physiology, t. XXXIII, 1899.

(5) E. J. Bonsdorff, Acta Societ. scientiar Fennicoe, t. II, Helsingfors, 1896.

(6) L. Manouvrier, Bull. Soc. d'anthropol. de Paris, 1893.

(7) G. Romiti, Att. d. Societa toscana scienze natur., t. XIV, Pisa, 1895.



ALTÉRATIONS DU CRANE DANS LA DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE.

(Hultkrantz).

Figures tirées de la *Disquisitio anatomico-physiologica*..... de G. Prochaska (1812)
(dans l'une des figures est aussi représentée la fissure des arcs vertébraux dorsaux du même sujet).

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

ques adultes qui ont été mensurés jusqu'à ce jour (9) est 87,3. Chez les sujets vivants, la brachycéphalie est aussi la règle ; néanmoins, on rencontre des individus mésocéphales et, dans l'un des cas que j'ai observés, l'indice a été seulement 72, 9. La hauteur de mes crânes est très petite, la distance basiobregmatique variant de 107 à 118 mm. ; l'indice transversovertical moyen n'est que de 71,45, alors que les moyennes normales de cet indice vont de 86 à 104 (Broca).

Quoique le diamètre antéro-postérieur soit assez normal et que le diamètre transversal ainsi que la circonférence horizontale soient considérablement accrus, la réduction du diamètre vertical fait que la capacité crânienne n'est pas sensiblement augmentée; au contraire, pour deux des crânes, je l'ai plutôt trouvée légèrement diminuée. L'opinion souvent émise que la tête est trop grande chez les individus dysostosiques repose sur une illusion d'optique provenant de la grandeur du front qui surplombe la face rétrécie dans toutes les dimensions (1).

La voûte crânienne était aplatie dans tous mes cas, le front carré et bombé, les bosses en général assez développées. Ces derniers caractères ne seraient pourtant pas constants, à en juger d'après les quelques cas décrits par d'autres auteurs. La forme de la région occipitale est plus variable : le plus souvent, elle paraît aplatie dans la partie supérieure et bombée dans la partie inférieure.

Un signe très caractéristique, c'est le renfoncement ou la rétraction marqué des parties inférieures de la paroi latérale du crâne, que j'ai trouvé dans tous les cas. Sur les crânes, les dimensions des temporaux étaient très réduites ; l'écaille, à surface rugueuse et aux bords épaissis, avait une position très oblique, regardant autant en bas qu'en dehors, et l'apophyse mastoïde, peu développée et séparée de l'écaille par une suture déprimée, était très enfoncée. On peut aisément reconnaître ces caractères sur le sujet vivant ; j'ai plusieurs fois observé que l'apophyse mastoïde ne dépassait guère, dans le sens de la largeur, l'apophyse transverse de l'atlas que l'on peut fort bien toucher, immédiatement au-dessous de l'autre. C'est probablement la position oblique des temporaux qui fait que, dans certains cas (Marie et Sainton), les pavillons des oreilles sont fortement déjetés en dehors.

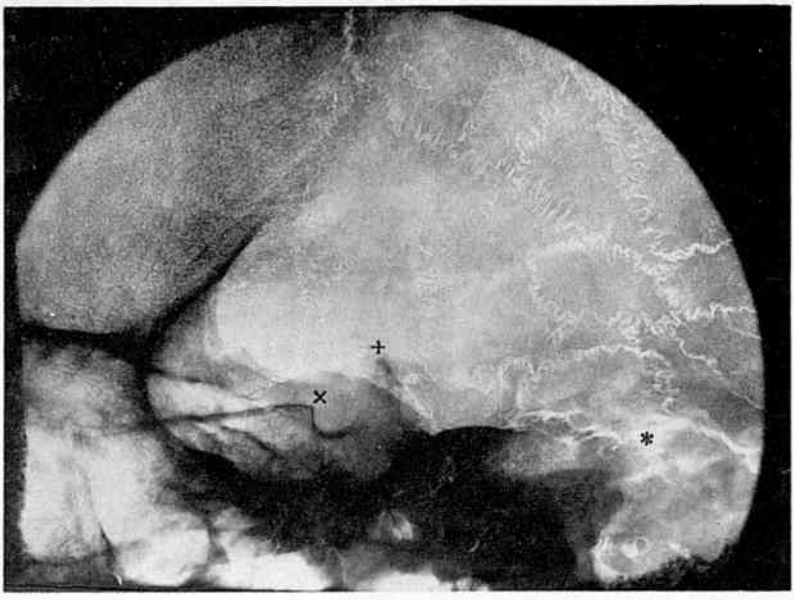
On sait, par des travaux antérieurs, que les fontanelles et les sutures restent longtemps béantes chez les enfants dysostosiques et qu'on peut aussi rencontrer chez des adultes de grands espaces membraneux dans la voûte

(1) La capacité qui se rapproche de la normale et d'autres caractères — comme l'aplatissement du crâne, la convexité de la base, la dépression des sutures et des bords des fontanelles — s'opposent énergiquement à l'hypothèse d'une pression intracrânienne trop forte.

crânienne, surtout le long de la ligne médiane. Il en était ainsi dans 5 des 6 cas que j'ai examinés, et aussi dans les cas de Manouvrier et Terry. Dans le sixième crâne, les sutures métopique et sagittale étaient fermées, mais irrégulièrement ; il y avait entre autres des traces indubitables d'une fontanelle métopique (médiofrontale), comblée par un os wormien fontanellaire. Les lacunes se trouvaient toujours dans les 3/4 supérieurs de la suture métopique ; la longueur variait de 8 à 11 cm., la largeur maxima de 1 à 3,5 cm. Dans l'un des cas, il y avait deux lacunes de 3 et 2 cm. de long. Les bords étaient toujours amincis, plus ou moins striés ou dentelés et déprimés. Dans 4 des crânes, j'ai trouvé une petite épine osseuse faisant saillie dans l'angle inférieur (antérieur) de la lacune, et j'ai pu sentir une formation analogue chez 3 des sujets vivants. En somme, j'ai pu vérifier l'existence d'espaces non ossifiés chez 6 individus dysostosiques vivants, âgés de plus de 6 ans et chez lesquels on ne pouvait guère, par conséquent, supposer de rachitisme ; le plus grand de ces espaces, chez un enfant de 7 ans, avait une longueur de 20 cm. et se continuait jusqu'au lambda. Je n'ai trouvé que dans un seul cas le défaut d'ossification limité à la région de la fontanelle postérieure. Exception faite pour les enfants au-dessous de 6 ans, j'ai relevé des observations faites sur 10 autres cas avec espaces membraneux. Plus fréquente encore est la dépression en sillon de la suture médiane, surtout dans la région obélique. Elle a été observée dans 19 au moins des 24 cas où les auteurs ont donné des indications sur l'état du crâne. Dans les cas que j'ai étudiés personnellement (crânes et sujets vivants), elle ne faisait jamais défaut.

Moins apparentes sont les altérations dans la région des fontanelles latérales. Néanmoins j'ai toujours trouvé la région astérique enfoncée chez mes sujets vivants et, dans deux cas, j'ai cru sentir de petites lacunes, sans pulsation apparente toutefois. Dans tous mes crânes, il y avait à cet endroit de très grands trous mastoïdiens, occupant d'ordinaire la position et présentant la forme irrégulière caractéristiques de la partie inférieure de la fontanelle astérique à l'âge de quelques mois ; de plus, j'ai trouvé dans 3 cas des restes de la partie supérieure de cette fontanelle. La fermeture de la fontanelle ptérique s'était toujours faite d'une manière irrégulière, présentant « ptérion renversé », os fontanellaire ptérique et même de petites fentes entr'ouvertes (2 cas).

Un caractère très important du crâne dysostosique, c'est la richesse souvent extraordinaire en centres d'ossification surnuméraires. Un seul de mes crânes avait des os wormiens en petit nombre ; dans tous les autres, il s'en trouvait en grande quantité, surtout dans la suture lambdoïdienne, mais aussi dans les sutures sagittale et pariéto-temporale (cette dernière du type dentelé plutôt que squameux) et sur les bords des espaces fontanellai-



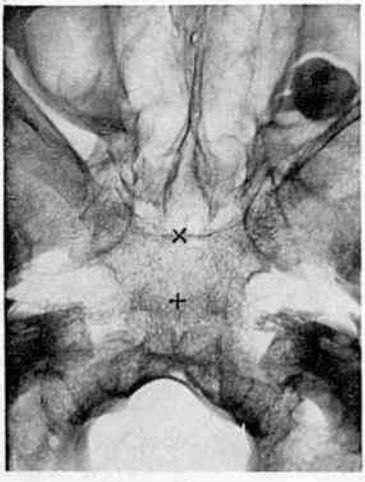
A



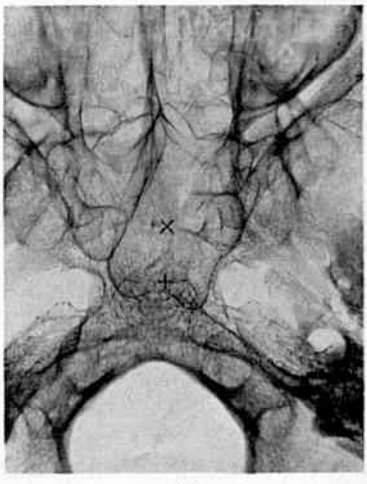
B



D



C



E

ALTÉRATIONS DU CRANE DANS LA DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE.

(Hultkrantz).

A. B. C. Radiographies du crâne dysostosique d'Helsingfors.
D. E. Radiographies d'un crâne normal.
* indique la partie supérieure de la fontanelle astérisque. + la place de la lame quadrilatère.

res. Des osselets de même nature peuvent arriver à remplacer en grande partie les pariétaux et l'écaille occipitale (v. Pl. XVI) ; et même, dans le crâne d'Helsingfors, toute la région pariétale de la voûte crânienne était composée de plaques osseuses irrégulières de grandeur variable (maximum 6 ×6 cm.) séparées par des sutures plus ou moins dentelées. Le tracé radiographique A de la pl. XVII montre une partie de cette région avec les osselets et les sutures ; on y voit aussi la suture béante représentant la partie supérieure de la fontanelle astérique. Après ces observations, il est très intéressant d'examiner la radiographie du crâne que Voisin, de Lépinay et Infroit ont jointe à leur communication parue dans le dernier volume de ce journal (1). Il est naturellement difficile d'interpréter avec sûreté une épreuve radiographique quand on ne dispose que d'une reproduction réduite ; mais la comparaison de cette épreuve, de la radiographie A susdite et d'autres plaques du même crâne m'a convaincu qu'il s'agit aussi, dans le cas étudié par ces auteurs, d'un pariétal divisé en plusieurs fragments par des sutures anormales (2).

Ces observations ne sont pas uniques. Le crâne dysostosique décrit par Terry avait les pariétaux divisés en deux parties par des sutures allant du ptérion au lambda ; il présentait, en outre, de très grands os wormiens au bord lambdoïdien. Bolk et Hektoen ont aussi observé une fragmentation semblable des pariétaux chez des individus probablement non dysostosiques. Enfin dans certains cas d'hydrocéphalie extrême des formations analogues ne sont pas rares.

*
* *

Pour ce qui est de la *base du crâne*, il faut d'abord remarquer que la dépression de la région auriculaire fait supposer un arrêt de croissance de la base dans le sens transversal. Les mensurations directes de la largeur bimastoïdienne chez les sujets vivants et des différentes dimensions transversales des crânes m'ont montré nettement qu'il en est ainsi. Soit que l'on considère la largeur de l'occipital (mesuré à la limite de l'écaille et des parties latérales) ou la largeur bizygomatique postérieure (prise aux racines postérieures des arcades zygomatiques), soit qu'on prenne les distances des trous stylomastoïdiens ou des épines sphénoïdales, on obtient des nombres très inférieurs (absolument, et surtout par rapport à la largeur biparietale) à ceux que donnent les crânes normaux. Je ne donnerai

(1) Voy. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1907, p. 230.

(2) En conséquence, je ne partage pas du tout l'opinion singulière émise par ces auteurs, que les ombres foncées représenteraient les hémisphères cérébraux et qu'on pourrait même apercevoir les scissures et sillons du cerveau. Sans discuter davantage la figure en question, il me semble, en outre, qu'elle nous montre une ossification incomplète, également dans la région de la fontanelle astérique.

que deux exemples éloquents : la distance moyenne entre les épines sphénoïdales de mes 4 crânes dysostosiques sûrement mâles n'est que de 64 mm. tandis qu'elle est de 87, 6 mm. dans 10 crânes normaux (brachycéphales mâles) que j'ai mesurés, et les indices qui expriment le rapport entre la largeur bizygomatique postérieure et la largeur bipariétale varient, pour les premiers, de 66,7 à 70, 3, pour les autres, de 82,9 à 89,9.

La racine du nez, souvent en retrait sous le front saillant, et la forme de la région occipitale pourraient faire supposer que la dimension longitudinale de la base du crâne est également réduite. Il y a bien, en effet, réduction en ce sens, mais elle est assez faible et je crois qu'elle provient plutôt d'une inflexion de la base que d'un arrêt réel dans la croissance.

Cette inflexion de la base du crâne en forme d'arc à convexité supérieure se trouve déjà indiquée par Scheuthauer, mais certains auteurs contestent qu'elle appartienne à la dysostose. Dès lors, il est intéressant que j'aie pu constater l'exactitude de l'observation de Scheuthauer, non seulement pour ses deux crânes, mais aussi pour tous les autres que j'ai examinés ; en outre les descriptions données par Manouvrier et Terry et les communications personnelles du Professeur Romiti montrent que des relations analogues existaient dans les cas qu'ils ont étudiés.

Dans mes 6 crânes dysostosiques, la face exocrânienne de la base présentait toujours un renfoncement marqué de la partie médiane, correspondant au corps du sphénoïde et aux parties voisines, parfois avec un sillon accentué traversant l'apophyse basilaire. Sur la face interne, on remarque le plus souvent un pli angulaire à arrête assez vive de la gouttière basilaire un peu en dessous de sa partie médiane, en sorte qu'elle est, dans sa partie supérieure, plus horizontale qu'à l'ordinaire et, dans sa partie inférieure, presque verticale. L'angle peut être encore plus aigu qu'il ne l'est dans le crâne dont la figure 1 ci-jointe représente la section médiane. Dans deux cas, par contre, il y avait une courbure plus adoucie. J'ai observé quelquefois, au niveau de cette courbure, de petites fissures latérales, que je regarde comme les restes d'une synchondrose dont la situation me semble néanmoins correspondre plutôt à la limite entre le basiotique et la basioccipital (Albrecht) qu'à la synchondrose sphéno-occipitale. Dans le cas que représente la figure (cf. aussi la radiographie de la pl. XVII) et dans un autre cas, la lame quadrilatère semblait allongée ou plus exactement soulevée de façon à dépasser considérablement le plan du jugum sphénoïdal.

Par suite de cette courbure, l'occipital présente une inflexion plus accusée de la partie inférieure de l'écaille ; on remarque, en outre, dans tous les cas, la position très oblique du trou occipital et des condyles dont les surfaces articulaires ne se sont articulées avec l'atlas que par leurs

moitiés postérieures. Le trou occipital est orienté en avant au point que son plan prolongé (ligne opisthobasilaire), au lieu de passer, comme d'ordinaire, environ à demi-hauteur du nez, passe dans mes crânes de 1 à 4, 5 cm. au-dessus du nasion. L'angle basilaire (formé par les lignes naso-basilaire et opisthobasilaire, Broca) devient ainsi négatif et même atteint les valeurs extrêmes de environ — 6° à environ — 27°, tandis que Broca n'a jamais trouvé un angle négatif supérieur à — 2° (cf. Fig. ci-dessous).

Faute d'examens de crânes d'enfants et de fœtus dysostosiques, on ne peut résoudre définitivement la question de la nature réelle de cette cyphose basilaire du crâne dans la dysostose cléidocrânienne. Je ne puis dis-

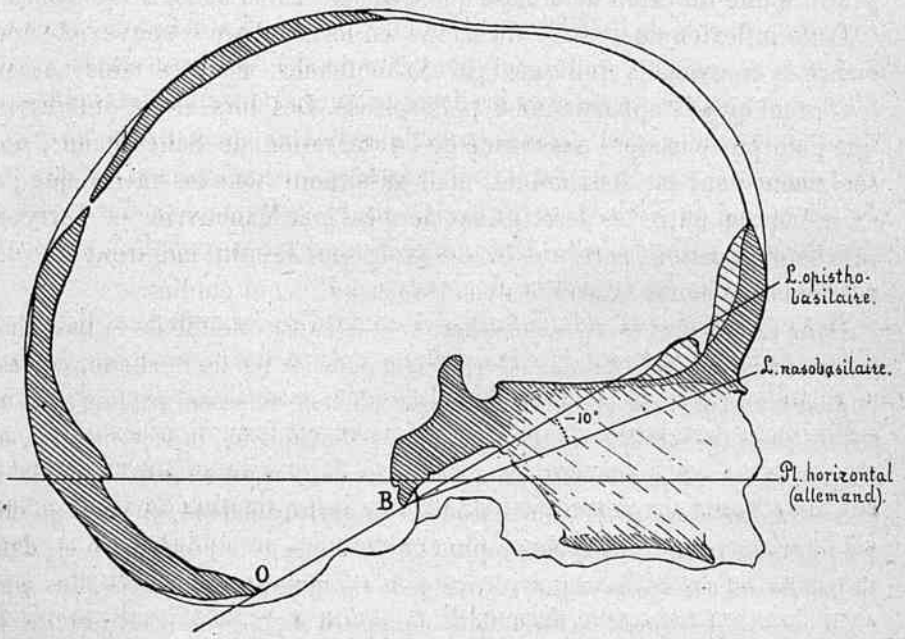


Fig. 1. — Section médiane du crâne dysostosique d'Helsingfors (demi-grandeur).

cuter ici en détail ce problème ; je dirai simplement que, vu les autres altérations de la base du crâne, je ne crois pas qu'il s'agisse d'une déformation essentiellement passive, comme dans le rachitisme, ni d'une soudure prématurée des synchondroses basilaires, comme dans l'achondroplasie.

On trouve encore, dans les crânes dysostosiques, d'autres signes, indiquant des troubles dans le développement des os de la base. Les dimensions des portions pétreuses sont toujours très réduites ; il en est de même, dans tous les cas, pour les grandes ailes du sphénoïde et, la plupart du temps, pour les apophyses ptérygoïdes dont les ailes internes font complètement défaut ou sont très rudimentaires. Les trous déchirés antérieurs sont souvent élargis et incomplètement séparés des

trous ovales et épineux et des canaux carotidiens. Entre le sommet du rocher et l'apophyse basilaire, la fissure est en général béante. Entre les différentes pièces de l'occipital persistent souvent des restes des synchondroses. Dans un crâne adulte, les ailes, grandes et petites, étaient encore séparées du corps du sphénoïde, et la fissure pétrosquameuse était ouverte dans toute sa longueur. Il faut enfin noter la forme insolite du trou occipital, très oblongue et pointue en arrière, ce qui dépend sans doute du rétrécissement général de la base. L'indice du trou occipital peut être inférieure à 66 (1).

Il est bien évident que l'on ne saurait constater sur les sujets vivants la plupart des anomalies de la base du crâne que je viens de décrire. Seuls, le renfoncement de la région auriculaire et la position élevée de l'apophyse transverse de l'atlas, et peut-être aussi l'étroitesse de la cavité pharyngienne, fréquente chez les dysostosiques, pourraient indiquer une déformation de la base. La radiographie ne donne pas non plus, en général, une idée juste de la configuration de la gouttière basilaire. Pourtant, l'observation de Villaret et Francoz, où la radiographie d'un garçon dysostosique indiquait une direction oblique du trou occipital, s'accorde exactement avec les faits craniologiques.

Mes expériences m'amènent ainsi à contredire formellement l'opinion d'Apert (2) qui prétend que le squelette osseux de la base du crâne est « relativement prédominant dans la dysostose cléidocranienne d'où la saillie de la partie supérieure de la face et conformation en tête d'oiseau ». Il ne donne aucune autre preuve à l'appui de sa théorie qui me semble reposer simplement sur une fausse interprétation de l'expression « tête d'oiseau ». — J'ai aussi observé chez des individus dysostosiques une certaine ressemblance avec des oiseaux — un de mes sujets avait reçu dans son enfance le surnom d' « oisillon » — mais l'analogie réside dans la largeur du front bombé, la proéminence et l'écartement des yeux, l'étroitesse de la région maxillaire, et nullement dans une protrusion en bec de la partie centrale de la face. Plusieurs auteurs indiquent, au contraire, que la racine du nez (qui correspond précisément à l'extrémité antérieure de la base du crâne), les bords des orbites et les joues sont en retrait, ce qui apparaît aussi dans beaucoup des portraits de dysostosiques qui ont été publiés. Ce n'est que chez la jeune fille observée par Voisin, de Lépinay et Infroit que le nez est allongé comme un

(1) J'ai trouvé quelquefois la gouttière du sinus transverse très peu creusée ; par contre, on remarquait plusieurs sillons vasculaires assez accentués allant au trou mastoïdien.

(2) E. Apert, *Maladies familiales et maladies congénitales*, Paris, 1907, p. 120. — Cf. aussi Nouv. Iconogr. Salpêtr., t. XIV, 1901.

bec d'oiseau. — Ainsi, l'opinion de Couvelaire (1) et Apert, que la dysostose cléidocrânienne et l'achondroplasie sont des dystrophies « complémentaires » ou inverses, dont l'une atteint précisément les parties osseuses que l'autre respecte, n'est pas fondée non plus ; dans les deux affections, il s'agit, entre autres choses, d'un développement défectueux des os de la base du crâne précédés d'une ébauche cartilagineuse.

A propos des os du crâne, voici une dernière observation (et tout indique que ce détail est très caractéristique de la dysostose) : le développement des différents sinus du crâne et des cellules aérifères mastoïdiennes est très incomplet. Déjà la configuration externe du frontal, qui n'a d'ordinaire ni bosses sourcilières ni voussure glabellaire, et qui est plutôt du type infantile, puis les dimensions réduites de l'apophyse mastoïde (deux caractères anatomiques faciles à observer aussi sur les sujets vivants) indiquent que ces parties du crâne ne sauraient renfermer que des cavités infimes. Un examen très minutieux, et surtout des épreuves radiographiques m'ont convaincu de l'absence totale des sinus frontaux et des cellules mastoïdiennes dans le crâne d'Helsingfors ; en outre, les sinus sphénoïdaux, remarquablement petits, ne se prolongent pas dans le corps proprement dit du sphénoïde. La planche XVII (B et C), donne deux de ces radiographies (frontal et sphénoïde) à côté des images correspondantes d'un crâne normal (D et E) ; le frontal y est très épais et pourrait bien laisser place à des sinus. Parmi les 5 crânes de Vienne, un seul avait probablement des sinus frontaux assez développés et, autant que l'examen oculaire m'a permis d'en juger, les autres cavités aérifères de ces crânes étaient très petites (2).

*
* *

La *face* a, dans la dysostose cléidocrânienne, des dimensions très réduites et une structure très grêle presque tous les auteurs s'accordent à le reconnaître. En conséquence, et à cause aussi du front surplombant, l'an-

(1) A. Couvelaire, Journ. de Pathol. et Pathol. générale, t. I, 1899.

(2) Villaret et Francoz ont cru voir sur la radiographie d'un garçon de 6 ans, reproduite au t. XVIII, pl. XL, de ce journal, un sinus frontal nettement élargi. L'observation, si elle était exacte, serait extrêmement curieuse ; car, chez les enfants de cet âge, le sinus n'a guère — normalement — que la grosseur d'un pois et est situé en entier dans l'apophyse orbitaire interne du frontal, tandis que la tache claire de la radiographie, que ces auteurs ont sans doute prise pour le sinus, a un diamètre vertical qu'on peut évaluer à 3 cm. environ et son extrémité inférieure ne commence qu'à environ 2 1/2 cm. au-dessus de la racine du nez. Mais il s'agit indubitablement ici de l'image, non d'un sinus frontal, mais d'un espace membraneux situé entre les deux frontaux que l'on rencontre si fréquemment chez les enfants. Un coup d'œil jeté sur la planche XVII ci-jointe montre qu'on peut très aisément obtenir une image semblable à celle de V. et Fr., si l'on radiographie le crâne qui y est reproduit en faisant en sorte que les rayons de la source lumineuse traversent la lacune située entre les frontaux en venant quelque peu de derrière et d'en bas.

gle facial est en général très grand. Si nous y ajoutons le menton souvent saillant, nous aurons le profil en forme de croissant que présente si nettement le crâne figuré planche XVI et qu'on rencontre fréquemment chez les sujets vivants, du moins chez les adultes, où le prognathisme mental est plus accusé que chez les enfants.

L'indice facial semble être le plus souvent chamceprosope. Toutefois, c'est l'extrême réduction de la dimension transversale de la partie inférieure de la face qui est particulièrement frappante. Pour ne donner qu'un exemple, je crois qu'une distance bi-angulaire du maxillaire inférieur n'atteignant que 76 ou 77 mm. (résultats de la mensuration de deux crânes adultes) est un fait presque unique. La hauteur des orbites est très grande par rapport à leur largeur ; l'indice orbital moyen de mes crânes est 111, 7 (dans un cas, il atteint même 125), tandis que le maximum individuel mesuré par Broca n'est que 107. La distance interorbitaire est, en règle, plus grande que la normale, ce qui contribue beaucoup à donner aux individus dysostosiques leur aspect caractéristique. Leur exorbitisme assez souvent apparent et l'aplatissement constant de la région des joues sont les marques d'un développement incomplet des rebords orbitaires que j'ai toujours trouvés très minces, arrondis et peu saillants.

Un des caractères les plus intéressants, c'est l'aplasie des os nasaux, malaires et lacrymaux. Les premiers peuvent manquer absolument, et, quand ils existent, ils sont très petits et souvent plus ou moins complètement soudés aux frontaux. Sur 9 crânes (ceux de Manouvrier, Romiti et Terry, et les miens), 3 seulement avaient une suture fronto-nasale distincte. Dans le cas de Manouvrier et dans l'un des miens, il n'y avait aucun doute que les nasaux faisaient totalement défaut, tandis que, par compensation, la portion interorbitaire des frontaux s'allongeait par en bas. Dans les autres cas, une dépression plus ou moins marquée, correspondant au nasion, parfois aussi les traces d'une suture, indiquaient une synostose probable entre les frontaux et des nasaux rudimentaires. La longueur des nasaux ne dépassait dans aucun cas 10 mm., se réduisant quelquefois à 4 mm. ; en général, la largeur était aussi restreinte. Il en résulte que l'ouverture nasale est relativement haute. — Dans 6 cas au moins (y compris ceux de Manouvrier et de Romiti), les os lacrymaux n'existent pas comme os spéciaux ; ou bien ils sont soudés complètement aux apophyses montantes des maxillaires, ou bien ils manquent totalement et sont remplacés par un élargissement de ces apophyses. Il n'y a qu'un seul cas où j'aie trouvé des lacrymaux à peu près normaux, — Le défaut de développement des os malaires est aussi constant que celui des nasaux. Des 9 crânes susdits, un seul avait des arcades zygomatiques complètes ; dans tous les autres, les apophyses du malaire et du temporal étaient sé-

parées par un interstice d'une largeur de 1 à 30 mm. Dans les cas extrêmes, l'angle postérieur du malaire se réduisait a un moignon très petit, arrondi ou bifurqué. L'apophyse correspondante du temporal était tantôt à peu près normale, tantôt atrophiée, et n'avait alors qu'une longueur de 5 à 20 mm. Le corps du malaire (divisé, dans deux crânes, par une suture transversale) et son apophyse orbitaire sont, de même, incomplètement développés. Celle-ci est souvent amincie et ne rejoint l'apophyse correspondante du frontal que par une faible pointe ; aussi, le bord orbitaire externe présente-t-il une entaille à la place de la suture.

J'ajoute que ces résultats crâniologiques concernant les anomalies des os nasaux et malaires sont en parfait accord avec mes observations antérieures et postérieures sur des sujets dysostosiques vivants. J'ai pu sentir, dans certains cas, une dépression correspondante à la suture fronto-nasale ; d'autres fois, j'ai trouvé le profil de la glabelle se continuant dans le dos du nez sans aucune inflexion. On peut, dans les premiers cas, mesurer assez aisément la longueur des nasaux ; dans les autres cas, où les nasaux manquent peut-être, on peut néanmoins évaluer approximativement la longueur de la partie osseuse du dos du nez. En général, elle était de 10 mm. au maximum ; une seule fois, les nasaux semblaient avoir une longueur (19 mm.) assez voisine de la moyenne. — L'arcade zygomatique était chez les sujets vivants (à une seule exception près) très peu développée. Il y avait manifestement, dans un cas, un large espace non ossifié ; dans 4 autres cas, j'ai pu sentir, au milieu de l'arcade, une brèche qui correspondait sans doute à une interruption de l'arc osseux.

Les dimensions du maxillaire supérieur sont également fort diminuées et le sinus se rétrécit jusqu'à n'avoir que la grosseur d'une noisette, ce qui tient en partie à la spaciosité relative de la fosse canine. La voûte palatine est étroite, mais l'excavation profonde que la plupart des auteurs ont observée ne semble pas être un signe absolument constant. Chez tous mes sujets vivants, il en était ainsi ; mais 3 seulement des 9 crânes présentaient une voûte palatine haute et ogivale, dans tous les autres elles était très plate. Cette contradiction tient peut-être au fait que la majorité des crânes examinés appartenait à des sujets d'un âge avancé, ayant perdu presque toutes leurs dents et présentant une atrophie alvéolaire à peu près complète. Je crois donc que l'ogivalité de la voûte palatine doit être néanmoins regardée comme un signe caractéristique de la dysostose.

Certains auteurs prétendent avoir observé chez des sujets dysostosiques « une fente, due à la non-soudure des os », « une perforation punctiforme », etc., dans la voûte palatine. — Or dans aucun des 9 crânes examinés

on n'a constaté de fissure médiane (palatoschisis), et si, à vrai dire, j'ai quelquefois observé chez des sujets vivants un sillon assez profond sur la ligne médiane, un examen attentif ne m'a jamais permis de remarquer que la soudure des os fût incomplète. Certes, je ne nie pas que les observations de ces auteurs ne puissent être exactes, mais je me refuse à voir là un caractère essentiel de la dysostose. Il faut signaler, par contre, que le canal incisif est souvent agrandi et de forme irrégulière ; on a en outre observé dans 3 cas, des sutures incisivomaxillaires persistantes, et aussi 3 fois une protrusion en forme de bec de la portion médiane du bord alvéolaire.

En ce qui concerne le maxillaire inférieur, j'ai déjà mentionné l'extrême réduction du diamètre transversal et la fréquence relative — au moins chez les adultes — du prognathisme mental. Ce dernier caractère peut être assez marqué pour que les dents du maxillaire inférieur fermé dépassent de 1 cm. les dents supérieures. Pourtant, un examen détaillé montre qu'il ne s'agit pas d'un agrandissement réel de la dimension antéro-postérieure de l'os, mais que cela tient en partie à la petitesse du maxillaire supérieur et à l'atrophie des bords alvéolaires, en partie aussi à la très grande ouverture de l'angle mandibulaire. Exception faite pour la hauteur de la branche montante, le maxillaire inférieur du crâne d'Helsingfors (qui était celui d'un paysan de 59 ans) n'avait à peu de chose près que les dimensions de celui d'un enfant de 7 à 8 ans. Le corps de l'os est, en général, bas, mais assez épais et de forme grossière, avec bord alvéolaire peu développé. Au contraire, la branche montante est grêle, l'incisure en est petite et l'apophyse coronoïde, mince, s'infléchit souvent en dehors ou en arrière.

Aux observations souvent faites sur les irrégularités de la dentition si fréquentes et presque constantes chez les dysostosiques (retard dans l'apparition des dents de lait et des dents permanentes, implantation irrégulière, développement rudimentaire et anomalies diverses dans la forme), je puis ajouter que j'ai observé chez un dysostosique la soudure des deux incisives inférieures gauches, dans plusieurs cas des dents plus grosses que la normale, et — tout au moins à deux reprises — des preuves indubitables d'une production de dents surnuméraires. C'est ainsi que, dans un des crânes de Vienne, j'ai trouvé pour la partie médiane des maxillaires supérieurs (correspondant aux incisives et canines) un nombre de 13 dents très irrégulièrement implantées et, en outre, deux alvéoles ouvertes et vides. Il était impossible de déterminer, en raison de leur forme rudimentaire, lesquelles de ces dents appartenaient à la seconde (et à la troisième ?) dentition. Dans plusieurs crânes de sujets dysostosiques très âgés, on a trouvé des dents, qui étaient restées incluses dans des alvéoles

elles-mêmes incomplètement formées. Souvent le développement de l'émail est défectueux, mais je n'ai observé ni dans les crânes, ni sur les sujets vivants, de dents d'Hutchinson caractérisées.

*
* *

Nous avons rencontré, en étudiant les crânes d'individus atteints de dysostose cléidocrânienne,un grand nombre de difformités et d'anomalies diverses ; encore la liste n'est-elle pas complète. J'ai omis de mentionner dans cette brève étude plusieurs anomalies assez intéressantes observées sur l'un ou l'autre de mes crânes,parce qu'elles me semblaient accidentelles et sans liaison intime avec les caractères typiques. Il me paraît cependant probable que la fréquence de ces anomalies isolées indique, pour ainsi dire, un défaut général d'équilibre dans les phénomènes du développement des dysostosiques.

Si l'on considère toutes les altérations crâniennes qui apparaissent dans la dysostose, il n'est pas douteux qu'elles ne sont pas toutes de même ordre ; quelques-unes ne sont évidemment que les conséquences plus ou moins directes des autres. Sans prétendre donner une classification scientifique définitive des caractères crâniologiques de la dysostose cléidocrânienne,on peut, je crois, les répartir provisoirement entre les catégories suivantes :

A. — *Troubles dans le développement des os enchondraux de la base du crâne.*

1° Arrêt de croissance des os de la base, surtout dans le sens transversal, qui se manifeste surtout par une rétraction des parties inférieures de la paroi latérale du crâne, et par la forme rétrécie que prend le trou occipital, et qui agit probablement aussi sur le développement du squelette facial.

2° Inflexion de la partie centrale de la base entraînant une sorte de cyphose de l'apophyse basilaire et une dislocation de l'occipital telle que, dans sa partie basale, il regarde, ainsi que le trou occipital, plus en avant.

3° Ossification incomplète du squelette de la base qui se manifeste entre autre par la persistance partielle des synchondroses et l'élargissement des fissures autour du rocher.

B. — *Troubles dans le développement des os dermiques de la voûte crânienne.*

1° Ossification défectueuse attestée par la persistance d'espaces membraneux, l'enfoncement des bords des os, surtout le long de la ligne médiane, et par la fermeture irrégulière des fontanelles latérales.

2° Formation et persistance de très nombreux os wormiens ; parfois les

pariétaux sont en grande partie ou entièrement remplacés par des osselets accessoires.

C. — *Déformation brachy et platycéphalique de la boîte crânienne* par suite de l'augmentation du diamètre transversal et de la diminution du diamètre verticale.

Cette déformation tient probablement à plusieurs causes mentionnées ci-dessus (A et B).

D. — *Troubles dans le développement des os de la face.*

1° Réduction du squelette facial dans toutes les dimensions.

2° Absence totale ou réduction considérable des os nasaux, fréquemment soudés aux frontaux.

3° Absence des lacrymaux ou soudure de ces os aux apophyses montantes des maxillaires supérieurs.

4° Développement incomplet de l'os malaire, surtout de son angle postérieur qui, très souvent, n'atteint pas l'apophyse zygomatique du temporal.

5° Etroitesse et forme ogivale de la voûte palatine.

6° Prognathisme du maxillaire inférieur à angle agrandi et à branche montante très réduite.

E. — *Arrêt de développement des grands sinus annexes aux fosses nasales* (sinus frontaux,sphénoïdaux et maxillaires) *et des cellules aérifères mastoïdiennes.*

F. — *Irrégularités dans la dentition.*

1° Apparition tardive et rétention des dents.

2° Anomalies dans la forme et les dimensions.

3° Implantation défectueuse.

4° Développement de dents en surnombre.

Certains de ces caractères sont plus accusés chez les enfants (par exemple défaut d'ossification de la voûte crânienne),d'autres se trouvent surtout chez les adultes (par exemple prognathisme mental). Il me semble qu'aucun ne soit absolument constant, mais tous sont assez fréquents pour qu'on puisse les considérer comme caractéristiques de la dysostose cléidocrânienne.

Post-scriptum. — Pendant que cet article était sous presse, j'ai reçu de M. le Docteur A. Schueller de Vienne, quelques informations qui confirment certaines de mes conclusions. Le Dr Sch. a eu l'obligeance de me communiquer ses épreuves radiographiques d'un des crânes de Scheuthauer qui montrent que le sinus frontal fait complètement défaut, le sinus sphénoïdal n'a que la grosseur d'une petite cerise et les cellules mas-

toïdiennes sont à peine indiquées. Aucune trace de la synchondrose basilaire n'était visible dans la radiographie.

Pour un autre cas indiqué par Fuchs (*Wien. klin. Wochenschr.*, 1907), où il s'agit d'un homme âgé de 23 ans, atteint de dysostose cléidocrânienne caractérisée, le Dr Schueller a radiographié la tête et a trouvé que les cavités pneumatiques du crâne étaient à peine sensibles. De plus, il y avait dans ce cas une formation d'osselets accessoires nombreux séparés par des sutures en réseau très nettes, formation analogue à celle du crâne représenté dans l'article de Voisin, de Lépinay et Infroit et aussi du crâne de la figure 1 de la planche XVII ci-jointe.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
SÉANCE DU 9 JANVIER 1908

ANÉVRYSME VOLUMINEUX D'UNE BRANCHE DE L'ARTÈRE CÉRÉBRALE MOYENNE OU SYLVIENNE

SIGNES CLASSIQUES DE TUMEUR CÉRÉBRALE, DURÉE DE CINQUANTE-CINQ ANS ET TERMINAISON PAR SUICIDE DU MALADE,

PAR

A. SOUQUES

Les anévrysmes intra-crâniens sont rares et occupent soit le système vertébral, soit le système carotidien. Le lieu de prédilection de ces derniers est incontestablement l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne.

L'histoire clinique des anévrysmes de la sylvienne est fort obscure. Neuf fois sur dix tout symptôme fait défaut, en effet. Un jour, surviennent brusquement les signes d'une hémorragie cérébrale foudroyante, et à l'autopsie on trouve un anévrysme rompu, ouvert soit sous l'arachnoïde, soit dans le ventricule latéral.

J'ai eu récemment l'occasion d'observer un exemple d'anévrysme sylvien, remarquable par son volume, par ses symptômes et par son évolution. Je reviendrai sur ces caractères après avoir rapporté les détails de l'observation.

Pierre Teiss...,65 ans, ancien cocher, ne présente aucun antécédent digne de remarque. Son père est mort de vieillesse à 85 ans, sa mère d'hémiplégie à 56 ans. Il a eu quatre frères : deux morts en bas âge et deux à l'âge adulte, d'affections qu'il ignore.

Lui-même n'a eu d'autre maladie que la variole, à l'âge de dix ans. Il nie la syphilis, et on n'en retrouve aucune trace actuelle. Il s'est marié à 23 ans ; sa femme a fait deux fausses couches et a eu deux enfants à terme : l'un est mort à deux ans de convulsions et l'autre à dix-huit ans de l'influenza. Le seul antécédent notable est un certain degré d'alcoolisme. De 15 à 22 ans, ce malade a fait, en effet, quelques excès de boisson : il buvait le matin cinq petits verres de liqueur ou bien un litre de vin blanc ; aux repas, il ne prenait que de l'eau rougie. A partir de 22 ans, il est devenu sobre, en apprenant que le tremblement qu'il présentait aux mains relevait de l'alcool. Mais le début de la maladie actuelle était antérieur à son alcoolisme.

En effet, cet homme a commencé d'avoir des maux de tête *à l'âge de* 10 *ans*,

qui ont pas cessé depuis cet âge. Ont-ils précédé ou suivi la variole, survenue au même âge ? Il a été impossible de le savoir. Ces maux de tête étaient paroxystiques, duraient un quart d'heure et revenaient deux fois par mois environ. La céphalée était diffuse avec prédominance au niveau des tempes. Elle s'accompagnait de nausées ; il lui est arrivé une seule fois de vomir sans raison connue. A l'âge de 15 ans apparaissent des vertiges très accusés et assez fréquents.

A l'âge de 26 ans, il fut pris, un soir, dans son lit, de convulsions des membres ; il se leva pour demander du secours, perdit connaissance et tomba par terre. On le remit dans son lit et il revint à lui, au bout de dix minutes. Le lendemain, il put vaquer à ses occupations habituelles. Le malade ne se rappelle pas si les convulsions étaient localisées à un côté du corps.

A 29 ans — au mois de mai 1872 — les crises de céphalée deviennent beaucoup plus violentes qu'auparavant et la douleur se localise nettement au côté droit de la tête. Au moment de la crise, et pendant quelques instants, il sentait comme une piqûre d'épingle en un point limité de la région pariétale droite. Ce point, d'après ce qu'il indique aujourd'hui, siégeait sur un plan biauriculaire à trois travers de doigt au-dessous de la suture interpariétale.

Au mois d'août 1872, le malade a une seconde attaque : subitement il s'aperçoit qu'il ne peut plus parler et que son côté gauche est paralysé. Cette fois, il n'avait pas perdu entièrement connaissance et entendait ce qu'on disait à côté de lui. A la suite, obligé de garder le lit durant trois mois, il fut soigné à l'hopital St-Antoine par le sirop de Gibert dans le service de Maurice Raynaud.

Aussitôt après cette attaque, il s'aperçoit que la vue baissait sensiblement dans les deux yeux, et, en moins de trois mois, il était complètement aveugle.

Il entra alors à l'hospice d'Ivry, en 1873, comme hémiplégique et amaurotique. Son hémiplégie s'améliore peu à peu et, trois ans après sa rentrée, il pouvait se servir du côté malade à peu près comme du côté sain.

Lorsque j'examine ce malade pour la première fois, en décembre 1905, il ne présente presque aucune trace d'hémiplégie. Il marche normalement pour un aveugle, est aussi fort de la main gauche que de la droite (au dynamomètre : 40, à droite ; 37, à gauche). Il y a peut-être un vestige de parésie faciale inférieure du côté gauche. Le signe du peaucier, la flexion combinée de la cuisse et du tronc font défaut.

Pas de troubles de la sensibilité objective, mais ce malade se plaint de fourmillement, de lourdeur dans la main gauche, de sensation de chaleur dans la jambe gauche et de fourmillement dans les extrémités de ce côté du corps.

Les réflexes rotuliens paraissent égaux et normaux, ainsi que les achilléens. Il n'y a pas de clonus. Le phénomène des orteils se fait en flexion à droite ; à gauche, le gros orteil reste immobile et les quatre derniers se fléchissent et s'écartent. Le phénomène d'Oppenheim est positif à gauche. Les réflexes crémastériens et abdominaux sont conservés.

Il n'y a pas actuellement de troubles notables du goût ni de l'odorat. Mais, en 1872, au moment de la seconde attaque, la malade affirme qu'il avait perdu

complètement les sens du goût et de l'odorat. Pendant un an environ, il ne perçut ni le tabac qu'il prenait, ni le salé ni le sucré.

Il entend bien, des deux côtés, mais il accuse de temps à autre des bourdonnements d'oreille. Depuis l'âge de 15 ans il lui arrive une ou deux fois par mois d'avoir des vertiges caractérisés. Il voit les objets tourner autour de lui et il est quelquefois attiré en avant ; il les a, même quand il est couché au lit. Pendant ces vertiges, les bourdonnements d'oreille n'augmentent pas d'intensité, dit-il, mais il éprouve des maux de tête consécutifs. La céphalée revient encore, en effet, paroxystiquement tous les quinze jours, dure un quart d'heure, reste généralisée, s'accompagne sinon de vomissements du moin des nausées.

L'examen des yeux ne révèle rien d'anormal dans la musculature externe : ni ptosis, ni nystagmus. Les pupilles sont en mydriase, presque égales, légèrement ovalaires, à grand axe vertical ; elles ne réagissent ni à la lumière ni à l'accommodation. L'ophtalmoscope montre des papilles atrophiées, à bords à coloration blanchâtre (atrophie, suite de névrite). Les artères temporales et irrégulières, nasales supérieures sont atrophiées, filiformes ; les veines ont gardé leurs dimensions. Il n'y a rien à signaler à la région maculaire. L'acuité visuelle est nulle, le malade ne pourrait distinguer le jour de la nuit.

Pas de troubles de l'intelligence ni du caractère, d'aucune espèce. Le malade n'est ni gai à l'excès ni triste ; il est d'humeur égale, sans apathie, d'intelligence normale et de jugement sain.

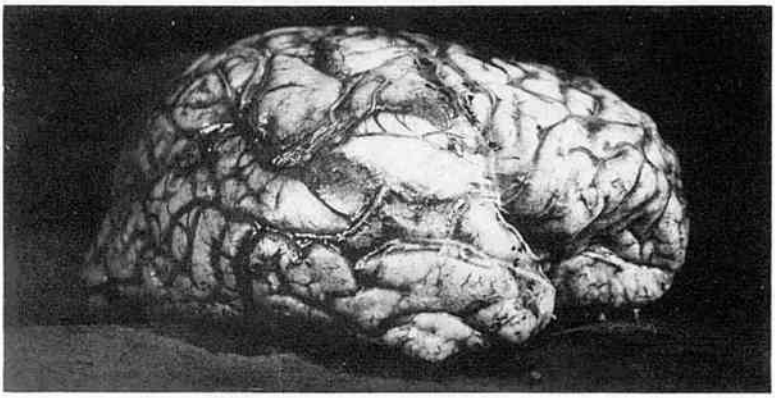
Pas de troubles viscéraux. Le pouls est égal, régulier, peut-être un peu lent (60). Rien dans les urines. Pas de troubles sphinctériens.

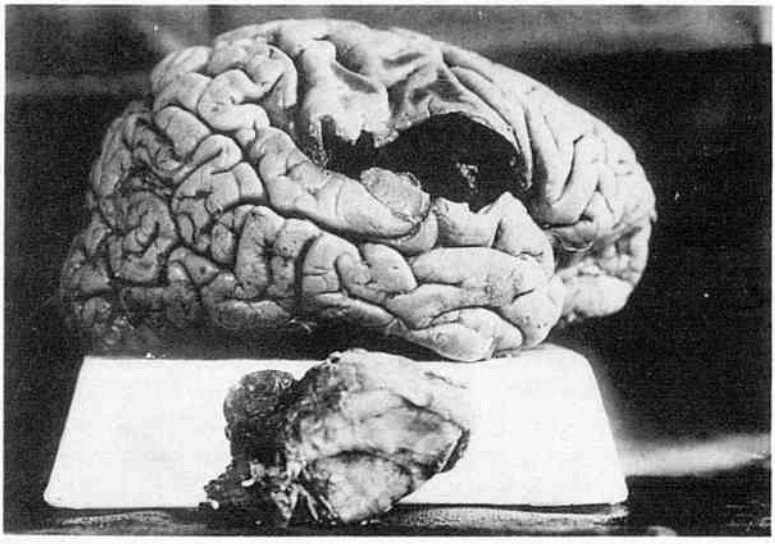
En juillet 1907, le malade revient consulter à l'infirmerie. Il se plaint toujours de vertiges et de crises de céphalée très intenses. Il présente, en outre, des troubles mentaux qui semblent remonter à un an environ. Il croit que les autres pensionnaires, ses voisins, le persécutent, qu'un journal aurait écrit contre lui des choses abominables. En le racontant il est pris d'une forte colère.

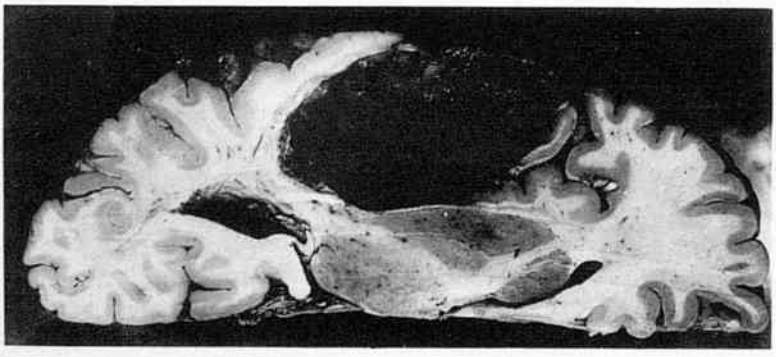
Le 20 novembre, il revient consulter et demander qu'on le débarrasse, au moins momentanément, de ses voisins de lit qui le persécutent. On l'accuse toujours d'avoir fait avorter une femme qu'il a connue autrefois ; il n'a pu pratiquer, dit-il, ces manœuvres, puisqu'il ne l'a pas revue depuis son entrée à Ivry en 1873. Cependant les voisins l'accusent tous les jours de ce crime ; ils en ont communiqué la nouvelle aux journaux et on le menace de le faire arrêter.

Quand il a fini de raconter cette histoire, il pleure à chaudes larmes. Le lendemain, on lui demande des nouvelles de sa santé ; il répond : « Cela ne va pas mal, je mange bien et je ne me sens pas malade, mais j'ai là, voyez-vous, dit-il en montrant son front, un vieux fond de tristesse », et il se met à pleurer. Les larmes séchées, il raconte de nouveau son histoire d'avortement, puis proteste hautement de son innocence, en ajoutant qu'il est un honnête homme et qu'il n'aurait jamais fait une chose pareille.

Une ponction lombaire, pratiquée le 26 novembre, décèle un liquide clair, de tension normale, sans albumine, avec un ou deux lymphocytes par champ optique.







ANÉVRYSME VOLUMINEUX D'UNE BRANCHE DE L'ARTÈRE CÉRÉBRALE MOYENNE OU SYLVIENNE.

(A. Souques).

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

Le 6 décembre, à 11 h. 1/2 du soir, le malade, qui avait quitté l'infirmerie depuis quelques jours, se lève silencieusement, se jette dans la cage de l'escalier et se tue sur le coup. Il ne s'agit pas d'accident. Le malade connaissait très bien l'escalier qu'il montait depuis plus de trente-cinq ans. Il a en réalité, attendu la nuit pour se suicider.

A l'*autopsie*, on constate dans la branche postérieure de la scissure de Sylvius de l'hémisphère droit, entre les lèvres entrebâillées de cette scissure, une tumeur ovalaire, ne dépassant pas la surface des circonvolutions, recouverte par les méninges molles qui sont de consistance et d'aspect normaux. Cette tumeur, d'apparence kystique, refoule en haut et en dehors les pieds très élargis de F A et de P A, en bas et en dehors la partie adjacente de T_1, en avant le pied de F_3 (Pl. XVIII). La substance cérébrale voisine de la tumeur est de couleur jaune-ocreux, sur laquelle tranche la couleur blanchâtre de la partie visible de la tumeur.

Les méninges qui passent comme un pont au-dessus d'elle vont d'une lèvre à l'autre de la scissure de Sylvius, avec leurs vaisseaux. En écartant ces lèvres on s'aperçoit que la tumeur est beaucoup plus volumineuse qu'elle ne paraissait, qu'elle se creuse un lit large et profond dans cette scissure aux dépens des circonvolutions cérébrales qu'elle refoule et ramollit un peu. Elle en est, du reste, tout à fait indépendante et assez facilement énucléable. La substance cérébrale qui l'entoure a perdu sa forme normale et sa couleur : elle est jaunâtre et molle ; on ne peut pas y retrouver à l'œil nu l'aspect des circonvolutions.

La tumeur proprement dite est ovalaire, à parois épaisses (Pl. XVIII), résistante et fluctuante. C'est une tumeur anévrysmale qui s'est développée aux dépens d'une branche de l'artère sylvienne. Pleine de sang et de caillots stratifiés, elle est plus volumineuse qu'un gros œuf de poule ; elle s'étend d'avant en arrière du pôle de l'insula à la partie la plus reculée de la scissure. La loge cérébrale qui la renferme a 8 centimètres de long, 4 centimètres dans le sens transversal et 5 de haut en bas.

Du côté des nerfs optiques et des gaines, il y a des altérations très intéressantes qui feront l'objet d'une communication spéciale.

Enfin, les artères cérébrales présentent des lésions très nettes et très nombreuses d'athéromasie. Pas de dilatation notable des ventricules du cerveau.

Sur une coupe horizontale (Pl. XVIII), passant au-dessous du bec et du genou du corps calleux, on se rend aisément compte des dimensions de cette loge et de l'état des parties profondes. On voit que la circonvolution postérieure de l'insula est détruite, que les autres sont repoussées en avant, que les noyaux gris et la capsule interne sont intacts. Dans la moitié antérieure du putamen, l'insula, l'avant-mur et la capsule externe sont respectés ; dans la moitié postérieure, l'insula, l'avant-mur et une partie de la capsule externe sont détruits.

Le ventricule latéral est comprimé, aplati, non dilaté. Dans l'hémisphère opposé, le ventricule latéral n'est pas davantage dilaté.

L'intérêt de cette observation est d'ordre anatomique et clinique à la fois.

Au point de vue anatomique, l'intérêt est moins dans le siège de cet anévrysme sur une branche de division de la sylvienne que dans son volume. En effet, les anévrysmes sylviens sont généralement petits, allant du volume d'un pois à celui d'un œuf de pigeon. Il n'est pas fait mention dans les observations que j'ai parcourues de tumeur anévrysmale aussi volumineuse, à beaucoup près, que celle que je viens de rapporter. Ici le volume est véritablement énorme, si on veut bien le comparer avec le calibre normal d'une branche de la sylvienne.

Au point de vue clinique, l'intérêt du cas est encore plus frappant. Il faut remarquer tout d'abord que le malade a présenté la symptomatologie classique des tumeurs cérébrales : céphalée paroxystique avec nausées, vertiges, ictus épileptiformes et apoplectiformes, amaurose rapide. Le diagnostic de tumeur cérébrale a été porté du vivant du malade ; le siège de la tumeur avait même été placé dans l'hémisphère droit au niveau de la région rolandique, en raison de la localisation de la céphalée et de l'hémiplégie gauche. Mais la nature n'en a pas été reconnue. Rien ne pouvait faire penser à un anévrysme et le diagnostic avait été : tumeur cérébrale bénigne.

En raison de cette bénignité, et aussi en raison du caractère définitif et incurable de l'amaurose, toute tentative d'intervention chirurgicale avait été écartée. Et, dans l'espèce, il y a lieu de s'en féliciter.

Un des points les plus curieux de cet anévrysme est sa longue durée et son évolution. Apparu à l'âge de dix ans, il a duré cinquante-cinq ans, et il aurait duré longtemps encore sans doute, si le malade ne s'était suicidé. Pendant cette longue durée, qui contraste avec l'évolution généralement brève de ces anévrysmes, la symptomatologie ne s'est pas nettement modifiée.

Le début est-il en rapport avec la variole et celle-ci serait-elle la véritable cause de l'anévrysme ? C'est une supposition qui ne peut pas être prouvée. Vingt ans après la cécité s'est établie et très vite, consécutive à une poussée, c'est-à-dire à une progression vraisemblablement rapide de la tumeur. Puis les choses sont restées dans le même état jusqu'à la mort.

Pendant toute cette longue période, la tolérance et l'accoutumance du cerveau ont été extraordinaires, au triple point de vue moteur, sensitif et intellectuel. Ce n'est que dans les deux dernières années qu'une idée fixe de persécution est survenue, laquelle a conduit le patient au suicide. On peut assurément défendre qu'il y a eu simple coïncidence entre le délire de persécution et la tumeur anévrysmale, mais on peut aussi admettre que celle-ci n'a pas été sans exercer quelque influence sur le développement de cette psychose. Quoi qu'il en soit, c'est le suicide qui a mis fin à la longue évolution de cet anévrysme de la sylvienne.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
SÉANCE DU 5 MARS 1908

MAL DE POTT SARCOMATEUX

PAR

F. RAYMOND et **L. ALQUIER**

Le mal de Pott sarcomateux est bien plus rare que les autres lésions destructives de la colonne vertébrale ; sur les 950 autopsies faites à la clinique depuis la fin de 1895, le fait actuel est le seul de ce genre. Malgré sa rareté, le mal de Pott sarcomateux est d'un grand intérêt pour le praticien, à cause des erreurs de diagnostic qu'il peut occasionner, et parce que l'intervention chirurgicale a pu, dans certains cas, donner des résultats brillants. Enfin, il importe de bien connaître le mécanisme de la compression médullaire qu'il détermine, la comparaison des lésions avec celles observées dans le mal de Pott tuberculeux peut contribuer à éclaircir la pathogénie de ces dernières.

Histoire de la maladie. — Homme de 53 ans. Rien d'important dans les antécédents personnels ou héréditaires. La maladie actuelle a débuté, en septembre 1906, par une fatigue des membres inférieurs, apparaissant le soir et cédant le matin ; 3 mois après, survinrent des douleurs des omoplates, de l'œdème des membres inférieurs, enfin, la marche devenait de plus en plus difficile. En janvier 1907, le malade dut s'aliter. A l'entrée dans le service, le 12 juin 1907, on constatait : paraplégie des membres inférieurs, complète (motilité nulle), spasmodique, avec crampes douloureuses, raideur, exagération des réflexes tendineux, ébauche de clonus, signe de Babinski bilatéral, abolition des réflexes cutanés (crémastériens, abdominal). Le malade accuse de violentes douleurs en ceinture et dans les membres inférieurs. La sensibilité est abolie, pour tous les modes, au-dessous d'une bande horizontale, d'hyperesthésie, située au niveau des seins. Au niveau des 4e et 5e vertèbres dorsales, la percussion et la pression éveillent une douleur ; il existe, en ce point, une légère voussure.

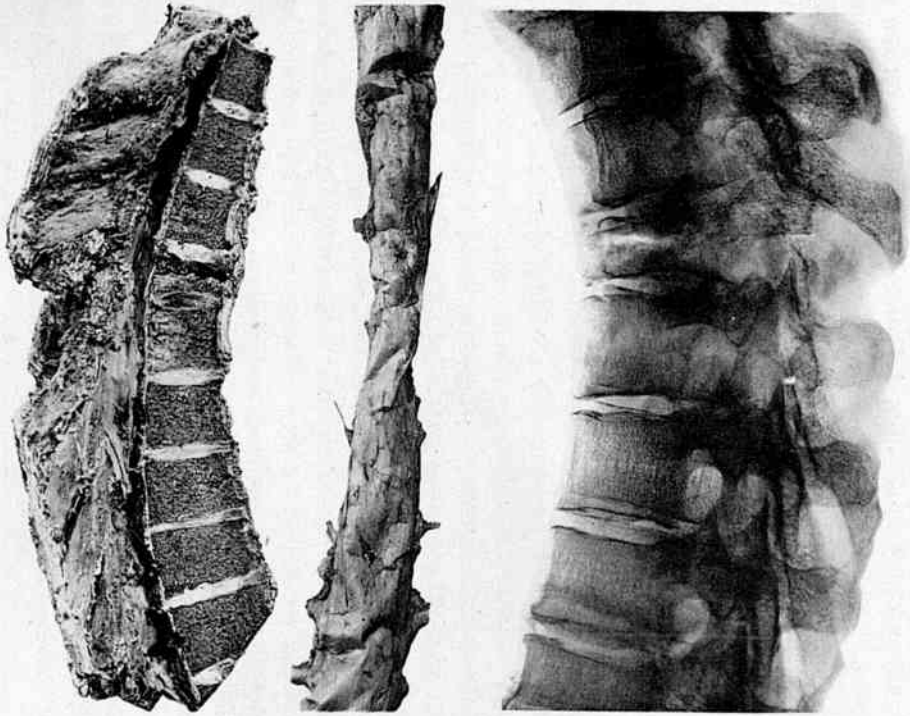
Aux membres supérieurs, rien à noter, qu'une légère exagération des réflexes tendineux. Rien non plus à la tête ; pas de troubles intellectuels. Examen des yeux négatif.

Une légère incontinence des sphincters, une escarre sacrée, enfin, un gros œdème des membres inférieurs vinrent compléter le tableau symptomatique. En l'absence de syphilis, et l'auscultation révélant, au sommet droit, des signes de tuberculose, on crut pouvoir s'arrêter au diagnostic de mal de Pott. L'œdème augmenta progressivement, et envahit l'abdomen, puis les autres parties du corps ; les autres signes de l'asystolie devinrent manifestes ; le malade succomba le 22 septembre 1907.

Anatomie pathologique. — A l'autopsie, anasarque absolument généralisée, avec peau ichtyosique, rouge à tous les points de pression, grosse hydrocèle double. Cœur et viscères d'asystolie : tuberculose discrète et ancienne du sommet droit. Le rein gauche, du poids de 2.080 grammes, était, en étier, occupé par un énorme sarcome, celui-ci avait secondairement envahi les deux surrénales, qui pesaient, ensemble, 160 grammes. Une autre tumeur se trouvait, sur la ligne médiane, au-dessous du corps thyroïde. Une autre masse sarcomateuse s'était enfin développée au niveau des 4e et 5e vertèbres dorsales, détruisant les lames et apophyses épineuses, et envahissant les corps vertébraux correspondants : celui de la 4e vertèbre, pris dans toute son épaisseur, s'était effondré ; celui de la 5e était atteint seulement dans sa partie postérieure. La moelle était étranglée, entre les 5e et 6e paires, et réduite de volume, en tous sens, mais surtout dans le sens antéro-postérieur, fortement comprimée par une infiltration diffuse de l'espace épidural par le sarcome. La dure-mère était complètement respectée (Pl. XIX).

Au microscope, léger épaississement des méninges molles, surtout en arrière, au niveau du point comprimé : en ce point, les vaisseaux sanguins sont très dilatés, la différenciation entre les deux substances de la moelle a presque complètement disparu. Dans la substance grise, les cellules nerveuses sont réduites à quelques vestiges à peine reconnaissables grâce à leur forme, encore assez bien conservée, et à la coloration de leur protoplasma par le Nissl ; elles sont en chromatolyse, avec, presque partout, disparition du noyau, mais sans pigmentation. Dans la substance blanche, on constate les lésions de « l'œdème » du tissu nerveux : dilatation des gaînes myéliniques, tuméfaction ou état sinueux des cylindraxes, épaississement diffus de la névroglie. Ces lésions se retrouvent, atténuées, au-dessus et au-dessous, jusqu'aux limites de la compression, dans les autres régions de la moelle, il n'y a que les dégénérescences ascendantes et descendantes habituelles (Pl. XX).

Cliniquement, le mal de Pott sarcomateux est, bien souvent, confondu avec le mal de Pott tuberculeux ; rien, en effet, ni dans l'évolution des accidents nerveux, ni dans les signes physiques fournis par l'exploration du



MAL DE POTT SARCOMATEUX.

(Raymond et Alquier).

Destruction des lames et apophyses épineuses des 4e et 5e vertèbres dorsales.
Envahissement des corps vertébraux correspondants. Étranglement de la moëlle entre les Ve et VIe paires.
Intégrité de la dure mère.

rachis — y compris la radiographie — ne saurait trancher le diagnostic. Celui-ci est basé surtout sur la recherche des tuberculoses viscérales ou du sarcome primitif, lorsque le néoplasme vertébral est secondaire. Or, notre malade était tuberculeux ; quant au sarcone du rein, sa situation profonde et son volume énorme (il remplissait tout l'abdomen, du diaphragme jusqu'au bassin), enfin, l'œdème des parois et la distension des anses intestinables qui le recouvraient, tout contribuait à confirmer l'erreur. En effet, on ne sentait qu'une masse douloureuse, mal limitée, ressemblant bien plus aux « gâteaux » de la péritonite tuberculeuse qu'à un sarcome rénal.

Même dans les cas où le sarcome vertébral est primitif, le diagnostic du mal de Pott tuberculeux est souvent porté ; témoin, entr'autres, le cas de Pfeiffer (1) : chez un jeune homme de 20 ans, un sarcome primitif des 3 dernières vertèbres cervicales et de la 1re dorsale avait déterminé une compression de la moelle et des plexus brachiaux ; le diagnostic clinique avait été celui de mal de Pott tuberculeux.

Les accidents nerveux dus à l'ostéo-sarcome vertébral évoluent parfois avec une rapidité surprenante : dans le cas de Poulain (2), la paraplégie était devenue complète en 13 jours. Il s'agissait d'un sarcome du médiastin non révélé par la radiographie : les signes avaient été ceux d'une congestion pulmonaire avec épanchement pleural hémorragique. Le néoplasme avait détruit la 5e vertèbre dorsale, et comprimait la moelle.

Mais, le plus souvent, la marche des accidents est plus lente : 1 an chez notre malade, 11 mois dans le cas de Pfeiffer. Lorsque le sarcome vertébral est primitif, se pose la question de l'intervention, elle peut donner des résultats brillants. Citons, entr'autres le fait de Davies Colles (3) : quelques années après des douleurs thoraciques transitoires, consécutives à une chute sur le dos, une jeune femme de 23 ans fut prise de douleurs avec affaiblissement et anesthésie des membres inférieurs et légère incontinence des sphinters. L'examen révéla une tuméfaction assez considérables des 4e-6e vertèbres dorsales. Devant la rapide aggravation, l'auteur se décida à l'intervention. Il trouva un fibro-sarcome de la lame droite de la 4e vertèbre dorsale, extirpa la tumeur et les apophyses épineuse des 5e et 6e dorsales. La moelle était ramollie, la dure-mère paraissait intacte. En 6 semaines, la malade guérit.

Lorsqu'il s'agit d'un sarcome diffus, le résultat de l'intervention apparaît plus aléatoire : même alors, il peut encore être excellent Kummel, ayant enlevé, pour des douleurs intolérables, un sarcome, le vit récidiver 6 mois après, donnant une paraplégie rapidement complète des

(1) Pfeiffer, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1901, p. 360.
(2) Poulain, Bull. de la Soc. anat., 1898 p. 623.
(3) Davies Collès, Anal. de la Som. méd., 1892, p. 92.

membres inférieurs, avec douleurs spontanées et à la pression au niveau de la 3e dorsale. L'excision des 2e, 3e, 4e lames montra, dans le canal, une tumeur du volume d'une petite pomme comprimant la moelle. Elle fut extirpée, et l'auteur enleva à la gouge des portions envahies des corps vertébraux. La guérison, complète en 6 mois, se maintenait encore 18 mois plus tard.

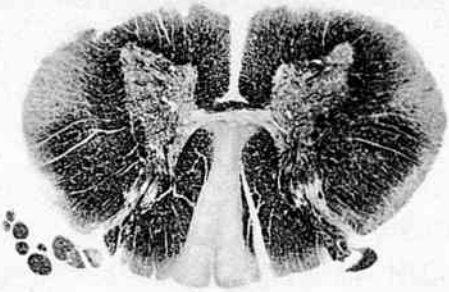
Il est malheureusement loin d'en être toujours ainsi, et trop nombreux sont les cas d'insuccès, ou même de mort opératoire.

L'intensité de la myélite par compression due au sarcome est très variable. Strumpell (1) notamment insiste sur l'intégrité, parfois complète, de la moelle en pareil cas, ce qui explique la rapide guérison de la paraplégie, après l'intervention. Dans notre cas, de même que dans celui de Pfeiffer, la myélite était particulièrement intense.

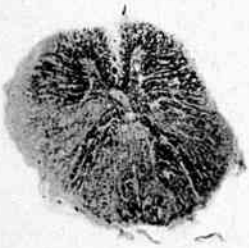
On sait combien est discuté, dans la tuberculose, le rôle des toxines, dans la genèse des lésions médullaires. En comparant la moelle de notre malade avec celle des nombreux Pottiques que nous avons étudiés plusieurs années, nous ne parvenons à découvrir aucune différence entre la myélite du mal de Pott, et celle due à une autre cause de compression.

Le rôle des toxines du bacille de Koch, dans la genèse des lésions nerveuses du mal de Pott tuberculeux n'est pas, à l'heure actuelle, histologiquement démontré.

(1) Strumpell, Congrès de médecine de Berlin, 1886.



A



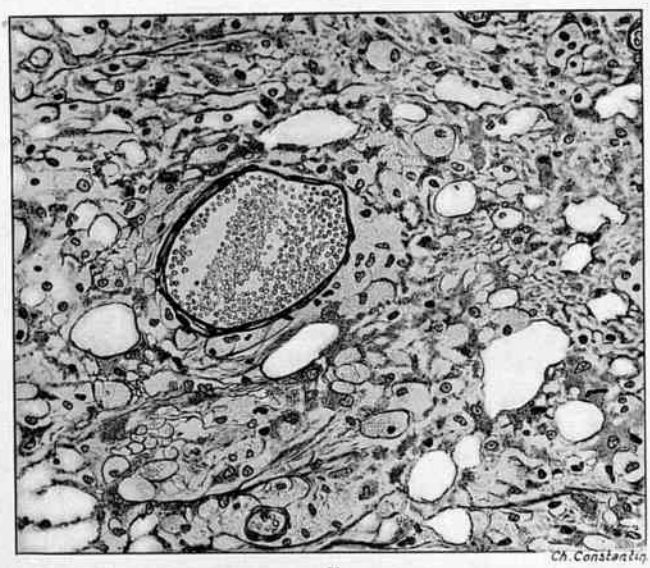
B



C



D



E

MAL DE POTT SARCOMATEUX.

(Raymond et Alquier).

A et B. — Moëlle cervicale et lombaire.
B et C. — V^{e} et VI^{e} segments dorsaux.
E. — Substance blanche du cordon latéral de la moëlle au point comprimé.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

SÉANCE DU 6 FÉVRIER 1908

SYNDROME DE L' « HÉMI-QUEUE DE CHEVAL » PAR MÉNINGO-RADICULITE SYPHILITIQUE,

PAR

M. LAIGNEL-LAVASTINE.

Médecin des hôpitaux de Paris.

L'intérêt de l'observation suivante est double, clinique et anatomique. En clinique, les troubles sensitifs et moteurs de la queue de cheval sont généralement bilatéraux. Ici l'unilatéralité des symptômes explique l'expression : syndrome de l'hémi-queue de cheval.

En anatomie pathologique, la méningo-radiculite syphilitique, quoiqu'une des causes les plus fréquentes du syndrome, n'a pas encore été l'objet de beaucoup d'examens histologiques et les dégénérescences qu'elle entraîne séparent les fibres radiculaires des systèmes endogènes dans les cordons postérieurs. Ces raisons nous font abstraire de l'histoire très touffue d'une malade longuement étudiée par M. Dupré, remplaçant M. André Petit, les détails relatifs au syndrome de l'hémi-queue de cheval diagnostiqué par l'un de nous et confirmé par l'autopsie.

OBSERVATION.

Cliniquement, il s'agit d'une femme de 30 ans, examinée le 22 février 1902 avec M. Boidin.

Six ans auparavant elle avait subi l'ablation de la saphène interne droite pour varices et ulcères de la jambe. Depuis 3 mois elle ressentait des douleurs dans la jambe droite en même temps qu'un affaiblissement progressif, qui ne l'empêchait pas de marcher, quand, le 20 janvier 1902, dans la journée, brusquement, en marchant, et sans ressentir de douleurs, elle s'aperçut que sa jambe gauche devenait lourde et qu'elle ne pouvait plus monter un escalier.

La faiblesse gauche diminue les jours suivants, sans douleurs et sans troubles sphinctériens.

Depuis le 14 février, rétention d'urine.

Le 22 février elle persiste. La constipation, opiniâtre, cède un peu aux lavements.

(1) Travail du laboratoire des professeurs Landouzy, à l'hôpital Laënnec, et Gilbert Ballet, à l'Hôtel-Dieu.

Le 22 février, la marche est impossible sans aide ; la malade s'écroule sur ses jambes. Soutenue, elle steppe de la jambe droite ; elle traîne l'avant-pied droit.

La force musculaire, nulle à droite pour les mouvements actifs et passifs du pied et de la jambe, est conservée à gauche. Le réflexe achilléen, nul à droite,

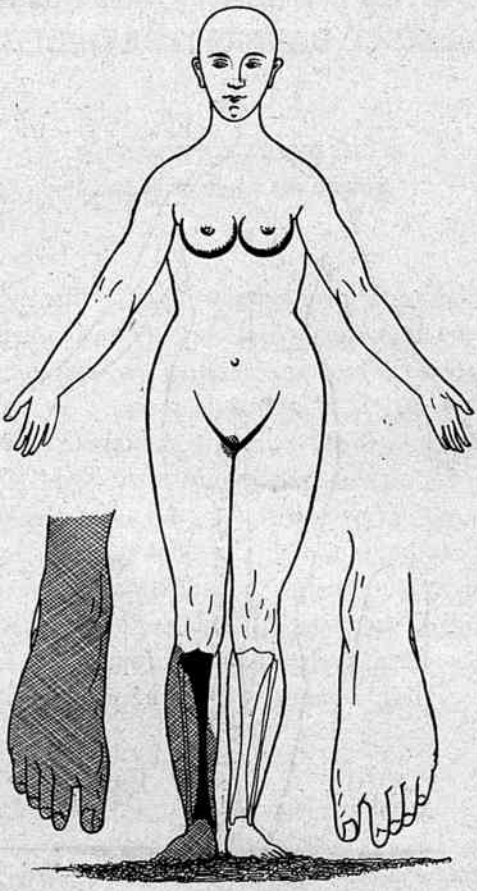


Fig. 1. — Anesthésie tactile, douloureuse et thermique du pubis, à la jambe et au pied à droite dans le domaine des 1re, 2e et 3e racines sacrées.
Anesthésie à la percussion du tibia droit.

est fort à gauche ; le rotulien est aboli des deux côtés ; mais la percussion du tendon à gauche y produit le réflexe contralatéral.

Le réflexe cutané plantaire, aboli à droite, se fait en extension à gauche. Le réflexe anal manque.

Il existe (Fig. 1) une *anesthésie tactile, douloureuse et thermique* du pied et de la jambe, remontant sur la face interne de la jambe jusqu'à 4 centimètres au-dessous du genou, sur la face externe jusqu'au genou et en arrière s'étendant en bande longitudinale jusqu'au pli fessier (Fig. 2). Au périnée

(Fig. 3) l'aire anesthésique dessine une *hémi-garniture* droite comprenant en avant les faces cutanées et muqueuse de la grande lèvre, le vestibule avec empiètement sur la moitié du côté gauche, la face interne du vagin, et en arrière la région péri-anale un peu moins anesthésiée à sa périphérie qu'à son centre.

Il n'y a pas d'amyotrophie appréciable ni d'autres troubles trophiques, en dehors de cicatrices circulaires, régulières, entourées du pigment, qui parais-

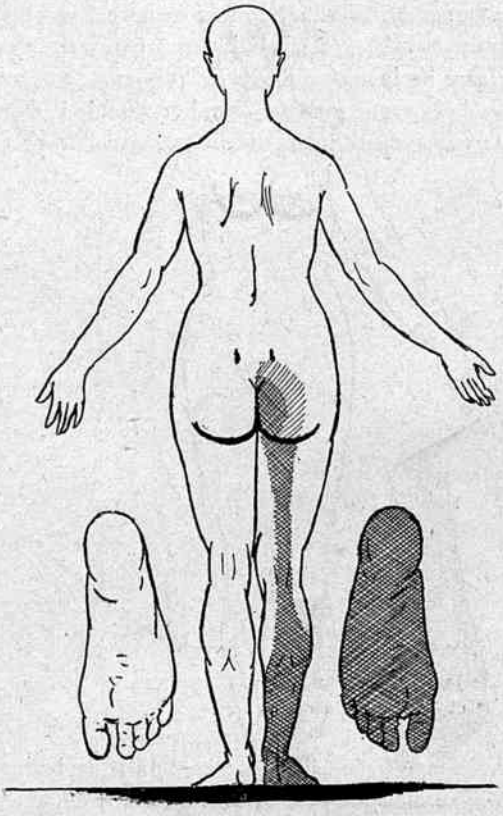


Fig. 2. — Anesthésie tactile, douloureuse et thermique du périnée et du membre inférieur à droite dans les domaines des 1re, 2e, 3e et 4e racines sacrées.
Les hachures simples indiquent l'hyperesthésie, les croisées l'anesthésie totale.

sent consécutives à des gommes cutanées de la jambe droite. La malade ne se plaint pas de douleurs spontanées. La palpation des nerfs n'est pas douloureuse. Seule provoque de la douleur la percussion forte du sacrum.

Les membres inférieurs et le tarse sont normaux : le membre supérieur gauche est à peine plus faible que le droit et l'asymétrie de la face très peu perceptible. La bouche n'est pas déviée ; le sillon naso-labial est à peine moins marqué à gauche. Il n'y a pas de troubles pupillaires.

On fait le diagnostic d'hémiparésie gauche légère, vraisemblablement par ra-

mollissement par artérite syphilitique et de *paralysie des racines sacrées droites* ou *syndrome de l'hémi-queue de cheval par lésion syphilitique unilatérale*, probablement *méningo-radicalite*.

Une *ponction lombaire*, faite par M. Boidin, et qui ne donne issue qu'à du sang, est en faveur de ce diagnostic, impliquant un certain degré d'inflammation et de symphyse scléreuse méningo-radiculaire.

La mort survint 6 mois plus tard.

L'autopsie, faite par M. Verliac, mit en évidence, en plus d'un petit foyer de ramollissement par artérite de l'hémisphère cérébral droit, une *symphyse méningo-radiculaire de la moitié droite de la queue de cheval* (Fig. 4).

Des adhérences de la partie postéro-latérale droite de la dure-mère aux racines postérieures droites de la queue de cheval, à partir de l'émergence de la

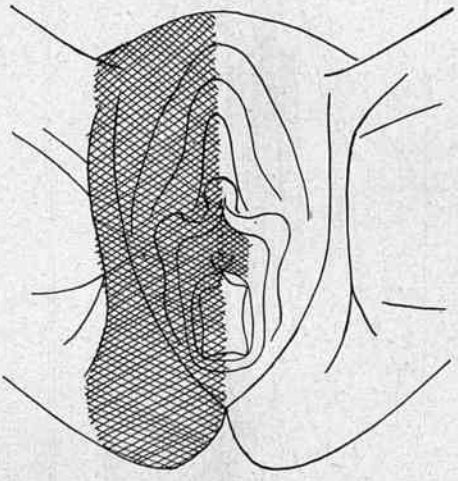


Fig. 3. — Anesthésie tactile, douloureuse et thermique en hémigarniture droite dans le domaine des 3e et 4e racines sacrées.

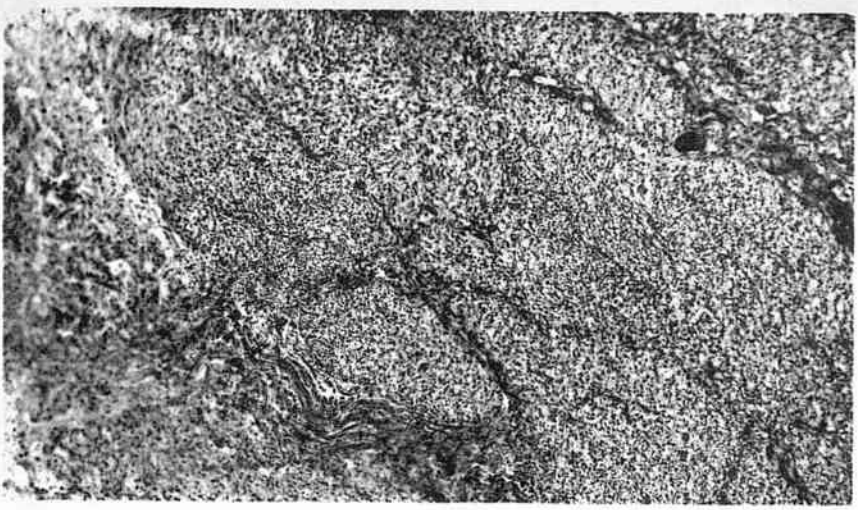
2e racine lombaire, empêchaient l'étalement complet de la dure-mère sectionnée le long de la ligne médiane postérieure. En avant les adhérences commencent un peu plus bas, au niveau de l'émergence de la L^{III}.

A cette hauteur existe une masse scléreuse, qui englobe toutes les racines droites de la queue de cheval, et se prolonge jusqu'à l'émergence dure mérienne de L^{II}. Un second foyer, très petit à gauche, enserre les racines motrices de L^{IV} et L^{III} sur un trajet de quelques millimètres et leurs racines sensitives sur une hauteur d'un centimètre.

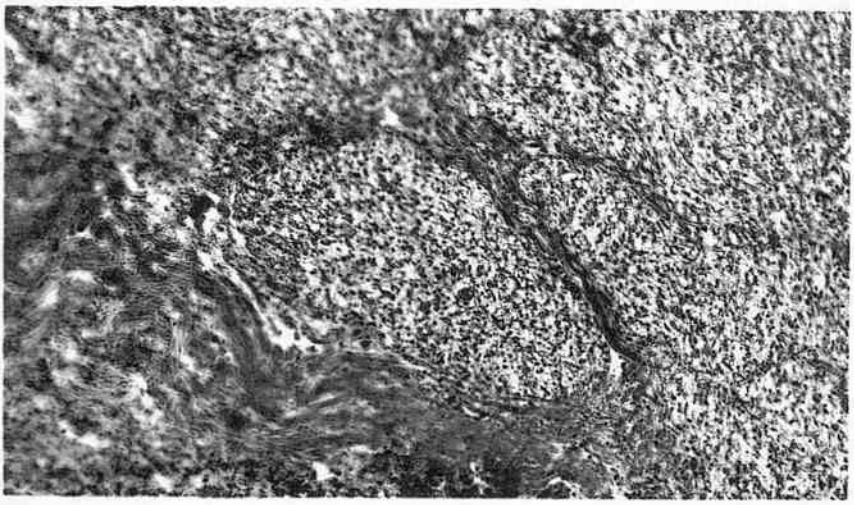
Les racines sacrées inférieures et coccygiennes gauches adhèrent au noyau fibreux principal long de 2 centimètres.

Cette *symphyse méningo-radiculaire*, après séjour dans le Muller, a été traitée par la méthode de Marchi. La moelle a été examinée dans 4 segments : la *moelle sacrée* au Marchi, la partie moyenne du *renflement lombaire* au Pal, le 1er *segment lombaire* au Marchi et le *XIIe dorsal* au Pal.

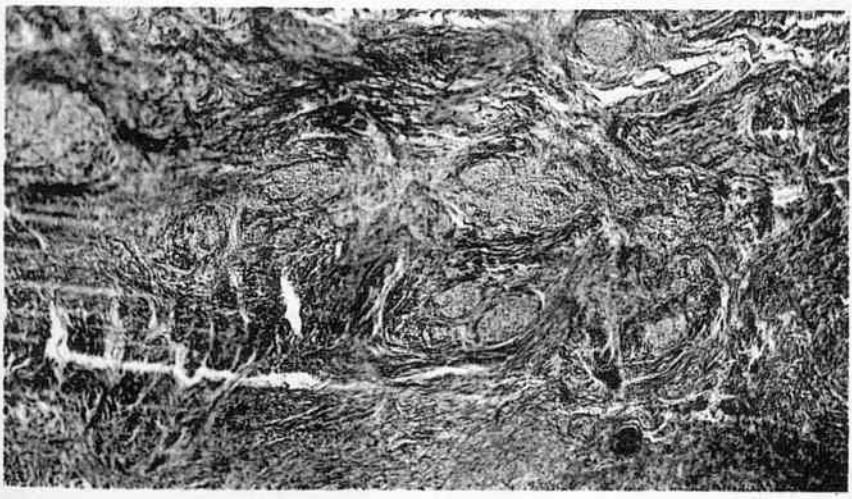
A



B



C



SYNDROME D'HÉMIQUEUE DE CHEVAL PAR MENINGO-MYELITE SYPHILITIQUE.

(Laignel-Lavastine).

Syphilome scléreux engainant les racines sacrées droites (60 D).

Détail de la figure A (gr.: 110 D) grosses fibres ondulées enserrant les faisceaux nerveux dont la myéline a disparu.

Voici, résumés, les aspects de la symphyse radiculo-méningée, des racines et de la moelle.

Symphyse radiculo-méningée.

La *masse principale* de la symphyse englobe toutes les racines sacrées droites et les deux dernières lombaires droites.

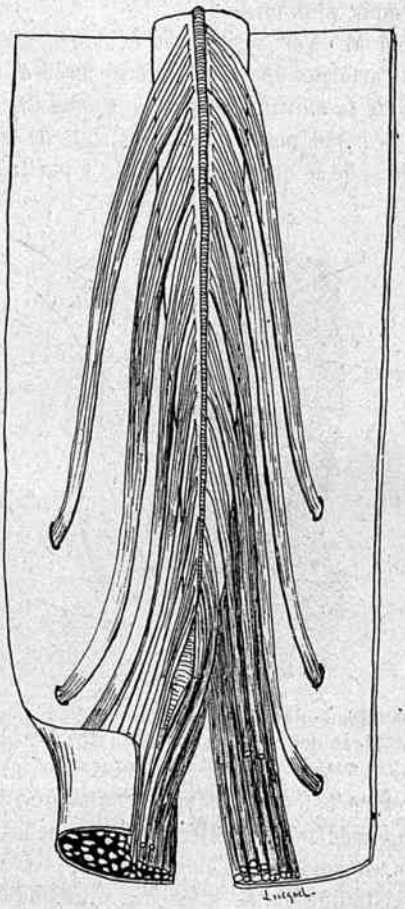


Fig. 4. — Symphyse méningo-radiculaire droite. On voit les racines droites de la queue de cheval engaînées par la sclérose.

Sur une coupe horizontale passant par son milieu (hématéine van Gieson) on voit la méninge épaissie envoyer à sa face interne de larges travées scléreuses, qui s'insinuent entre les faisceaux de fibres nerveuses, qu'elles morcellent et étouffent (Pl. XXI).

Au faible grossissement, on voit immédiatement que toutes les racines ne sont pas engaînées par la méningite. C'est seulement dans la partie postéro-latérale droite de la préparation que les faisceaux de fibres, cerclés de sclérose,

n'ont plus de gaînes myéliniques, tandis qu'en avant et à gauche les faisceaux sont normaux.

En examinant le détail des faisceaux pris dans la sclérose, on voit que quelques fibres à myéline persistent à la périphérie, que les granulations noires de Marchi manquent et qu'il y a accumulation de petites cellules rondes autour des travées sclérosées. Des altérations vasculaires, dégénérescence hyaline et endartérite d'artères interfasciculaires, périphlébite de quelques veines radiculaires postérieures, permettent le diagnostic de *syphilome scléreux*.

La comparaison des coupes faites à différents niveaux montrent que les lésions sont d'autant plus anciennes et plus grandes qu'on les étudie plus bas.

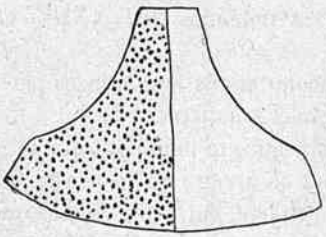


FIG. 5.

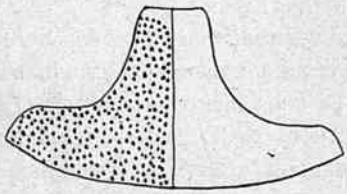


FIG. 6.

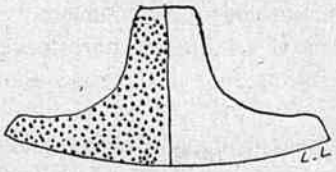


FIG. 7.

FIG. 5, 6 et 7. — Moelle sacrée. Marchi.
On voit dans SI, SII, SIII. la dégénération ascendante des fibres radiculaires postérieures remplir tout le cordon postérieur, à l'exception des formations endogènes, zone cornu-commissurale, extrémité inférieure du centre oval de Fleschsig, faisceau de Hoche, triangle de Aubenet et Philippe.

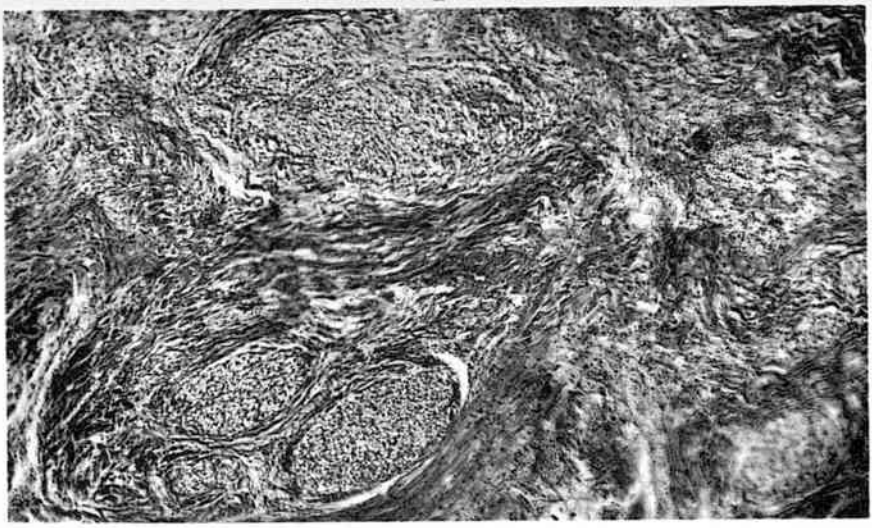
Sur les coupes inférieures, on voit les gaînes vides augmenter de nombre en même temps que les travées scléreuses interfibrillaires et les cellules rondes.

Auprès de la méninge des faisceaux de fibres sont complètement détruits par la sclérose (Pl. XXI).

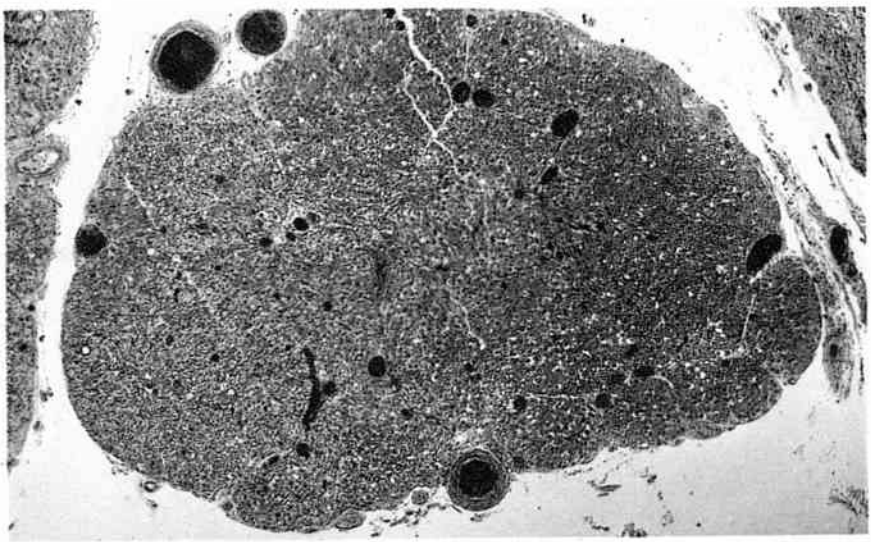
Sur les coupes comprenant le *prolongement latéro-supérieur droit du syphilome*, engaînant les 1res racines sacrées et les 2 dernières lombaires, on voit des lésions plus récentes.

Les coupes supérieures, traitées par le Pal, présentent l'ensemble de la méningite englobant les racines nerveuses, dont les fibres raréfiées et privées de leurs gaînes de myéline, sont entourées de cellules rondes (Pl.XXI) : c'est une méningite subaiguë, avec hémorragies, caractérisée beaucoup plus par l'infil-

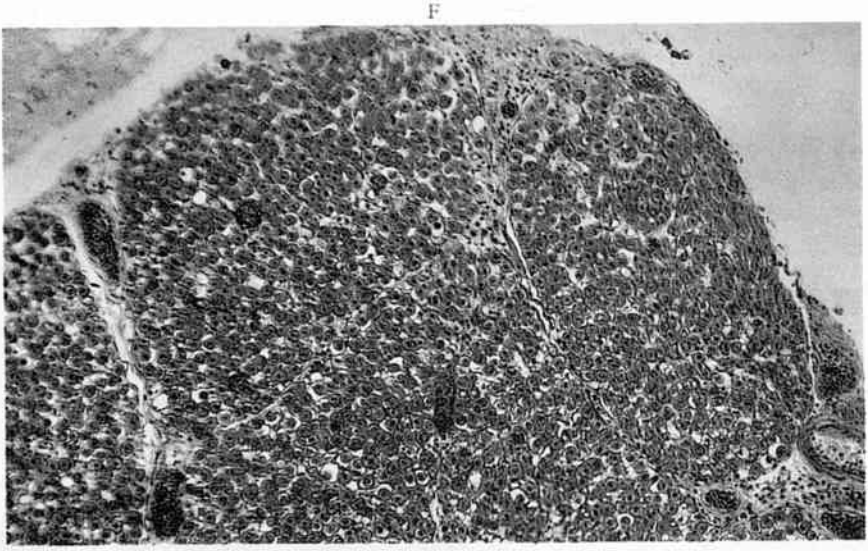
D



E



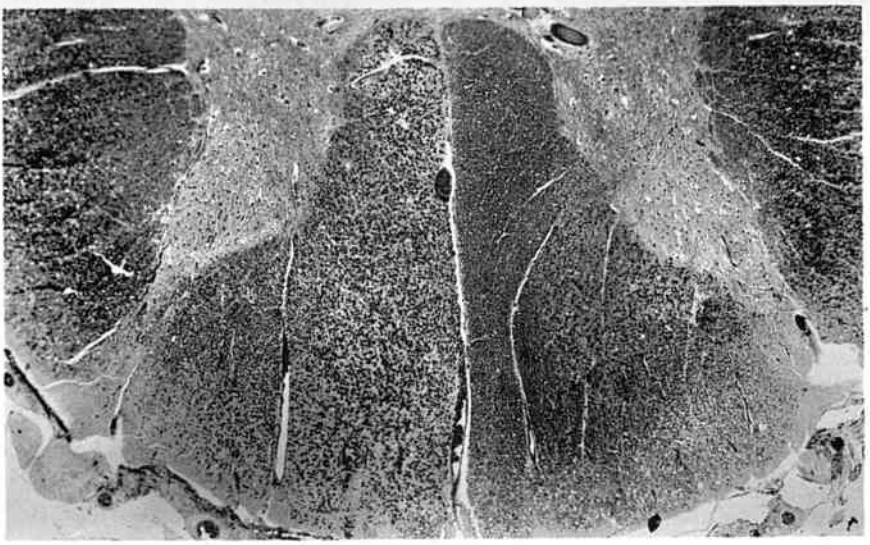
F



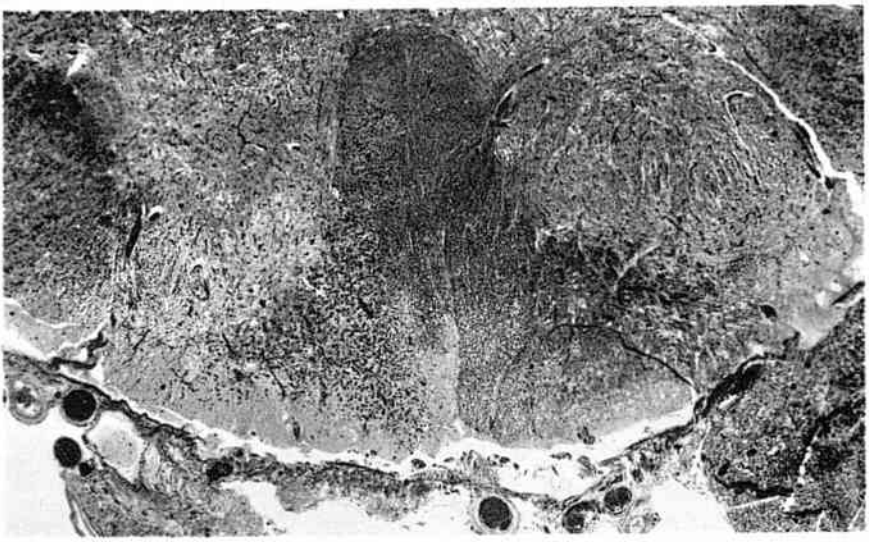
SYNDROME D'HÉMIQUEUE DE CHEVAL PAR MENINGO-MYELITE SYPHILITIQUE.

(Laignel-Lavastine).

G



H



I



SYNDROME D'HÉMIQUEUE DE CHEVAL PAR MENINGO-MYELITE SYPHILITIQUE.

(Laignel-Lavastine).

tration cellulaire que par la sclérose fibreuse ; on voit même des nodules inflammatoires et des cellules géantes.

Les coupes inférieures, traitées par le Marchi, intermédiaires entre l'inflammation subaiguë et la sclérose, montrent au milieu de la méningite du sang épanché à la face interne de la dure-mère, et des faisceaux nerveux sclérosés, serrés dans le syphilome, raréfiés, atrophiés, mais sans dégénérescence en boules (Pl. XXII).

Au-dessus et *au-dessous* du syphilome on suit les dégénérescences.

Au-dessus, on voit deux groupes de nerfs, les racines sacrées droites sensitives complètement dégénérées et les nerfs sacrés gauches normaux, ainsi que les racines sacrées motrices droites. L^{IV} sensitive, immédiatement contre la méninge, est partiellement dégénérée, L^{III} est indemne (Pl. XXII), L^{V} dégénérée.

Au-dessous, les fibres dégénérées sont beaucoup moins nombreuses par suite de la prédominance du syphilome sur les racines sensitives.

Le foyer méningé latéro-supérieur gauche, beaucoup plus petit que le droit, n'atteint que L^{IV} et L^{III}, remontant plus haut en arrière qu'en avant. La méninge est épaissie et scléreuse, mais elle n'envoie entre les racines que des travées rares et minces qui les accolent, mais ne les compriment pas. Aussi L^{IV} et L^{III} n'ont-elles qu'une raréfaction de leurs fibres nerveuses.

Les lésions des *racines* ressortent de la description du syphilome méningé. Toutes les racines comprises dans le syphilome ne sont pas dégénérées.

Au-dessus du syphilome il y a plus de fibres dégénérées qu'au-dessous. Il n'y a que dans la moitié droite que les racines sont dégénérées d'une façon massive.

Dans les fibres dégénérées manquent les granulations noires de Marchi.

Il s'agit donc d'un processus très lent, déjà ancien, presque exclusivement localisé à droite et prédominant sur les racines sensitives.

La *moelle* a des lésions dégénératives de deux ordres.

Le 12^{e} *segment dorsal*, au Pal, montre la décoloration complète du faisceau postérieur droit, sauf une mince bande de substance blanche immédiatement en contact avec le bord postérieur de la corne postérieure (zones radiculaires antérieure et postérieure).

Avec la surcoloration au Van Gieson la sclérose apparaît très marquée, fibreuse, parsemée de noyaux, les uns ronds et noirs, les autres ovales et clairs, et quelques-uns, plus volumineux, à granulations basophiles.

Le 1er *segment lombaire*, au Marchi, montre trois systèmes de dégénérescence dans les faisceaux postérieurs droit et gauche et dans le faisceau antéro-latéral gauche (Pl. XXIII).

La dégénérescence massive du cordon postérieur droit, marquée par de grosses granulations noires confluentes, sauf à la partie postéro-externe, représente la génération ascendante des racines sensitives droites de la queue de cheval.

Les deux petits croissants de granulations noires dans le cordon postérieur gauche, l'un contre la racine postérieure et l'autre un peu plus en dedans représentent la dégénération ascendante des fibres sensitives des deux premières racines lombaires gauches.

Enfin l'aire de granulations noires dans la moitié postérieure du faisceau latéral gauche représente la dégénération descendante du faisceau pyramidal croisé en rapport avec le foyer de ramollissement de l'hémisphère droit.

Au Van Gieson, on voit une sclérose massive du faisceau postérieur droit. A l'hématoxyline-éosine, la colonne de Clarke droite montre des cellules nerveuses déformées, globuleuses, avec noyau périphérique et déformé et grosse vésicule graisseuse. A gauche, au contraire, les cellules de Clarke sont normales.

La partie moyenne du *renflement lombaire*, au Pal, montre des lésions un peu différentes, selon que l'on considère les coupes supérieures ou inférieures.

Les coupes *supérieures*, correspondant au 2e *segment lombaire*, offrent, au Pal, deux aires de décoloration : dans la partie postéro-interne du cordon postérieur droit et dans un croissant parallèle au bord postérieur de la corne postérieure et occupent le 1/3 moyen de la moitié postérieure du cordon de Burdach gauche.

La première est due à la dégénération ascendante des racines sacrées droites et la seconde à la même dégénération des deux dernières racines lombaires.

Les coupes inférieures, correspondant aux 3e *et* 4e *segments lombaires*, offrent, au Pal, une seule aire de décoloration dans le cordon postérieur droit. Cette aire l'occupe tout entier, sauf la zone antéro-interne, zone marginale de Westphal, surtout dans sa partie cornu-commissurale et un demi-ovale médian le long du sillon médian postérieur, centre du centre ovale de Fleschsig (faisceau de Hoche). Les zones de Lissauer droites sont décolorées et le réticulum fin de la corne postérieure droite est diminué.

La surcoloration au Van Gieson montre l'extrémité supérieure de la méningite scléreuse engaînant quelques faisceaux des racines postérieures de la 4e paire lombaire droite ; les racines antérieures sont normales.

La *moelle lombo-sacrée*, depuis le 4e segment lombaire jusqu'au segment coccygien, a été débitée en coupes sériées, de 30 μ d'épaisseur chacune et après en avoir recueilli une sur deux, numérotées à la suite.

Sur ces coupes on voit admirablement la dégénérescence radiculaire ascendante. Dans L^v elle occupe, dans les cordons postérieurs droits, la moitié postéro-interne du cordon de Burdach et tout le cordon de Goll sauf le faisceau de Hoche continué en avant par la zone cornu-commissurale encore très large, quoique moins que sur les coupes au Pal de L^{iv}. Toute la zone marginale de Westphal est donc respectée. Les zones externe et interne de Lissauer droites contiennent très peu de fibres, mais peu de grains noirs. Le réticulum fin de la corne postérieure droite est à peine raréfié, mais de grosses fibres sont dégénérées surtout à leur entrée dans la corne.

La dégénérescence existe aussi à gauche dans le faisceau pyramidal croisé formant un petit triangle touchant la périphérie de la moelle et séparé de la corne postérieure par une bande assez étroite.

Dans S^1, la dégénérescence n'occupe que les cordons postérieurs droits. Elle y est massive, ne laissant indemnes que la zone cornu-commissurale, tout à fait en avant et une mince bande, le long de la moitié antérieure du sillon médian postérieur, correspondant au faisceau de Hoche (1) (Pl. XXIII).

(1) Hoche, *Ueber Verlauf und Endigungs weise der Fasern des « Ovalen Hinterstrangfeldes » im Lendenmarke.* Neurol. Centralbl., 1896.

Dans S^{II} même persistance de la zone cornu-commissurale et extension en arrière du faisceau de Hoche qui devient le triangle de Gombault et Philippe. Dans le reste des cordons postérieurs droits la dégénérescence est massive (Pl. XXIII).

Dans S^{III} cette dégénérescence massive de toutes les fibres radiculaires postérieures droites met schématiquement en évidence le triangle de Gombault et Philippe allongé le long du sillon médian postérieur jusqu'au bord postérieur de la moelle et la zone cornu-commissurale de plus en plus petite (Pl. XXIII).

Dans S^{IV} ne subsiste que le triangle de Gombault et Philippe.

Ainsi ces régions, zone marginale de Westphal, faisceau de Hoche et triangle de Gambault et Philippe, apparaissent bien, par leur intégrité dans cette dégénérescence radiculaire ascendante, comme formées de fibres endogènes.

De plus les coupes sériées, montrant par l'intermédiaire de la bande allongée le long du sillon médian postérieur (faisceau de Hoche), la continuité du faisceau médian du centre ovale de Fleschsig et du triangle de Gombault et Philippe établissent une fois de plus l'unité systématique de ces formations : faisceau médian du centre ovale de Flechsig, faisceau de Hoche et triangle de Gombault et Philippe.

*
* *

En résumé, il s'agit du *syndrome clinique de l'hémi-queue de cheval par dégénérescence ascendante massive, suivie dans la moelle, des racines sensitives droites*, L^{V}, S^{I} à S^{V}, atteintes de méningo-radiculite syphilique.

Ce cas, dont les observations anatomo-cliniques se comptent (1), suggère quelques réflexions.

Au point de vue clinique, depuis qu'ont été individualisés les syndromes de cône terminal d'une part et de la queue de cheval d'autre part (2), on s'efforce, pendant la vie, de faire un diagnostic différentiel (3), que ne confirme pas toujours la nécropsie (4). C'est que la topographie radiculaire des troubles est la même, que la lésion porte sur la racine ou sur la moelle. Aussi ce sont des nuances ou des symptômes contingents qui inclinent le diagnostic.

Ici j'avais pensé d'abord à une lésion médullaire à cause du peu de douleurs éprouvées. Padoa insiste encore aujourd'hui sur la valeur de ce signe. Dans ce cas particulier, elle était nulle.

(1) Pour la bibliographie, voir : G. Padoa, *Contribution à l'étude des hippuropathies*. Arch. gén. de méd., 1907, nos 2, 3 et 4, p. 161, 254, 296, dernier travail d'ensemble sur la question.

(2) Dufour, Thèse de Paris, 1896 et Arch. de Neurol., 1896, n° 8 ; F. Raymond, *Sur les affections de la queue de cheval et du segment inférieur de la moelle*. Cliniques, 4e série, 1900. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1895-1902, n° 2, pp. 81-100 et n° 6, p. 473-491 ; Handbuch der path. Anat. des Nervensystem, de Flatau, Jacobson, Minor, Berlin, 1904, II, p. 173 ; Minor, Deuts. Zeitschrift für Nervenh., 1901-1906.

(3) Laignel-Lavastine, *Hématomyélie de l'épicône et de la base du cône terminal de la moelle*. Soc. de Neurologie, 6 déc. 1900.

(4) Oppenheim, Arch. f. Psych., 1888.

Paraît avoir plus d'importance l'unilatéralité des troubles, et c'est cette unilatéralité qui m'avait fait admettre une lésion méningée de la queue de cheval.

Cependant sa valeur est relative, car M. Raymond (1) a rapporté à une poliomyélite hémorragique de la moitié gauche du segment terminal de la moelle une impotence subite du membre inférieur gauche avec atrophie rapide et abolition simultanée des réflexes rotulien, achilléen et plantaire limitée au domaine d'innervation du plexus sacré. Il est vrai que, pour contrebalancer l'unilatéralité, il y avait le début brusque et l'atrophie rapide, dénotant plus une lésion directe des cornes antérieures que seulement de leur cylindre-axe.

Un signe important, tiré de la ponction lombaire, permit ici d'affirmer la symphyse méningo-radiculaire. C'est l'hémorragie et l'absence d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Au point de vue anatomique, ce cas confirme l'opinion classique (2) sur les dégénérations ascendantes des cordons postérieurs, consécutives aux lésions des racines postérieures.

Le dessin net de la zone marginale de Westphal, cornu-commissurale, du faisceau médian du centre ovale de Fleschsig (3) (faisceau de Hoche) (4) dans la moelle lombaire et du triangle de Gombault et Philippe (5) dans la moelle sacrée montre, une fois de plus, qu'ils ne dépendent pas des fibres radiculaires postérieures et la continuité de ces formations établit leur communauté d'origine.

Particulièrement la diminution de la zone cornu-commissurale à mesure que l'on descend dans la moelle sacrée et que le faisceau de Hoche d'abord, le triangle de Gombault et Philippe ensuite, augmentent le nombre de leurs fibres, confirme cette opinion.

« Les fibres endogènes, dit Nageotte dans le livre classique de Cornil (6), sont constitués par le triangle de Gombault et Philippe, par une bordure mince le long de la commissure et du col de la corne postérieure (zone marginale de Westphal) et enfin par des semis de fibres très fines réparties régulièrement sur toute l'étendue des cordons postérieurs. Les grosses fibres de la substance grise (faisceaux verticaux de la corne postérieure de Kölliker, collatérales réflexes) sont détruites, mais s'il n'y a pas de dégéné-

(1) F. Raymond, *loc. cit.*, p. 473-491, obs. III.

(2) Schultze, Arch. für Psych., 1883, p. 353 ; Dejerine et Théohari, Journ. de phys. et path. gén., 1899, p. 296-311 ; Nageotte et Ettlinger, *id.*, 1899, p. 1101-1113.

(3) Fleschsig, Neur. Centralblatt, 1890.

(4) Hoche, Arch. f. Psych., 1836, p. 510.

(5) Gombault et Philippe, Arch. de méd., 1894, p. 365.

(6) Cornil et Ranvier, *loc. cit.*, III, p. 143.

rescence tertiaire, le réticulum fin des cornes postérieures et les zones de Lissauer restent intactes. »

J'ai, dans le cas présent, constaté tous ces faits, sauf l'intégrité des zones de Lissauer (1) formées, pour les classiques, de fibres fines radiculaires courtes, mais pour Nageotte (2) de fibres endogènes fines verticales.

Les coupes au Marchi donneraient raison à Nageotte,car on n'y voit que très peu de granulations noires, mais au Pal presque aucune fibre n'est imprégnée. On pourrait admettre qu'il s'agit de dégénération tertiaire, car au Pal est diminué le réticulum fin de la corne postérieure droite. Il n'est d'ailleurs peut-être pas certain que les zones de Lissauer ne contiennent aucune fibre radiculaire postérieure.

Pour Dejerine et Spiller (3) des fibres radiculaires postérieures existent aussi dans le triangle de Gombault et Philippe et la zone cornu-commissurale de la région lombaire inférieure et de la région dorsale tout entière. Pour le triangle de Gombault et Philippe, Schaffer (4) et Wallenberg (5) ont la même opinion. Dans le cas actuel le triangle ne contient pas de fibres dégénérées, mais il est très petit, plus petit que lorsqu'il est figuré par une lésion. Ceci s'explique facilement. L'aire d'un faisceau est établie soit par sa dégénérescence au milieu d'autres faisceaux sains, soit par son intégrité au milieu d'une lésion massive.

Comme les limites ne sont pas aussi strictes que le représentent les schémas, la méthode négative, qui met en évidence par conservation, doit forcément donner une aire plus petite que la méthode positive, qui met en évidence par destruction. Le triangle de Gombault et Philippe, tel qu'il est sur mes coupes est donc strictement endogène.

Pour ce qui est de l'existence de fibres provenant des racines postérieures dans le zone cornu-commissurale de la région lombaire inférieure et de la région dorsale, mes coupes confirment tout à fait les observations de Dejerine et Spiller. Il existe donc des fibres provenant des racines postérieures dans la zone cornu-commissurale, puisque cette zone est pleine de granulations au Marchi dans L^1 ; mais cette zone contient aussi des fibres endogènes puisqu'elle est conservée dans la moelle lombo-sacrée, son aire se modifiant aux dépens de celles du faisceau de Hoche et du triangle de Gombault et Philippe.

Enfin l'absence du faisceau de Hoche au-dessus de L^1_1 montre que l'anatomie de la moelle, dans le cas actuel, ne répond pas à la description de

(1) Lissauer, *Beitrag zur Faser verlanf in Hinterhorn*, Arch. f. Psch., XVII, 1886.
(2) Nageotte, Iconog. de la Salpêtrière, 1904.
(3) Dejerine et Spiller, Soc. de biologie, 1896, p. 622.
(4) Schaffer, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1898.
(5) Wallenberg, *id.*, 1898, p. 441.

Hoche, mais au 2e type de Nageotte qui a eu le mérite d'affirmer que le faisceau ascendant à fibres longues, dit faisceau de Hoche, n'a pas toujours la disposition aujourd'hui classique, mais qu'il présente dans son trajet dorso-lombaire des variations individuelles importantes (1).

La texture du syphilome, beaucoup plus cellulaire que fibreuse à sa partie supérieure, explique que, lors de l'examen de la sensibilité, je n'aie trouvé aucune anesthésie dans le domaine de L^{IV}.

D'ailleurs, sans admettre depuis l'examen cette extension de la lésion qui paraît tout à fait probable, on trouverait simplement dans la moindre étendue des zones anesthésiées que des racines lésées la démonstration de la loi de Scherrington.

A gauche l'abolition du réflexe rotulien me paraît tenir aux lésions des 3e et 4e racines lombaires. On voit, en effet, que le centre de Westphal est situé dans ces segments lombaires. Les troubles des sphincters, sans lésions médullaires de leur centre, tiennent certainement à la névrite des *racines communicantes* du sympathique au niveau des racines sacrées ; et l'on pourrait peut-être voir dans la rétention des matières et des urines une manifestation de l'automatisme exagéré des centres sympathiques périphériques séparés de leurs centres supérieurs, qui normalement les inhibent.

Enfin l'étiologie syphilitique doit être mise en relief dans ce syndrome radiculaire de l'hémi-queue de cheval comme dans tous les autres. Et des transitions doivent exister entre les cas de méningite radiculaire syphilitique de hémi-queue de cheval analogue à cet observation et les sciatiques radiculaires syphilitiques de Lortat-Jacob et Sabaréanu (2).

(1) Nageotte et Ch. Ettlinger, Journ. de phys. et de path. gén., 1899, p. 1102.

(2) Lortat-Jacob et Sabaréanu, Presse méd., 5 oct. 1904 ; Revue de méd., 10 nov. 1905.

A PROPOS D'UN CAS DE POLYNÉVRITE AMYOTROPHIQUE TUBERCULEUSE AIGUE A TYPE DESCENDANT

PAR

G. CATOLA

Assistant à l'Asile des aliénés et à la Clinique psychiatrique de Florence.

On peut dire que jusqu'en 1880 on n'avait pas encore donné une interprétation satisfaisante des troubles sensitifs, moteurs et trophiques qui se manifestent au cours d'une infection tuberculeuse. Si les travaux de Beau, Gunsburg, Leudet, Perroud, Peter, Friot, Altemaire, nous en avaient fait connaître la description exacte de la symptomatologie, la pathogénie en était encore très obscure et la plupart des auteurs la rattachaient à l'existence d'une simple modification dynamique du système nerveux périphérique. On doit aux observations de Joffroy (1879), Eisenlohr (1879), Vierordt (1883), Strümpell (1883), Müller (1883), Oppenheim (1886), etc., le mérite d'avoir montré d'une façon certaine, il y a presque un quart de siècle, que les nerfs périphériques peuvent pendant l'évolution d'une affection tuberculeuse, subir des lésions indépendantes de toute modification de la moelle épinière et absolument comparables à celles qu'on rencontre, d'ordinaire, dans les polynévrites dites parenchymateuses. C'est en 1886 que parut le travail de Pitres et Vaillard qui fait époque. Ces deux auteurs démontrèrent, que dans le cours de la tuberculose les nerfs périphériques peuvent devenir le siège d'altérations parenchymateuses complètement superposables aux altérations qu'on peut constater dans les mêmes nerfs au cours des autres maladies infectieuses. En outre ils établirent que les lésions du système nerveux périphérique se développent sur place indépendamment d'une lésion préexistante du cerveau et de la moelle épinière. De ces névrites ils en firent trois catégories : la névrite latente ; la névrite amyotrophique ; la névrite avec prédominence des troubles sensitifs. Depuis lors les observations de ces différents types cliniques se sont notablement multipliées et ont fourni d'abondants matériaux pour les recherches anatomo-pathologiques. Il nous suffit de rappeler les travaux de Eisenlohr (1884), Francotte (1888), Cornelis

(1888), Jappa (1888), Rosenheim (1887), Fraenkel (1891), Heyse (1892), Charcot (1893), Senator (1893), Giese et Pagenstecher (1893), Raymond (1896), Carrière (1896), Astié (1898), Cestan (1898), Decroly (1898), Sternberg (1901), Carrière (1901), De Bück (1901), Batten (1901), Bonnenfant (1904), Trauber et Bernd (1905), Gelli (1906), Dumorest (1906), Briffaut (1906), Laignel-Lavastine et de quelques autres pour se faire une idée du développement pris par l'étude de cette question depuis la publication de Pitres et Vaillard jusqu'à nos jours.

Parmi les différentes formes séparées par Pitres et Vaillard, celle qui présente une plus grande rareté c'est la seconde forme, c'est-à-dire, la forme amyotrophique. Le nombre des cas qu'on en trouve relatés dans la bibliographie médicale est relativement restreint ; par conséquent il ne nous semble pas superflu d'ajouter une nouvelle observation à la statistique connue, d'autant plus que notre cas était caractérisé par des particularités cliniques et par des faits anatomiques que nous avons estimés dignes d'un certain intérêt.

Observation clinique. — Brussi Catherine, 18 ans, entrée à l'Asile des aliénés le 2 juin 1906.

Antécédents héréditaires. — On les ignore complètement, la malade appartenant aux enfants trouvés.

Antécédents personnels. — B., étant encore en bas âge, fut accueillie dans une famille de paysans où elle grandit en jouissant constamment d'une parfaite santé. Elle était douce, assez intelligente, bonne travailleuse. Vers l'âge de 15 ans, au moment de la première apparition des règles, son humeur changea brusquement et se manifestèrent des symptômes du côté de son état mental. Elle se fit triste, taciturne et commença à se croire persécutée par les personnes du milieu familial. En même temps elle cessa de dormir. On la garda quelques jours à la maison, mais comme la dépression affective s'accentuait et que la malade faisait des propos de suicide, on l'interna à l'Asile le 3 septembre 1903. A la clinique psychiatrique, où elle fut admise à son entrée, elle présenta les symptômes suivants : dépression sentimentale très prononcée, quelques idées délirantes d'hypochondrie et de persécution ; insomnie. Elle n'avait ni hallucinations ni pseudo-hallucinations. On la considéra comme une Lipémaniaque. L'évolution ultérieure de la maladie sembla d'ailleurs confirmer le diagnostic car la jeune fille commença aussitôt à s'améliorer et d'une façon si rapide que le 13 novembre, c'est-à-dire 40 jours après son internement, elle fût renvoyée chez elle complètement guérie en apparence des troubles mentaux. Rentrée à la maison elle continua à garder une santé satisfaisante, à tout point de vue, jusqu'à l'âge de 18 ans. A cette époque elle devint de nouveau taciturne et misanthropique et présenta des hallucinations visuelles et cénesthétiques. Elle voyait les anges, la sainte Vierge etc., et se sentait remuer un serpent dans le ventre. Parfois elle se faisait très inquiète et devenait

plus ou moins agitée : cassait les objets, se déshabillait et déchirait les vêtements, criait avec violence. Ces symptômes persistant, on la reconduisit à l'Asile le 2 juin 1906, où on corrigea le diagnostic primitif de *mélancolie* en celui de *Dementia praecox*.

Etat actuel. — Jeune fille de taille un peu au-dessus de la moyenne, plutôt maigre. Conformation du squelette régulière ; masses musculaires peu développées. Rien de particulier du côté des viscères thoraco-abdominaux.

Un mois après son internement la malade fut prise par une fièvre qui apparaissait tous les soirs avec sensation de chaleur et d'une diarrhée, d'abord légère, qui, quelques jours plus tard,devint presque irréfrénable : pendant une vingtaine de jours le tableau symptomatique resta à peu près le même, mais à partir de ce moment le ventre commença à se gonfler avec des symptômes non douteux de péritonite subaiguë. En même temps on releva à l'examen de l'appareil pulmonaire une alvéolite apicale des deux côtés.

1^er^ *août.* — Le matin à la visite on trouve que la malade ne peut presque pas relever la main droite. Cette main est nettement paralysée dans ses mouvements d'extension. Comme la malade avait été très agitée et qu'on l'avait contenue pendant une nuit, on pensa à la possibilité d'une paralysie du nerf radial par compression mécanique au niveau du creux axillaire exercée par une bande qu'on avait passée sous les bras. On ne constatait aucun trouble de sensibilité, de trophisme, de circulation dans les membres, les doigts y compris. Réflexe olécrânien absent de même que les réflexes du poignet.

8. — Les muscles innervés par le nerf radial sont complètement paralysés y compris les extenseurs propres de l'index, du petit doigt et du pouce. Si on soulève l'avant-bras de la malade on voit que la main reste pendante en angle droit avec l'avant-bras lui-même. L'extension de la première phalange de tous les doigts de la main droite est impossible, tandis que si on relève la main convenablement, le mouvement d'extension de la seconde et de la troisième phalange s'effectue assez bien. Le long supinateur et le cubital sont respectés. Les muscles fléchisseurs fonctionnent à peu près d'une façon normale, si on a le soin de mettre la main dans une telle position qu'ils puissent agir convenablement sur les doigts. En d'autres termes, on a affaire à une vraie *main tombante*, qui, comme on le sait, représente le fait paralytique caractéristique de l'intoxication saturnine. Les réflexes tendineux et périostiaux sont abolis. Les muscles paralysés sont très atrophiés et présentent RD. Les sphincters sont normaux. La sensibilité à la piqûre et à l'excitation électrique semble être assez bien conservée. On n'arrive pas à se rendre un compte très exact de l'état de la sensibilité tactile et thermique, car la malade ne répond pas d'une façon assez précise aux questions qu'on lui pose.

12. — La paralysie déborde du territoire du nerf radial et s'étend à tous les nerfs de l'avant-bras et du bras, sauf le circonflexe. Les muscles innervés par le nerf cubital, le nerf médian et le nerf musculo-cutané sont paralysés et ils s'atrophient rapidement. Tout le membre est tombant, sans aucun mouvement de flexion ou d'extension dans ses différents segments. Il pend, oscillant en tous sens, remué exclusivement par le muscle deltoïde qui semble beaucoup

moins touché. Il s'agit d'un vrai *membre de polichinelle*. Les masses musculaires atrophiques et les troncs nerveux ne donnent qu'une légère douleur à la compression. Ce qu'il y a de nouveau c'est que le bras gauche est frappé lui aussi par une paralysie cantonnée exactement au territoire du radial ; c'est-à-dire, on retrouve à gauche la répétition des symptômes initiaux du membre supérieur droit : une *main tombante* par paralysie du nerf radial.

18. — La paralysie s'est étendue aux autres nerfs du bras gauche excepté le nerf circonflexe, et les muscles s'atrophient avec une rapidité extraordinaire. La malade peut encore porter le bras en légère abduction mais tout le membre oscille en tous sens d'une façon analogue au bras droit. Les réflexes tendineux et périostaux sont éteints. Mêmes conclusions que pour le bras droit au sujet des troubles de la sensibilité.

Les membres inférieurs ne sont plus intacts : eux aussi commencent à être envahis par la paralysie amyotrophique, localisée au jambier antérieur et à l'extenseur commun des orteils.

25. — Les membres supérieurs sont extrêmement atrophiés, il n'y reste plus que la peau et les os. La paralysie est complète sauf dans le muscle deltoïde avec RD., sensibilité normale ou presque pour ce qu'on peut en juger par les réactions données par la malade. Les muscles des membres inférieurs sont tous paralysés et atrophiés, mais pas au même degré, car les muscles de la cuisse, innervés par le nerf sciatique, et les muscles postérieurs des jambes sont relativement moins touchés que les autres. En effet la malade peut encore exécuter des mouvements de flexion et résister un peu aux mouvements passifs d'extension de la jambe sur la cuisse. RD. complète dans les muscles des deux membres sauf dans les muscles desservis par le sciatique poplité interne. Réflexes rotuliens et achilléens abolis. Sphincters normaux. La sensibilité à la piqûre, au pincement, à l'électricité semble intacte. On ne peut pas être exactement renseignés sur l'état de la sensibilité tactile et de la sensibilité profonde à cause de l'état mental de la malade, ainsi que l'on a vu pour les membres supérieurs. Les muscles du tronc sont eux aussi paralysés et atrophiés : des muscles sus et sous-épineux il n'en reste presque pas de trace. Par contre semblent moins touchés les muscles de la gouttière vertébrale et de l'abdomen. La malade peut se tenir encore sur son séant et la colonne vertébrale ne présente qu'une ébauche de lordose à la région lombaire.

Rien de particulier du côté des nerfs crâniens.

Le ventre est toujours gonflé et très sensible à la pression. La diarrhée et la fièvre persistent. La fièvre est devenue continue et parfois atteint 39°-40°.

28. — La malade est extrêmement faible et ne prend presque plus de nourriture.

1^er^ *septembre*. — La malade meurt sans de nouveaux symptômes.

Autopsie. — Tuberculose pulmonaire localisée aux sommets des deux poumons, intestinale et péritonéale.

Le système nerveux, central et périphérique, ne présente aucune lésion macroscopique.

Résumé clinique. — Jeune fille de 18 ans, démente précoce. Au cours d'une tuberculose pulmonaire et péritonéo-intestinale est frappée par une paralysie amyotrophique progressive débutant par les membres supérieurs. Au niveau de ces membres la paralysie et l'atrophie musculaire se localisent initialement aux muscles desservis par le nerf radial et aux membres inférieurs au territoire du nerf sciatique poplité externe, pour s'étendre ensuite à toute la musculature des membres et aux muscles du thorax.

L'amyotrophie est accompagnée de la perte des réflexes et de RD. Pas de troubles notables de la sensibilité subjective et objective. Pas de troubles sphinctériens. Les nerfs crâniens sont intacts.

En présence d'un tel syndrome on ne pourrait mettre en discussion diagnostique que les formes suivantes : la poliomyélite aiguë de l'adulte ; la polynévrite amyotrophique ; l'amyotrophie tuberculeuse de Klippel et encore la leptomyélite tuberculeuse infiltrée de Raymond. On peut exclure de suite cette dernière affection, en rappelant qu'en outre de la parésie et de l'atrophie musculaire, elle est caractérisée par des troubles trophiques et sphinctériens, par des escarres, et, parfois, par des contractures, symptômes qui faisaient complètement défaut dans notre cas. La forme de Klippel, elle aussi, est très facile à mettre hors de cause car non seulement elle a une évolution chronique, mais ordinairement elle débute par les quatre membres à la fois, les muscles y sont atrophiés et non paralysés et il n'y a pas une marche progressive de l'extrémité des membres vers leur racine. Il ne reste donc à discuter que la polinévrite amyotrophique et la poliomyélite aiguë dont le diagnostic différentiel n'est pas toujours très facile à faire. Il est certain, au contraire, qu'on a souvent confondu l'une des formes avec l'autre et que beaucoup de cas décrits au chapitre de la poliomyélite aiguë des adultes devraient trouver place parmi les observations de polinévrite amyotrophique.

Notre cas est de fait parmi ceux qui peuvent prêter à des erreurs de diagnostic, car l'asymétrie de la paralysie initiale et l'absence ou presque de troubles sensitifs, semblaient plaider plus en faveur de la poliomyélite que de la polinévrite. Cependant, en considérant que la paralysie et l'amyotrophie revêtaient au début un type rigoureusement périphérique on avait un argument d'une très grande valeur en appui du diagnostic de polinévrite. En disant cela je ne veux pas naturellement affirmer que la paralysie poliomyélitique ne puisse pas, en certaines circontances, réaliser une topographie périphérique plus ou moins rigoureuse. Je peux rappeler, au contraire, que quelques auteurs ont décrit une paralysie infantile cantonnée exactement au territoire du nerf radial par lésion isolée des centres médullaires correspondants ; mais, il faut le noter,

il s'agit là de cas tout à fait exceptionnels. D'ordinaire, tant chez les enfants que chez les adultes, la paralysie d'origine poliomyélitique présente les caractères d'une paralysie à topographie médullaire ou vasculaire,plus ou moins évidente.

Dans notre cas la localisation suivant le territoire d'innervation d'un nerf déterminé acquiert une valeur d'autant plus grande qu'elle s'est répétée successivement dans les quatre membres ; et, précisément, dans les nerfs radiaux aux membres supérieurs et dans le sciatique poplité externe aux membres inférieurs. En outre, en faveur de la polinévrite il y avait encore la progression de la paralysie amyotrophique de l'extrémité vers la partie proximale des membres et la douleur, quoique très légère, des masses musculaires et des troncs nerveux à la pression. Un dernier fait d'une certaine importance serait le suivant : dans la poliomyélite antérieure aiguë la paralysie atteint son maximum d'extension très rapidement, c'est-à-dire, en l'espace de 3, 4 jours, et une fois parvenue à son apogée, elle rétrocède partiellement en se cantonnant dans une partie seulement du territoire musculaire qu'elle occupait au début ; dans la polinévrite, au contraire, la paralysie se développe progressivement en mettant très souvent 3, 4 semaines à se généraliser, ce qui est arrivé justement chez notre malade.

On ne pouvait donc porter que le diagnostic de *polynévrite systématisée motrice amyotrophique aiguë*.

Cette observation est intéressante à plusieurs points de vue. Il y a d'abord à considérer le début brusque de la paralysie qui se développa du soir au lendemain dans le territoire entier d'un nerf, le nerf radial. Ce début est tout à fait exceptionnel et dû ordinairement, comme dans le cas de Rosenheim,à des hémorragies dans les troncs nerveux,hémorragies qu'on n'a pas vérifiées dans le cas actuel. Il y a, en second lieu,à mentionner la répétition de la localisation initiale au territoire musculaire d'un seul nerf, le radial d'abord et le sciatique ensuite. Les faits de ce genre sont assez rares dans la bibliographie médicale. Nous en possédons un exemple dans le cas de Carrière où la paralysie amyotrophique se trouvait cantonnée en grande partie aux muscles innervés par le nerf médian et un autre dans le malade de Heyse chez lequel la paralysie était circonscrite aux muscles de l'épaule ; mais dans ces deux cas les phénomènes paralytiques ne s'étendirent pas aux autres groupes musculaires et très vraisemblablement ils ne relevaient pas non plus d'une névrite toxi-infectieuse de nature tuberculeuse dans le vrai sens du mot. Il est, en effet, très probable que chez ces malades il ne s'agissait pas d'autre chose que d'une compression nerveuse déterminée par une production tuberculeuse (un ganglion lymphatique infiltré et hypertrophié du creux axillaire ou de la région sus-claviculaire, par exemple),

ainsi qu'on en trouve relaté un cas par Babinski où, justement un de ces ganglions exerçait une compression sur la branche externe du nerf spinal en provoquant la paralysie des muscles correspondants à son innervation.

Une dernière remarque à faire c'est que chez notre malade la paralysie et l'amyotrophie débutèrent par les membres supérieurs tandis que, comme on le sait, la polynévrite tuberculeuse commence le plus ordinairement par les membres inférieurs. En d'autres termes, nous nous trouvâmes en présence d'une paralysie amyotrophique descendante, c'est-à-dire, d'une paralysie de Landry (forme périphérique) à progression inverse, tandis que dans tous les autres cas de paralysie de Landry avec lésions névritiques tuberculeuses (cas de Nauwerck et Barth, de Elsentohr) on avait toujours affaire à des formes franchement ascendantes.

Etiologie.— Il serait absolument superflu de refaire ici l'histoire détaillée des névrites toxi-infectieuses en général et de la névrite tuberculeuse en particulier. Il nous suffit de rappeler que Pitres et Vaillard furent les premiers auteurs qui entreprirent l'étude des lésions des nerfs périphériques se développant au cours d'une infection tuberculeuse en concluant de leurs recherches que dans cette infection on peut avoir des névrites dégénératives complètement analogues à celles qui peuvent se manifester dans les autres infections. Plus tard, à l'aide de nouvelles recherches anatomo-pathologiques et expérimentales, on prouva que les lésions des nerfs périphériques ne doivent pas être rapportées à l'action directe du bacille de Koch, mais à ses toxines : dans la majeure partie des cas décrits, en effet, le foyer bacillaire primitif était localisé ou dans les poumons, ou dans l'intestin, ou dans le péritoine, ou dans ces différents organes à la fois ainsi qu'il a été dans notre cas. Il faut enfin noter que dans beaucoup de cas de polinévrite amyotrophique, à côté de la toxi-infection tuberculeuse, on trouve enregistré encore un second élément d'une très grande importance étiologique, l'intoxication alcoolique. Il est évident que dans ces circonstances on est presque dans l'impossibilité de déterminer le rôle qui revient à la tuberculose et celui qu'on doit mettre sur le compte de l'éthylisme chronique dans l'origine de la polinévrite.

Classer ces cas, sans beaucoup de réserves, dans le chapitre de la polinévrite tuberculeuse, serait sans doute méconnaître la très grande valeur étiologique de l'alcool dans les lésions des nerfs périphériques et les très probables effets étiologiques cumulatifs de ces deux causes toxiques. Chez notre malade on pouvait exclure d'une façon certaine l'éthylisme et toute autre cause toxique en dehors de la tuberculose ; il s'agissait donc d'un cas pur, analogue à ceux qui ont été décrits par Vierordt, Rosenheim, Senator, Charcot et quelques autres.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE (Pl. XXIV, XXV, XXVI).

Méninges. — Méthodes employées : double coloration à l'hématoxyline-éosine et Van Gieson.

Résultats complètement négatifs. Les vaisseaux de la pie-mère sont tous très gorgés de sang, mais leurs parois et la zone périvasculaire sont intactes.

Racines. — Dans l'étude des racines, antérieures et postérieures, nous avons eu recours à plusieurs méthodes pour être renseigné le plus exactement possible sur l'état précis de leur structure qui, à un premier examen, nous avait paru complètement normale.

Les méthodes utilisées ont été les suivantes : la méthode de Marchi, de Weigert, de Cajal, de Lugaro, de Van Gieson et la double coloration à l'hématoxyline-éosine.

Avec la *méthode de Marchi* nous n'avons pas relevé la plus petite altération au niveau de la portion extramédullaire des racines motrices et sensitives. Toutes les gaînes myéliniques ont pris la coloration jaunâtre caractéristique de cette méthode ; pas une d'entre elles ne contient de boules noires (Fig. 1). Les choses, au contraire, ne se passent ainsi au niveau de leur portion intramédullaire, où tous les tubes nerveux apparaissent colorés en noir foncé et légèrement gonflés par traits. Mais ce qu'il y a de frappant, c'est qu'entre ces deux portions le passage est brusque, nettement tranché, circonscrit au point de pénétration ou de sortie des différentes racines (Fig. 2). Ce même contraste entre la structure de la racine dans son parcours extramédullaire et la structure de la substance blanche résulte encore d'une façon très évidente de la Fig. 3, qui reproduit une racine postérieure de la moelle lombaire inférieure, sur une coupe longitudinale, longeant le cordon postérieur. Dans cette racine on observe seulement quelques granulations très fines que nous ne pourrions guère considérer comme un fait de dégénérescence pathologique du moment qu'on en trouve de pareilles dans les racines médullaires de tout cadavre.

Méthode de Weigert. — Les gaînes myéliniques des fibres nerveuses qui constituent les différentes racines sont uniformément et assez intensément colorées par la laque hématoxylinique à n'importe quel niveau de la moelle.

Méthode de Cajal. — Fixation en alcool ammoniacal ; imprégnation dans le nitrate d'argent à 3 0/0 ; réduction au pyrogallol.

Cette méthode nous a toujours donné des résultats positifs. Les cylindraxes apparaissent colorés en noir plus ou moins foncé, à contour régulier (Fig. 4).

Méthode de Lugaro. — La fixation qui est particulière à cette méthode n'a pas l'inconvénient de ratatiner le tissu nerveux ainsi que cela arrive malheureusement pour la plus grande part des fixateurs connus. En conséquence elle est à recommander toutes les fois qu'on veut mettre en relief la structure intime du cylindraxe. Il me plaît de la résumer ici dans ses lignes principales :

1° Fixation pendant 48 heures dans une solution à 1 0/0 d'acide nitrique pur en acéton pur.

2° Lavage pendant 12 à 24 heures dans l'acéton pur, changé 3 ou 4 fois.

3° Passage pour quelques heures dans l'acéton et le xylol ana ; après, dans le xylol pur.

4° Inclusion en paraffine à 50°.

5° Collage des coupes (5 μ) sur les lamelles avec l'eau distillée.

6° Xylol, alcool.

7° Immersion dans l'alcool absolu pendant 24 heures.

8° Immersion pendant 24 heures dans une solution à 1 0/0 d'aldéide acétique en alcool absolu.

9° Lavage dans l'eau distillée pour éloigner l'alcool et, après, coloration avec le bleu de toluidine de Bethe, c'est-à-dire, en tenant les lamelles avec les coupes collées dessus pendant une heure environ dans une solution de bleu de toluidine à 1 : 3000, en lavant ensuite dans l'eau distillée, en fixant en molybdate d'ammonium, en lavant de nouveau dans l'eau, en déshydratant en alcool, en éclaircissant en xylol et en montant en baume.

L'application de cette méthode ne fait que confirmer les résultats obtenus avec les autres méthodes en démontrant l'intégrité complète de toutes les fibres nerveuses de la portion extramédullaire des racines antérieures et postérieures.

Les vaisseaux radiculaires et le tissu de soutien ont été étudiés surtout à l'aide de la double coloration à l'hématoxyline-éosine et de la méthode de Van Gieson, mais nous n'y avons pas découvert la moindre altération.

De cette étude on peut donc conclure que les méthodes les plus délicates de la technique histologique ne mettent pas en évidence d'altérations appréciables ni dans la gaine de myéline ni dans les cylindraxes des fibres nerveuses qui constituent les racines antérieures et postérieures de la moelle épinière.

Moelle épinière. — Méthode de Marchi. — Les petits morceaux de moelle, enlevés à ses différentes hauteurs, ont été passés dans le mélange de Marchi après un durcissement préalable de trois mois environ dans le liquide de Müller.

Moelle cervicale : On peut dire que les 9/10 des gaines myéliniques ont pris une coloration noir foncé (fig. 5), tandis que la zone centrale de chaque fibre, correspondante au cylindraxe, est restée claire sauf dans un certain nombre d'éléments où le contraste de coloration entre la partie périphérique et le centre s'est complètement effacé en transformant la section transverse de chacune de ces fibres en une tache noire d'une forme plus ou moins arrondie. Au niveau de la commissure blanche beaucoup de tubes nerveux sont également colorés en noir (fig. 5 c), mais on ne voit pas se vérifier ce même fait à l'intérieur de la substance grise où les fibres myéliniques qui s'y trouvent, présentent la coloration jaunâtre caractéristique de la méthode de Marchi.

Moelle dorsale : On observe à ce niveau les mêmes faits qu'on a constatés dans la moelle cervicale (fig. 6).

Moelle lombaire supérieure : Dans cette région le nombre des tubes nerveux colorés en noir est sensiblement plus grand dans la moitié postérieure de la moelle que dans l'antérieure. Cette différence se rend surtout évidente entre

la zone du faisceau pyramidal croisé et la partie plus antérieure du cordon latéral ainsi qu'il résulte d'une façon très démonstrative de la figure 7. La commissure blanche contient très peu de fibres nerveuses teintes en noir ; dans la substance grise il n'y en a que quelques-unes isolées.

Moelle lombaire inférieure : Ici le nombre des gaines myéliniques noires est relativement moins élevé. On peut, en effet, le considérer comme réduit à la moitié de ce qu'il était au niveau de la moelle cervicale. Cependant les zones de pénétration ou de sortie des racines restent toujours très intensément colorées en noir, ce qui continue à contraster notablement avec l'intégrité de la portion extramédullaire des racines correspondantes ainsi que nous l'avons déjà montré plus haut (Fig. 2). Contrairement à ce qu'on a observé dans la moelle cervicale et dorsale, la substance grise contient à ce niveau un nombre assez remarquable de fibres colorées en noir par le liquide de Marchi. Cela se voit principalement dans les cornes postérieures qui se montrent parcourues par de nombreux faisceaux des fibres nerveuses teintes en noir, entrelacées en tous sens.

Moelle sacrale : On y retrouve les mêmes faits que dans la moelle lombaire inférieure excepté un nombre encore moindre de gaines myéliniques colorées en noir (Fig. 8).

Si l'on pratique des coupes longitudinales, à n'importe quel niveau de la moelle, on confirme d'abord la constatation, que nous avons faite sur les coupes transversales, du nombre considérable des tubes nerveux qui ont été colorés en noir par la méthode de Marchi ; mais on peut encore se rendre un compte beaucoup plus exact des modifications morphologiques de ces tubes.

Ces modifications sont relativement bien peu marquées. Elles consistent surtout en ceci qu'un certain nombre des fibres ci-dessus mentionnées présentent des dilatations fusiformes plutôt légères, disposées en série (fig. 9). Seulement dans quelques fibres ces dilatations apparaissent très prononcées et aboutissent à la formation de boules complètement séparées les unes des autres par une espèce d'étranglement progressif des zones intermédiaires.

Méthode de Cajal. — Moelle cervicale : Des cellules des cornes antérieures aucune ne présente la structure fibrillaire qu'on met ordinairement en relief avec cette méthode. Dans leur intérieur on observe au contraire un aspect granulo-fibrillaire ou exclusivement granulaire. Cependant dans plusieurs d'entre elles, on trouve des fibrilles encore assez bien distinctes au niveau des différents prolongements et parfois encore dans les zones les plus périphériques de leur protoplasme.

Ces mêmes faits on les rencontre à n'importe quelle région de l'axe médullaire.

En présence des modifications structurielles que nous venons de décrire, nous pouvons seulement nous demander si elles représentent réellement des altérations histologiques ou si on ne les doit plutôt mettre sur le compte d'un défaut de technique. Une telle question est assez difficile à trancher, car nous ne possédons pas d'arguments péremptoires pour reconnaître, au moins dans le cas particulier, une réaction imparfaite par application mal réussie de la méthode d'une réaction imparfaite à cause des modifications physico-chimiques

subies par le tissu. Dans le cas actuel cependant, avoir obtenu une réaction positive dans les racines médullaires et aussi dans la substance blanche des différents cordons de la moelle, semblerait constituer un argument d'une certaine valeur à l'appui de l'existence d'une lésion réelle du réseau fibrillaire intracellulaire.

Les cylindraxes des fibres de la substance blanche, ainsi que nous l'avons fait entendre implicitement il y a quelque moment, étaient tous bien évidents et d'aspect normal, sauf quelques-uns légèrement gonflés.

Méthode de Weigert. — En appliquant cette méthode on constate que la substance blanche se colore d'une façon uniforme et avec la même intensité dans ses différents cordons. Ce qui nous frappe c'est uniquement ceci que la coloration des gaînes myéliniques ne correspond pas à la coloration habituelle ; elles apparaissent teintes en violacé au lieu d'avoir pris la coloration noir ou bleu foncé ordinaire, ainsi que nous l'avons d'ailleurs obtenu sur des coupes provenant d'une moelle saine durcie dans le liquide de Müller pendant la même période de temps, colorées avec les mêmes réactifs. La coloration des fibres myéliniques de la commissure blanche et de la substance grise est d'un violacé encore plus clair.

Méthode de Nissl. — Durcissement des pièces dans un mélange de solution saturée de sublimé et d'acide picrique à parties égales ; coloration des coupes avec le bleu de toluidine.

Moelle cervicale : On peut dire tout d'abord qu'un certain nombre de cellules sont discrètement ratatinées et qu'elles se laissent décolorer avec une extrême difficulté. Quelques-unes sont encore assez intensément colorées en bleu après 48 heures de permanence dans l'alcool (Fig. 10). Si on y ajoute l'autre fait que assez souvent leurs prolongements se laissent suivre pour des traits très longs on vient évidemment à y retrouver les principaux caractères qui ont été décrits par Nissl sous le nom de *maladie chronique des cellules* (*chronische Zellerkrankung*).

Convenablement décolorées les cellules des cornes antérieures montrent dans leur plus grand nombre une chromatolyse totale uniforme. Parfois, au contraire, on observe la chromatolyse limitée à une seule moitié du corps cellulaire ou des corps tigroïdes échelonnés en cercle à la périphérie. Dans quelques cellules, en outre, les grains de substance chromatophile existent toujours, mais la différenciation fait défaut et ils se confondent avec la substance achromatique colorée elle aussi en bleuâtre.

Le contour des noyaux se confond assez souvent avec le protoplasma ambiant ; le nucléole est presque toujours intensément coloré et d'aspect normal. Dans beaucoup des cellules complètement chromatolysées le noyau se trouve déplacé à la périphérie.

Un nombre très petit de cellules présente des vacuoles énormes, qui en occupent presque complètement le corps, avec perte complète du noyau.

De cellules complètement normales il n'y en a, on peut dire, aucune, sauf quelques-unes des plus petites dans lesquelles les corps tigroïdes conservent encore à peu près leur aspect habituel.

Moelle dorsale : La plus grande part des cellules de la colonne de Clarke présentent chromatolyse centrale et noyau à limites indistinctes. Leurs nucléoles apparaissent normaux. Dans les cellules des cornes antérieures on observe les mêmes altérations que nous avons brièvement résumées à propos des cellules de la moelle cervicale.

Moelle lombaire : A ce niveau le nombre des cellules, complètement chromatolysées, est beaucoup moindre. En général, au contraire, elles conservent leurs corps tigroïdes assez bien visibles, quoiqu'ils ne puissent souvent plus être différenciés nettement de la substance achromatique qui semble avoir été imbibée par la substance chromatophile déjà au début de sa désagrégation. Beaucoup des noyaux ont perdu la netteté du contour ; les nucléoles ont une apparence normale. Néanmoins on rencontre ici plusieurs éléments cellulaires absolument normaux.

Méthode de Van Gieson et double coloration à l'hématoxyline-éosine. — Ces deux méthodes nous ont paru suffisantes à démontrer que les vaisseaux, les zones périvasculaires, le tissu de soutien et le canal central étaient indemnes de toute lésion appréciable. On peut seulement noter que certains noyaux de névroglie, aussi bien dans la substance blanche que dans la substance grise, sont plus larges que d'ordinaire et nous offrent un aspect vésiculaire.

Ainsi que nous venons de le voir, les altérations de la moelle épinière de notre malade sont assez prononcées et diffuses aussi bien à la substance grise qu'à la substance blanche ; mais ce qu'il y a de vraiment remarquable c'est la coloration noire que la presque totalité des tubes nerveux des cordons blancs ont prise en appliquant la méthode de Marchi. Or, une pareille constatation, que nous sachions, n'a jamais été faite jusqu'ici par personne quoique certains auteurs n'aient pas négligé d'appliquer cette même méthode à l'étude de la moelle épinière dans des cas de ce genre. Il faut cependant noter à ce propos que si on passe en revue la bibliographie médicale qui touche aux rapports existant entre les lésions médullaires et l'infection tuberculeuse, on trouve que les auteurs se sont surtout attachés à l'étude de la moelle épinière chez les tuberculeux et que c'est justement dans certains de ces cas qu'ils ont appliqué la méthode de Marchi. Les lésions médullaires de la polynévrite tuberculeuse ont été, au contraire, beaucoup moins envisagées.

Le premier auteur qui étudia la moelle épinière chez les tuberculeux avec la méthode de Marchi est sans doute Simon (1868-70), qui décrivit l'existence de corps granuleux dans les cordons postérieurs de ces malades. Après lui, on trouve décrites des altérations du même genre, tantôt légères de la moelle et diffuses, tantôt localisées à certains systèmes, par Summa, Thiemich, Nonne, Kahlden, Ransohoff, Becker.

Summa (1896) trouva des lésions dégénératives légères et diffuses dans

5 cas : les corps granuleux étaient très nombreux surtout dans le processus reticularis.

Thiemich (1898) constata chez deux nourrissons morts de tuberculose des granulations noires assez fines dans la substance blanche de la moelle et dans les racines.

Nonne (1899), dans 3 cas de tuberculose foudroyante sans symptômes de déficit, put observer des petites boules noires disséminées irrégulièrement dans toute la substance blanche médullaire, boules qui étaient très nombreuses au niveau des zones radiculaires postérieures. Il considéra cette altération comme l'expression d'un trouble de la moelle.

Kahlden (1901) en étudiant 6 de ces cas à l'aide de la même méthode trouva lui aussi une dégénération légère et diffuse de la moelle avec lésion plus intense des zones radiculaires postérieures.

Ransohoff (1902) en 18 moelles sur 11 provenant d'aliénés tuberculeux rencontra des dégénérations récentes localisées particulièrement aux voies longues. Les altérations des cordons postérieurs étaient plus accentuées dans la moelle cervicale ; celles des faisceaux pyramidaux, au niveau de la moelle lombaire supérieure. La portion extramédullaire des racines était intacte. Cet auteur attribue à ces lésions une origine toxique et non cachectique.

Petren (1899) et quelques autres enregistrent, au contraire, de ces mêmes cas dans lesquels la méthode de Marchi avait donné des résultats complètement négatifs.

Voici maintenant ce qu'on trouve dans la bibliographie médicale au sujet des lésions médullaires dans la polynévrite tuberculeuse et ce qu'on y a décrit particulièrement à l'aide de la méthode de Marchi.

Oppenheim (1886), dans un cas de paraplégie amyotrophique dégénérative d'origine tuberculeuse, observa un foyer limité à la moelle lombaire avec participation de la corne antérieure droite et de la racine correspondante avec gliose légère des cordons postérieurs. Il considéra les deux processus comme deux faits indépendants.

Goldscheider et Moxter (1895), à propos d'un cas de polynévrite tuberculeuse caractérisée par une dégénération légère des nerfs périphériques, conclurent que certaines influences qui frappent le système nerveux périphérique, peuvent agir en même temps sur la moelle épinière, en y déterminant pour ainsi dire une *névrite centrale*. A côté des dégénérations récentes, disposées suivant les voies conductrices des humeurs (säftefuhrenden Gebilden), ils trouvèrent une destruction d'éléments nerveux, remplacés déjà par du tissu de névroglie, particulièrement accusée dans les cordons postérieurs et ensuite dans les faisceaux pyramidaux latéraux et dans le faisceau de Flechsig. Ils considèrèrent ces lésions centrales comme une

diffusion du processus périphérique dans le sens d'une maladie du neurone entier.

Astié (1898) ne put relever dans son observation aucune altération de la substance blanche, ni avec la méthode de Marchi ni avec celle de Weigert.

Lugaro (1903) affirme que dans la névrite tuberculeuse la dégénération est plus intense dans les branches nerveuses terminales que dans les troncs nerveux eux-mêmes, mais que la moelle et les racines médullaires sont toujours normales.

Colella (1903). dans son mémoire sur la polynévrite tuberculeuse ne mentionne pas d'autres lésions de la moelle en dehors de quelque altération médullaire.

Steinert (1904), en étudiant deux cas du même genre,observa uniquement un certain degré de dégénérescence des cordons postérieurs et, plus exactement, l'atrophie des fibres ascendantes des cordons postérieurs, surtout dans le cordon de Goll de la moelle cervicale avec épaississement du feutre névroglique et augmentation en nombre des noyaux de la névroglie.

De cet exposé résulte que la méthode de Marchi a été complètement négligée dans l'étude de la moelle épinière dans la polynévrite tuberculeuse. Il faut, en effet, arriver jusqu'à Tauber et Bernd (1905) pour la trouver méthodiquement appliquée à plusieurs cas de ce genre. Dans 8 cas sur 13 ils trouvèrent, à côté de lésions anciennes, des altérations réagissant nettement à la méthode de Marchi. Ces altérations étaient de nature parenchymateuse, symétriquement disposées dans les deux moitiés de la moelle et revêtaient toujours le caractère de dégénérations systématisées, non bornées, d'ordinaire, à un seul système de fibres. Les plus fréquemment et les plus intensément frappés en étaient les cordons postérieurs et les racines postérieures, mais d'autres systèmes, et surtout le faisceau pyramidal et le faisceau de Flechsig, prenaient parfois part au même processus. Une fois la lésion était localisée à la virgule de Schultze. Dans presque tout les cas la portion extramédullaire des racines antérieures et postérieures était intacte. En outre il n'y avait pas d'altérations essentielles des cellules ni d'altérations à foyer pareilles à celles décrites par Minnich, Nonne, Lichteim, Eisenlohr etc. dans les anémies graves.

Laignel-Lavastine tout dernièrement (1906) en étudiant l'anatomie pathologique d'un cas de psycho-polynévrite chez un alcoolique tuberculeux trouva que la méthode de Marchi ne donnait aucun résultat au niveau de la moelle cervicale et dorsale, mais, qu'au contraire, dans la moelle lombaire il y avait dégénération graisseuse du plus grand nombre des cellules radiculaires antérieures, névrite parenchymateuse des racines postérieures

et dégénération des zones radiculaires postérieures. Au niveau de la moelle sacrée la dégénération des fibres myéliniques était cantonnée exclusivement dans les zones radiculaires postérieures. Les racines postérieures présentaient une légère gliose à foyer décelable avec la méthode de Van Gieson.

Dans le cas qui nous appartient la méthode de Marchi a donné des résultats tout à fait exceptionnels : au lieu d'y trouver les boules noires caractéristiques de la dégénération et de la désagrégation des tubes de myéline, on n'y observe qu'une coloration noire diffuse à presque tous les tubes nerveux qui constituent les différents cordons de la substance blanche. Il s'agit, évidemment, d'une modification chimique de la myéline sans modifications morphologiques concomitantes notables. Les tubes myéliniques, après avoir subi l'action du bichromate pendant 3 mois environ, conservent encore la propriété de se colorer en noir avec le mélange Marchi, ainsi que cela se fait de règle dans la dégénération récente, ne changeant presque pas de forme.

On peut cependant ajouter que si la réaction histochimique, que nous avons obtenue dans un cas où les altérations des fibres nerveuses sont sans doute des altérations primaires, est fondamentalement superposable à la réaction qui caractérise les dégénérations secondaires, les différences anatomo-pathologiques sont, dans les deux circonstances, si prononcées qu'il serait impossible de confondre l'un des processus avec l'autre.

Pour le moment nous nous bornons à cette remarque provisoire ; nous verrons plus tard, à propos des altérations des nerfs périphériques, ce qui faut penser des critériums, adoptés par certains auteurs, pour séparer nettement l'histologie des dégénérations de nature toxique, ou primaires, de l'histologie de la dégénérescence wallérienne.

La modification notable des propriétés chimiques des gaines myéliniques est sans doute démontrée encore par la modification de colorabilité qu'ont subie ces gaines vis-à-vis de la méthode de Weigert : en d'autres termes la coloration violacée des tubes myéliniques que nous avons décrite plus haut ne tiendrait qu'à un changement de la constitution chimique de la myéline elle-même.

Nerfs périphériques. — Méthode de Weigert. — Les coupes transversales et longitudinales de tous les nerfs du membre supérieur et du membre inférieur, sauf, dans ce dernier cas, une partie du nerf sciatique, montrent, à n'importe quel niveau de leur parcours, que la majeure partie des fibres nerveuses n'est plus colorable avec la laque hématoxylinique (Fig. 11). Sur les coupes longitudinales on remarque encore que les traits des gaines qui se sont colorés ont complètement perdu leur structure normale. Elles sont, en effet,

désagrégées et représentées exclusivement par des boules en série, de volume variable, colorées plus ou moins intensément par le Weigert (Fig. 12).

Méthode de Marchi. — Les différents troncs nerveux, excepté toujours le nerf sciatique, ont perdu toute apparence normale : presque toutes leurs fibres sont disparues et remplacées par un nombre considérable de corps granuleux irrégulièrement disposés (Fig. 13). Seulement par ci par là on rencontre encore des traits de fibre à peine reconnaissables, et constitués par des blocs noirs de grandeur variable, rangés en chapelet. On n'y voit pas, au contraire, une seule fibre colorée en noir de la même façon que nous avons décrite dans la moelle épinière.

Le nerf sciatique reste presque intact. Toutes ses fibres ont pris la coloration jaunâtre caractéristique du tissu nerveux sain, sauf quelques-unes dans lesquelles existent, en des points très circonscrit d'ailleurs, des boules noires groupées ensemble (Fig. 14).

Méthode de Cajal. — Tous les nerfs périphériques, excepté bien entendu le nerf sciatique, contiennent très peu de fibres nerveuses gardant un cylindraxe capable de donner une réaction positive vis-à-vis de la méthode, ainsi qu'il ressort de la figure 15. En outre ces cylindraxes ont tous une minceur anormale quoiqu'y soit toujours appréciable la structure fibrillaire caractéristique. Cette altération est poussée au même degré aussi bien dans les branches périphériques des nerfs que dans leurs segments plus rapprochés des plexus. Dans quelques traits cependant les cylindraxes ont complètement disparu.

Méthode de Van Gieson et double coloration à l'hématoxyline-éosine. — Le tissu conjonctif interfasciculaire n'est pas proliféré : les vaisseaux et les zones périvasculaires ne nous offrent rien de pathologique. Avec la double coloration au sein du tissu interstitiel on observe un nombre assez remarquable de cellules granuleuses (Körnchenzellen), rondes ou ovales, à noyau ordinairement excentrique et protoplasma d'aspect alvéolaire.

Muscles. — Colorations : méthode de Weigert, méthode de Van Gieson, hématoxyline-éosine.

Coupes longitudinales : Les fibres musculaires sont en général extrêmement minces et réduites parfois à la simple gaine de sarcolemme. Beaucoup d'entre elles conservent leur aspect strié caractéristique. Les noyaux du tissu interstitiel ne sont pas augmentés en nombre. Le nombre extraordinaire de noyaux (fig.), qu'on trouve au niveau de n'importe quel muscle, appartiennent au sarcolemme, mais leur augmentation est plus apparente que réelle. Elle est, en effet, due surtout à l'extrême minceur de fibre et par conséquence au fait que les noyaux des différents fibres se trouvent notablement rapprochés.

Coupes transversales : On confirme l'extrême petitesse des fibres musculaires. Presque toutes ont un contour de section rond ou arrondi. Les fuseaux neuro-musculaires semblent normaux. Les fibres musculaires qui y sont contenues ont un diamètre plus grand que les autres fibres. Les nerfs intramusculaires ont perdu toutes leurs fibres.

Vaisseau : Les artères intra-musculaires présentent : parois très épaissies avec

augmentation des noyaux au niveau de la musculaire, rétrécissement de la lumière, pycnose.

Evidemment les altérations des nerfs périphériques sont extrêmement graves : les gaines myéliniques et les cylindraxes de presque tous les nerfs rachidiens se trouvent en pleine désagrégation. La méthode de Marchi montre que la myéline s'est fragmentée en boules colorées en noir, de grandeur variable (corps granuleux)au lieu de s'effriter.En d'autres termes, les modifications pathologiques subies par les tubes myéliniques sont tout à fait comparables à celles de la dégénérescence secondaire.

Cette constatation contraste avec l'opinion qui prédomine, suivant laquelle il serait toujours possible d'établir un diagnostic histologique différentiel entre les névrites dégénératives (dégénérescence primaire) auxquelles notre cas appartient, et les dégénérescences secondaires dues, comme on le sait, à des causes anatomo-pathologiques.

Quelles sont, en effet, les différences anatomiques substantielles qu'on a établi entre ces deux processus ? On dit que dans la dégénérescence wallérienne la myéline se fragmente en gros blocs et que dans la dégénérescence toxique,ou primaire,elle s'effrite ; que, dans le premier cas,le cylindraxe prend part dès le début au processus régressif ou destructif de la fibre nerveuse et que dans le second il reste intact. Il faut encore ajouter que pour ceux qui considèrent les nerfs périphériques comme des lobules (théorie caténaire), la dégénérescence wallérienne serait une régression cellulaire aiguë des cellules segmentaires qui retourneraient à l'état embryonnaire,donnant naissance à des cellules filles plus ou moins capables de s'adapter à de nouvelles conditions d'existence ; la dégénérescence primaire,au contraire,serait une maladie qui frappe la cellule dans la vitalité de toutes ses parties, le protoplasma y compris ; il y aurait donc mortification des cellules segmentaires.

Après la description que nous avons donnée des lésions des nerfs périphériques il nous semble que dans le cas actuel elles ne diffèrent nullement des altérations de la dégénérescence wallérienne. On y retrouve, en effet, la désagrégation de la myéline en gros blocs et l'altération profonde du cylindraxe diffuse d'un bout à l'autre des différents troncs nerveux. Nous sommes donc bien loin des différences nettes, tranchées, établies par quelques auteurs et surtout par Vassale (1891-96) entre la névrite dégénérative et la dégénérescence secondaire. Cet auteur concluait dans un travail fort intéressant sur les dégénérescences primaires et secondaires de la moelle épinière, que la dégénérescence primaire est caractérisée par une atrophie plus ou moins lente des fibres nerveuses avec disparition progressive des gaînes myéliniques, le cylindraxe pouvant persister, si non

pour toujours, du moins pour un temps très long, et par le manque de réaction au Marchi.

Les choses, au contraire, ne se passent pas de la même façon dans la moelle épinière, ainsi que nous l'avons déjà vu plus haut, où les gaines myéliniques des différents cordons blancs ne nous offrent que des modifications morphologiques relativement peu marquées, non superposables en tout cas à celles de la dégénérescence wallérienne. Le fait plus important est en elles constitué, nous allons le répéter, par la coloration noire très intense et diffuse, prise vis-à-vis de la méthode de Marchi. Ici nous sommes évidemment surtout en présence d'une modification chimique de la myéline et bien loin des lésions caractéristiques de la dégénérescence secondaire. Il nous faut donc conclure que la même cause et, dans ce cas, une cause toxique, avait engendré dans le système nerveux périphérique des altérations analogues à celles qui caractérisent la dégénérescence d'origine anatomique et, dans l'axe médullaire, des altérations comparables à celles qui sont propres à la dégénérescence d'origine toxique.

Mais ce qu'il y a encore de très important dans notre observation, c'est que ces deux catégories de lésions se trouvent séparées par un trait, le trait radiculaire, constituant une espèce de zone neutre au niveau de laquelle nos méthodes histologiques les plus délicates ne sont pas arrivées à mettre en évidence une lésion anatomique d'une entité quelconque. L'explication de cette intégrité des racines n'est pas aisée. Evidemment il est très peu vraisemblable qu'on puisse mettre en ligne de compte une névrite ascendante décroissante en direction centripète et qui n'ait pas encore rejoint les racines médullaires, car, dans le cas actuel, ainsi que nous l'avons déjà relevé, les lésions des nerfs périphériques étaient également intenses à n'importe quel niveau de leur parcours. Il faudrait donc aboutir à l'autre conclusion que l'intoxication spécifique n'avait pas pour les racines médullaires, antérieures et postérieures, la même influence pathologique, ou si l'on veut, la même affinité que pour les fibres des nerfs périphériques et les cordons blancs de la moelle épinière. En d'autres termes, une même cause agissant pendant la même période de temps sur des systèmes entiers de neurones aurait engendré des effets absolument dissemblables dans leurs différents segments.

Cette remarque se rattache étroitement aux questions qui s'agitent depuis longtemps entre les auteurs qui soutiennent l'origine centrale des névrites (centralistes) et ceux qui admettent l'existence autonome de cette même lésion (périphéristes). Or, les constatations anatomo-pathologiques que notre cas nous a donné l'occasion de faire sembleraient plaider très favorablement à l'appui de la théorie périphériste en prouvant l'existence possible d'une névrite autochtone ou primaire, indépendante de toute lésion du

centre médullaire. En effet, les altérations que nous avons observées dans les cellules ganglionnaires de la moelle épinière ne seraient pas suffisantes pour justifier l'état de complète désagrégation des nerfs périphériques. On ne le pourrait expliquer qu'en admettant un trouble extrêmement grave de la fonctionnalité cellulaire, c'est-à-dire une lésion profonde des centres trophiques médullaires, une interruption des neurones moteurs au sein même de leurs centres. Les altérations des cellules, on peut le répéter très brièvement, ne sont pas très profondes : elles consistent surtout dans une difficulté anormale de leur décolorabilité, en les traitant avec la méthode de Nissl, et dans une chromatolyse étendue le plus souvent à tout le corps cellulaire. Seulement un tout petit nombre de cellules, remplacées par des vacuoles énormes entourées encore par un mince liseré de protoplasma, peuvent être considérées comme définitivement perdues. Dans cette valutation de lésions cellulaires nous ne voulons pas attribuer trop de valeur aux modifications morphologiques obtenues avec la méthode de Cajal, car nous ne nous sentons pas trop rassurés au sujet de l'interprétation qu'il faut en donner. Il y avait, en outre, un certain nombre de cellules d'aspect à peu près normal.

Il y aurait donc une proportion manifeste entre l'état pathologique des cellules et celui de leurs prolongements cylindraxiles périphériques.

Il y a d'ailleurs un autre fait très important. Beaucoup des cellules de cornes antérieures, outre la chromatolyse totale, présentent leurs noyaux déplacés, repoussés à la périphérie, ce qui constitue, comme on le sait, un des principaux caractères des lésions cellulaires secondaires aux altérations de leurs cylindraxes (réaction à distance). On peut donc penser qu'une partie seulement des altérations de nos cellules sont à mettre sur le compte de l'atteinte directe de l'intoxication tuberculeuse ; et que l'autre partie est au contraire à imputer à la réaction à distance consécutive aux profondes altérations des nerfs périphériques. Le déplacement du noyau ne fait par conséquent que donner la preuve que lorsqu'il s'est produit, la cellule était toujours capable de régir à une lésion de son neurone, ce qui plaiderait encore d'avantage en faveur d'une altération primitive des nerfs périphériques. Il y a enfin à rappeler l'intégrité des racines médullaires, ce qui semble creuser un fossé profond entre l'état anatomo-pathologique du système nerveux périphérique et celui de la moelle épinière et montrer d'une façon péremptoire la discontinuité entre les deux catégorie des lésions.

Avant d'achever ce travail nous voulons encore faire remarquer que dans beaucoup de cas de polynévrite tuberculeuse relatés dans la bibliographie médicale, l'infection tuberculeuse était très fréquemment localisée, isolément ou non, à l'intestin et au péritoine et qu'il en était ainsi

encore chez notre malade. Cela pourrait donc venir à l'appui des recherches expérimentales de Hammer (1898) qui observa que les manifestations dégénératives des nerfs périphériques étaient constantes seulement dans les infections provoquées avec le péritoine tuberculeux humain, et qu'elles se rencontraient, au contraire, seulement dans quelques cas isolés en employant d'autres méthodes d'inoculation.

EXPLICATION DES PLANCHES

PLANCHE XXIV

Fig. 1. — Coupe transversale d'une racine postérieure au niveau de la moelle cervicale. Méthode de Marchi. — Grossissement : Oc. 4 Comp., Ob. A, Zeiss.

Fig. 2. — Moelle lombaire coupée transversalement. — Racine postérieure (Rp) et cordon postérieur (Cp). — Méthode de Marchi. — Même grossissement.

Fig. 3. — Moelle lombaire, coupe longitudinale.— Rp, racine postérieure Cp, cordon postérieur. — Méthode de Marchi. — Même grossissement.

Fig. 4. — Racine antérieure de la moelle cervicale, coupée transversalement. — Méthode de Cajal. — Grossissement : Oc. 4 Comp., Ob. DD, Zeiss.

Fig. 5. — Coupe transversale de la moelle cervicale. — c, commissure blanche. — Méthode de Marchi. — Grossissement : Oc. 4 Comp., Ob. A. Zeiss.

Fig. 6. — Coupe transversale de la moelle dorsale. — *Id.*, *Id.*

PLANCHE XXV

Fig. 7. — Coupe transversale de la moelle lombaire supérieure. — Zp, zone pyramidale. — Méthode de Marchi. — Même grossissement.

Fig. 8. — Coupe transversale de la moelle sacrée. — *Id.*, *Id.*

Fig. 9. — Coupe longitudinale de la moelle cervicale à travers les cordons postérieurs.— Méthode de Marchi.— Grossissement : Oc. 4 Comp., Ob. DD, Zeiss.

Fig. 10. — Moelle cervicale, corne antérieure. — Coloration avec le bleu de toluidine, après durcissement à l'acide picrique et sublimé en solution saturée ana. — Aspect des cellules ganglionnaires à petit grossissement après 48 heures de décoloration à l'alcool.

PLANCHE XXVI

Fig. 11. — Nerf radial droit au niveau de la partie moyenne du bras ; coupe transversale. — Méthode de Weigert. — Grossissement : Oc. 4 Comp., Ob. A, Zeiss.

Fig. 12. — Le même nerf au même niveau ; coupe longitudinale. — Même coloration et même grossissement.

Fig. 13. — Nerf médian gauche dans le bras. — Coupe longitudinale. — Méthode de Marchi. — Même grossissement.

Fig. 14. — Nerf sciatique gauche. — Coupe longitudinale. — Méthode de Marchi. — Même grossissement.

Fig. 15. — Nerf radial droit près du plexus. — Coupe longitudinale. — Méthode de Cajal. — Même grossissement.

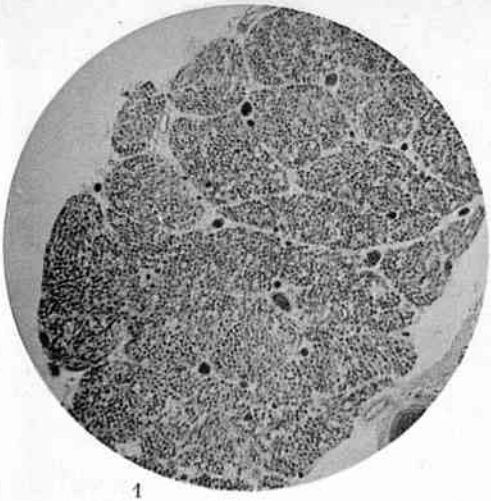
Fig. 16. — Muscle biceps. — Coupe longitudinale. — Coloration : hématoxyline-éosine. — Même grossissement.

BIBLIOGRAPHIE

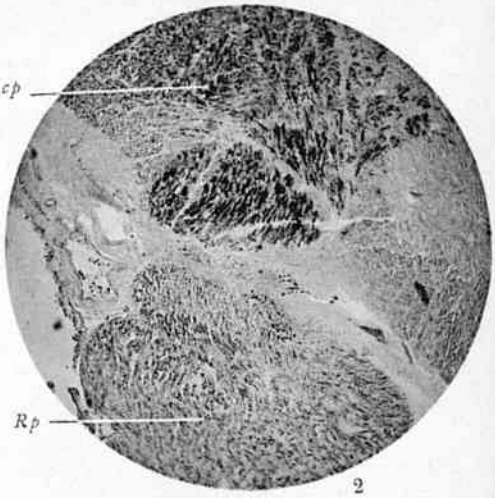
1. Beau. — *Note sur l'arthralgie des phtisiques.* Journal des connaissances médico-chirurg., p. 156, 1856.

2. Gunsburg. — *Klinik der Kreislauf und Athmungsorgane*, 1856.

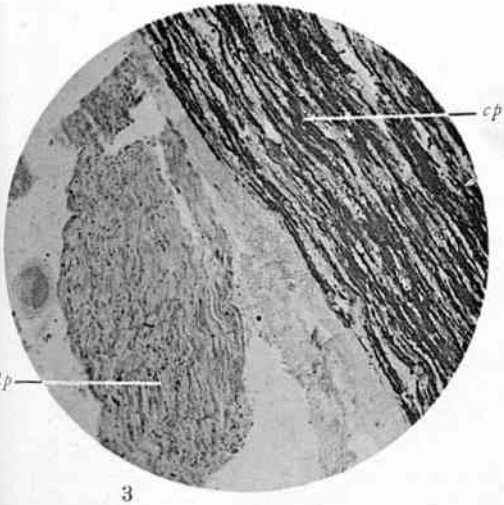
3. Leudet. — *Le zona et les troubles des nerfs périphériques dans la tuberculose pulmonaire.* Gaz. hebdomadaire, p. 617, 1864 et 1878.



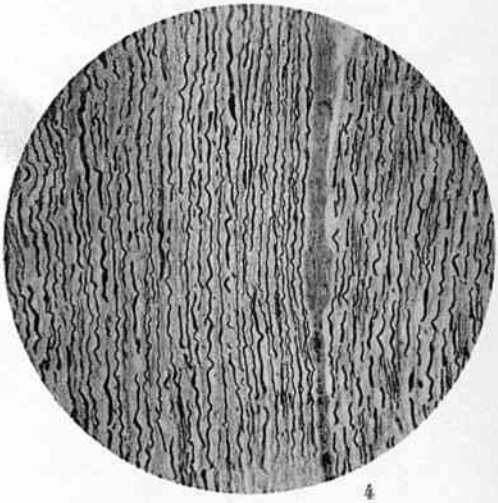
1



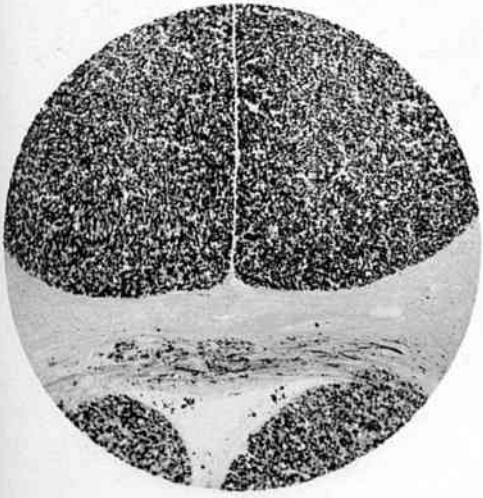
2



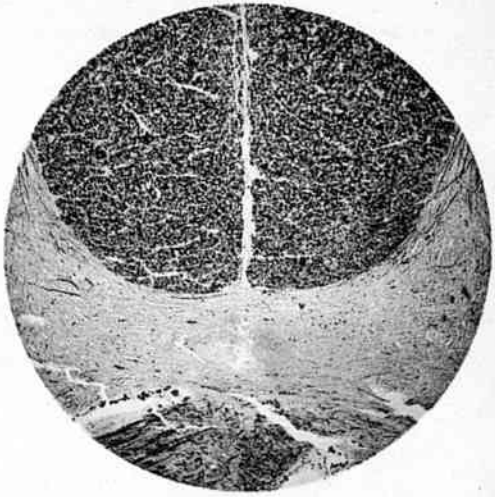
3



4

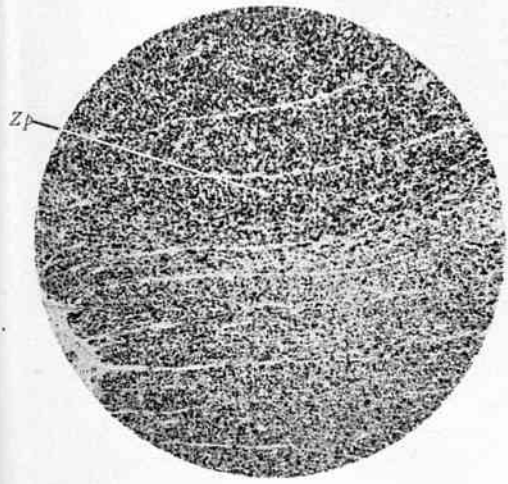


5

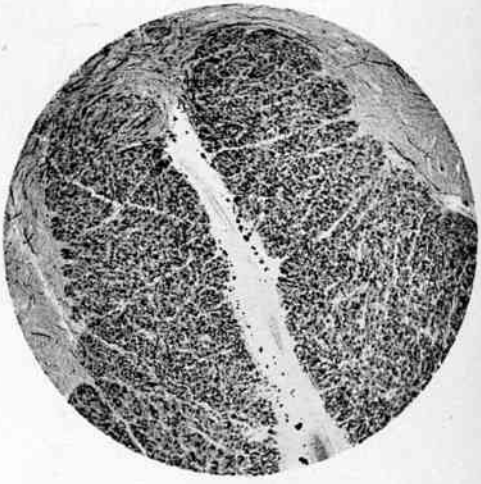


6

POLYNÉVRITE AMYOTROPHIQUE TUBERCULEUSE AIGUE A TYPE DESCENDANT.



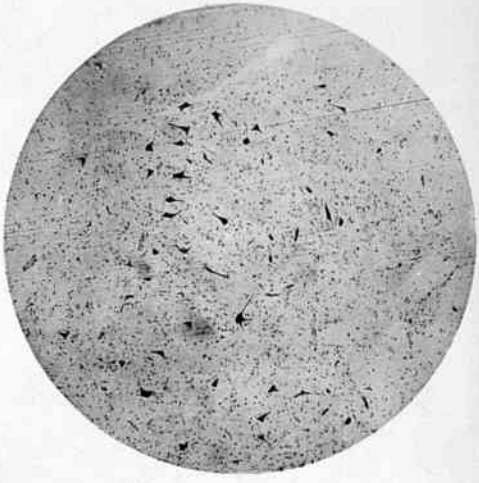
7



8



9



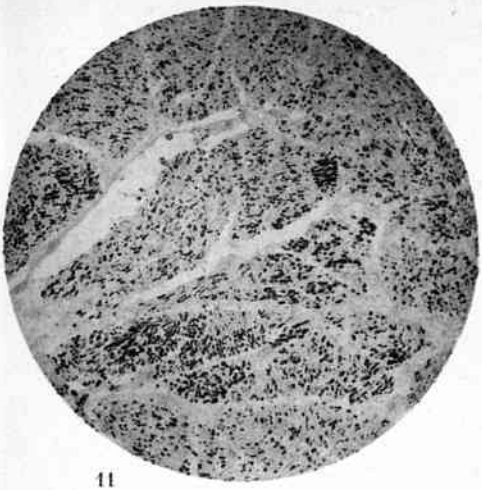
10

POLYNÉVRITE AMYOTROPHIQUE TUBERCULEUSE AIGUE A TYPE DESCENDANT.

(Catola).

Masson et Cie, Éditeurs

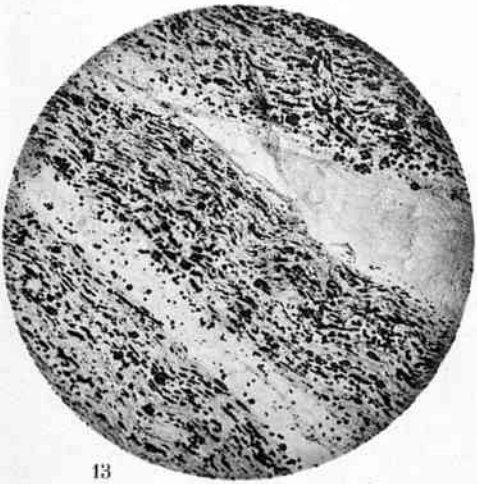
Phototypie Berthaud, Paris



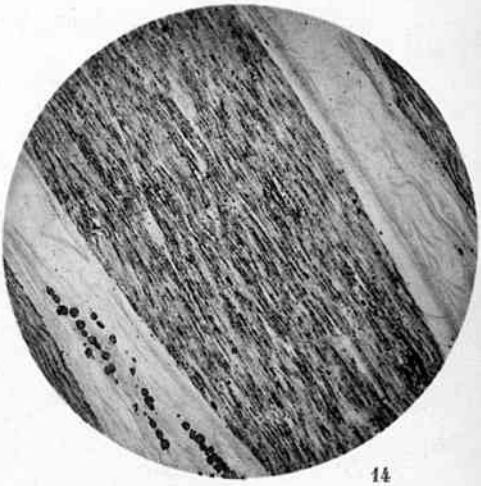
11



12



13



14



15



16

POLYNÉVRITE AMYOTROPHIQUE TUBERCULEUSE AIGUE A TYPE DESCENDANT.

4. Leudet. — *Etude des troubles nerveux périphériques survenant dans le cours des maladies chroniques.* Archives gén. de médecine, p. 150, 1864.
5. Peter. — *Tuberculisation en général.* Paris, 1866.
6. Simon (T.). — *Ueber den Zustand des Rückenmarks in der Dementia paralytica und die Verbreitung der Körnchenzellenmyelitis.* Archiv für Psychiatrie. Bd. I, 1868 und Bd. II, 1870.
7. Perroud. — *Des quelques phénomènes nerveux dans le cours de la phtisie pulmonaire.* Lyon méd., 1872.
8. Halm. — *Des complications qui peuvent survenir du côté du système nerveux dans la phtisie pulmonaire chronique.* Thèse de Paris, 1874.
9. Altemaire. — *Contribution à l'étude des troubles périphériques de sensibilité survenant dans le cours de la tuberculose chronique.* Thèse de Paris, 1875.
10. Fraenkel (E.). — *Ueber Veränderung quergestreifter Muskeln bei Phtisikern.* Virchow's Archiv, T. LXXIII, 1878.
11. Friot. — *De la sciatique chez les phtisiques.* Thèse de Paris, 1879.
12. Eisenlohr. — *Idiopatische Muskellähmung und Atrophie.* Centralbl. f. Nervenheilkunde, 1879.
13. Joffroy. — *De la névrite parenchymateuse spontanée, généralisée ou partielle.* Archives de physiologie, 1879.
14. Oppenheim. — *Beitrag zur Kenntnis der multiplen degenerativen Neuritis.* Berl. Gesellschaft f. Psych. u. Nervenkrankh., 1879.
15. Peter. — *Leçon de clinique médicale,* t. II, p. 389, 1879.
16. Eisenlohr. — *Ueber einige Lähmungsformen spinalen und peripheren Ursprungs.* Archiv. f. klin. Medizin, Bd. XXVI, 1880.
17. Marchand. — *Ueber eine eigenthümliche Erkrankung des Sympathicus der Nebennieren und der peripherischen Nerven (ohne Bronzehaut).* Virchow's Archiv, Bd LXXXI, S. 477, 1880.
18. Müller. — *Fall von multiplen Neuritis.* Archiv f. Psychiatrie, 1882.
19. Strümpell. — *Zur Kenntnis der multiplen degenerativen Neuritis.* Archiv f. Psychiatrie, 1883.
20. Vierordt (O.). — *Beitrag zur Studium der multiplen degen. Neuritis.* Ibid., S. 678, 1883.
21. Eisenlohr. — *Ueber progressive atrophische Lähmungen, ihre centrale oder periphere Natur.* Neurologisches Centralblatt, Nr. 8, S. 175, 1884.
22. Francotte. — *Contribution à l'étude de la névrite multiple.* Bull. de l'Acad. royale de Belgique, 1886 et Revue de méd., 1886.
23. Oppenheim. — *Beiträge zur Pathologie der multiplen Neuritis.* Zeitschrift f. klin. Medizin, Bd. XI, 1886.
24. Pitres et Vaillard. — *Des névrites périphériques chez les tuberculeux.* Revue de méd., p. 193, 1886.
25. Kahler. — *Ueber Wurzelneuritis bei tuberculöser Basilarmeningitis.* Prager mediz. Wochenschrift, n° 5, 1887.
26. Klippel. — *Altération des muscles chez les phtisiques.* Soc. anatomique, 1887.
27. Rosenheim. — *Zur Kenntnis der acuten infectiösen Neuritis.* Archiv f. Psychiatrie, 1887.
28. Suckling. — *Peripheral Neuritis in Phthisis.* Brit. med. Journal, 1887.
29. Cornelius. — *Beiträge zur Kasuistik der multiplen Neuritis.* Inaug. Dissert., Berlin, 1888.
30. Jappa. — *Sur les altérations des nerfs périphériques dans la tuberculose.* Dissertation inaugurale, St-Pétersbourg, 1888.
31. Pryce (T. D.). — *Peripheral Neuritis.* Brit. med. Journal, II, p. 1285, 1888.
32. Senator. — *Ueber acute und subacute multiple Neuritis.* Deutsche mediz. Wochenschrift, Nr. 23, 1888, und Zeitschrift f. klin. Medizin, XIV.
33. Klippel. — *Des amyotrophies dans les maladies chroniques.* Thèse de Paris, 1889.

34. Mader. — *Multiple peripherie Neuritis ; tuberculous pulm.* Tod Bir. d. k. k. etc. Stiftury in Wien, 1889.
35. Venn. — *Ueber einen Fall von multiplen degenerativer Neuritis bei Tuberculose.* Inaug. Dissert. Berlin, 1889.
36. Korsakow. — *Ueber eine besondere Form psychischer Störung kombinirt mit multipler Neuritis.* Archiv f. Psychiatrie, Bd. XXI, 1890.
37. Pal. — *Ueber multiple Neuritis.* Wien, 1891.
38. Summa. — *Ueber degen. Veränderungen im Rückenmark bei chronischer Lungenschwindelsucht.* Inaug. Dissert. Freiburg, 1891.
39. Fraenkel. — *Ein Fall von doppelseitiger Neuritis des Plexus brachialis bei Phthisis pulmonum.* Berl. klin. Woch., 1892.
40. Heyse. — *Ein Fall von doppelseitiger Neuritis des Plexus brachialis bei Phthisis pulmonum.* Berl. klin. Woch., n° 8, 1892.
41. Charcot. — *Sept cas de polynévrite.* Revue neurologique, n° 1, 1893.
42. Cramer. — *Ætiologie und patholog. Anatomie der peripheren Neuritis.* Zieglers Zentralblatt, Bd. IV, S. 913, 1893.
43. Fuchs. — *Klinische und anatomische Untersuchungen über einen Fall von multipler Neuritis, etc.* Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. VI, S. 73, 1893.
44. Giese und Pagenstecher. — *Beitrag zur Lehre der Polyneuritis.* Archiv f. Psychiatrie, 1893.
45. Weil. — *Troubles nerveux chez les tuberculeux.* Revue de méd., 1893.
46. Herz (H.). — *Fall von Neuritis multiplex bei Lungenphthisie.* Deutsche mediz. Wochenschrift, Vereinbeilage. S. 109, 1894.
47. Goldscheider und Moxter. — *Polyneuritis und Neuronerkrankung.* Fortschritte der Medizin, Bd. XIII, 1895.
48. Carrière. — *Des névrites périphériques dans la tuberculose pulmonaire.* Archives cliniques de Bordeaux, 1896.
49. Raymond. — *Clinique des maladies du système nerveux*, 2e série, p. 126-144, 1897.
50. Astié. — *De la névrite amyotrophique des tuberculeux.* Thèse de Paris, 1898.
51. Cestan. — *Un cas de polynévrite motrice chez un tuberculeux.* Bull. de la Société anat. de Paris, F. 13, 1898.
52. James (A.). — *Tuberculous Neuritis.* Scott med. and surg. Journal, vol. III, 1898.
53. Hammer. — *Ein experimenteller Beitrag zur Frage der peripherischen degen. Neuritis bei Tuberculose.* Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk., Bd. XII, 1898.
54. Menz (E. P.). — *Ein Fall von paraplegia brachialis polyneuritica.* Berl. klin. Wochenschrift, Nr. 24, 1898.
55. Pick (A.). — *Zur Lehre von der sog. Kommadegeneration in den Hintersträngen des Rückenmarks.* Beiträge zur Pathologie u. patholog. Anatomie des Zentralnervensystems, S. 234, 1898.
56. Thiemich (M.). — *Ueber Ruckenmarksdegeneration bei kranken Saugling.* Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie, Bd. III, 1898.
57. Benoit. — *Contribution à l'étude des amyotrophies des tuberculeux.* Thèse de Paris, 1899.
58. Carmène. — *Troubles nerveux périphériques chez les tuberculeux.* Nord méd., 1899.
59. Cornet. — *Die Tuberculose.* Specielle Pathol. u. Therapie Nothnagel's, Bd. XIV, III Theil. S. 332-368, 1899.
60. Nonne. — *Ruckenmarksuntersuchungen in Fällen von perniziöser Anämie, etc.* Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk., S. 191-246, 1899.
61. Petren (K.). — *Mitteilung über eine besondere Veränderung der Nervenfasern des Rückenmarkes.* Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk., Bd. XV, 1899.
62. Schmidt (R.). — *Zur klinischen Pathologie des peripheren Nervensystems bei Lungentuberkulose mit spezieller Rücksichtnahme auf Akroparästhesien.* Wiener klin. Wochenschrift., S. 721, 1899.
63. Anglade. — *Polynévrite tuberculeuse et Psychose.* Société de Neur. de Paris, 1900.

64. Colella. — *Polynévrite tuberculeuse.* Congrès de Paris, 1900, e Accademia medico-chirurg. di Palermo, 1900.
65. Decroly. — *Polynévrite tuberculeuse motrice.* Polyclinique, janvier 1900.
66. Dufour. — *D'une forme douloureuse de la polynévrite tuberculeuse ; du rôle important de la tuberculose en pathologie nerveuse.* Société de Neurologie de Paris, 1900.
67. Finizio. — *Contributo clinico ed istologico sulla polinevrite tubercolare.* Riforma medica, vol. 2°, 1900.
68. Aubry. — *Périnévrite en relation avec des lésions de tuberculose pulmonaire.* Société de Neurologie de Paris, 6 juin 1901.
69. Batten (E.). — *Some tuberculous affections of the nervous system.* The Practitioner, vol. 67, 1901.
70. Carrière. — *Les troubles nerveux périphériques de la tuberculose pulmonaire.* Gaz. des Hôpitaux, p. 1041, 1901.
71. De Buck. — *Un cas de polynévrite tuberculeuse.* Société belge de Neurologie, n° 4, p. 112, 1901.
72. Dopter et Lafforgue. — *Action de substances microbiennes sur les nerfs périphériques.* Archives de méd. expérim., 1901.
73. Ferraris. — *Sulla nevrite dei tubercolosi.* La riforma medica, dic. 1901.
74. Lesage. — *Contribution à l'étude des névrites sensitivo-motrices dans la tuberculose pulmonaire.* Revue neurologique, n° 2, 1901.
75. Sternberg. — *Befunde an peripheren Nerven bei Tuberculose und senilen Marasmus.* Wiener klin. Wochenschrift, Sitzungsb. 1901.
76. Ransohoff (H.). — *Zum Verhalten des Rückenmarks bei der Lungentuberkulose des Geisteskranken.* Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie, Bd. XI, H. 2, 1902.
77. Reynaud. — *Contribution à l'étude de la douleur phrénique au cours de la tuberculose pulmonaire.* Revue neurologique, 1902.
78. Colella (R.). — *Studio della polinevrite tubercolare.* Annali della clinica delle malattie mentali e nervose di Palermo, 1903.
79. Le Breton. — *Contribution à l'étude des névrites périphériques chez les tuberculeux.* Thèse de Paris, 1903.
80. Lugaro (E.). — Voir : *Handbuch des patholog. Anatomie des Nervensystems herausg von Flatau, Jacobson u. Minov.* S. 1141. Berlin, 1903.
81. Quillot. — *Rôle des nerfs dans la conduction des infections.* Thèse de Paris, 1903.
82. Sand (R.). — *Histoire clinique et examen histologique d'un cas de sclérose médullaire polysystématique (sclérose combinée) d'origine tuberculeuse.* Bruxelles, Hayez, 1903.
83. Bonnenfant (M.). — *Du rôle étiologique de la tuberculose dans l'asphyxie locale et la gangrène des extrémités.* Thèse de Paris, 1904.
84. Steinert. — *Miltheilungen über die Polyneuritis bei Tuberkulösen.* Münchener mediz. Woch., n° 13, 1904.
85. Steinert. — *Zur Kenntnis der Polyneuritis bei Tuberculose. Beiträge zur Klinik der Tuberkulose,* S. 347, 1904.
86. Tauber et Bernd. — *Ueber spinale Veränderungen bei Polyneuritis des Tuberkulösen.* Zeitschrift f. Heilkunde, Bd. 26, 1905.
87. Uteza. — *Contribution à l'étude de la polynévrite tuberculeuse.* Thèse de Toulouse, 1905.
88. Briffaut (M.). — *Contribution à l'étude des polynévrites tuberculeuses. Maladie de Landry,* 1906.
89. Gelli. — *Les troubles nerveux périph. au début de la tuberculose pulmonaire.* Thèse de Montpellier, 1906.
90. Laignel-Lavastine. — *Psycho-polynévrite chez une alcoolique tuberculeuse.* Bull. et mém. de la Société anat. de Paris, 1906.
91. Salomonson. — *Toxische Polyneuritis bei einem Phthisiker.* Neurologisches Centralblatt, Nr. 10, 1906.

LE MÉCANISME DE LA CONTRACTURE,

PAR

D. NOICA.

Considérations anatomiques et physiologiques sur la moelle.

Les réflexes tendineux et cutanés, autant que nous les connaissons aujourd'hui d'après les définitions classiques, sont des contractions *uni-musculaires*, produites par l'excitation du tendon du muscle correspondant, ou de la zone cutanée dans la région en général sus-jacente au muscle qui va se contracter. Nous n'avons qu'à citer comme exemples de réflexes tendineux, les réflexes le plus souvent recherchés : le réflexe du tendon rotulien, le réflexe du tendon d'Achille, le réflexe du triceps brachial, le réflexe du biceps brachial, etc. Seuls le réflexe des muscles fléchisseurs et celui des muscles extenseurs de l'avant-bras intéressent plusieurs muscles ; mais ici quand on frappe avec le marteau percuteur, on frappe toujours sur toute la masse des tendons en même temps. La règle s'applique aux réflexes cutanés, et nous pouvons citer les réflexes crémastériens, abdominaux (supérieur, moyen et inférieur), fessiers, anal, qui tous sont des réflexes uni-musculaires. Mais *Sternberg*, dans son travail bien connu, a attiré l'attention sur la contraction simultanée des muscles avoisinant celui dont le tendon a été percuté. Voilà ce qu'il dit à ce sujet (1) :

« Par les expériences sur les animaux, où l'on a dénudé les muscles sur de grandes surfaces, on a pu observer directement que les réflexes sont d'une façon constante multi-musculaires (c'est-à-dire qu'une seule excitation provoque la contraction de plusieurs muscles, et très fréquemment bilatéraux (*Doppelseitige*). Dans les réflexes tendineux au sens le plus étroit, les muscles dont le tendon a été touché directement se contractent le plus fortement, les voisins un peu moins et les plus éloignés beaucoup plus faiblement. »

. . . . . .

« Chez l'homme sain, les réflexes tendineux sont, en général, moins accentués ; la contraction des muscles est plus faible et se borne à un épaississement du ventre du muscle sans qu'il y ait un saut sensible du

(1) Reproduit d'après Ganault. Thèse de 1898, p. 62.

tendon et sans qu'il en résulte de mouvement du membre. On trouve néanmoins par une observation rigoureuse sur des gens maigres que les réflexes tendineux sont multi-musculaires en règle générale, de telle façon que les antagonistes se contractent presque toujours avec les muscles dont le tendon est percuté. »

Dans nos recherches sur les réflexes osseux, nous avons été frappé non seulement par le fait de la contraction d'un muscle situé loin du point osseux que nous frappions, mais aussi par le fait que très souvent cette contraction n'était pas unique. Par exemple, au membre supérieur, le réflexe osseux qu'on provoque par la percussion de l'apophyse styloïde du radius est représenté presque toujours par la contraction simultanée de deux muscles, le long supinateur et le biceps. Le réflexe osseux de l'épicondyle, le coude étant porté en arrière se traduit par une contraction des fibres antérieures du deltoïde, mais il n'est pas extrêmement rare de voir en même temps une contraction simultanée des fibres du grand pectoral. La percussion de l'épitrochlée, le coude étant fléchi et porté en avant, produit presque toujours la contraction du muscle triceps et des fibres postérieurs du muscle deltoïde, etc. Au membre inférieur, la percussion de la malléole interne (en arrière) produit la contraction des muscles demi-tendineux et demi-membraneux. En percutant la crête iliaque on provoque une excitation dans les mêmes muscles et simultanément dans le muscle biceps crural, etc... (1).

Nous nous sommes demandé quelle peut être l'explication de ce phénomène et nous croyons l'avoir trouvée dans la physiologie et l'anatomie de la moelle. Quoique pour la production d'un réflexe osseux il y ait participation de plusieurs muscles, le résultat de leur collaboration est une seule fonction ; d'où la conclusion que *le réflexe osseux égale une fonction*.

Le réflexe osseux de l'apophyse styloïde du radius représente le mouvement de flexion du coude. Le réflexe osseux de l'épicondyle, quand le coude a été préalablement porté un peu en arrière représente la fonction de la moelle, ou des muscles excités, qui se traduit par l'action de porter le bras en avant. Le réflexe osseux de l'épitrochlée représente le mouvement qui étend le coude et porte en arrière le membre supérieur, etc...

Le réflexe osseux en général, comme tous les autres réflexes connus, tendineux et cutanés, ont un arc représenté : 1° par une fibre centripète qui conduit l'excitation produite par la percussion d'un point osseux ; 2° par un centre réflexe qui représente l'origine nucléaire intramédullaire de tous les muscles excités par cette fibre sensitive ; et 3° par une fibre

(1) Noica et Strominger, *Réflexes osseux*. Revue neurologique, p. 969, 1906 ; Noica, *Contributions nouvelles à l'étude des réflexes osseux*. Revue neurologique, n° 5, 15 mars 1907.

motrice qui prend son origine dans les noyaux intramédullaires de tous les muscles précédents et se distribue à la périphérie dans chacun d'eux. En partant de ces considérations et en nous basant sur les schémas de sensibilité de Kocher, Seiffer, Thorburn et sur les études modernes des localisations des fonctions motrices de la moelle épinière, Bruce, van Gehuchten, Nelis, Sano, Marinesco, Parhon et Goldstein, Krause et Philippson, etc., nous avons cherché à indiquer à quel arc correspond tel ou tel réflexe osseux. Certainement nos dénominations sont schématiques, parce que nous savions *à priori* qu'un point quelconque de la peau reçoit l'intervention au moins de deux racines sensitives (Sherringthon) et que les noyaux médullaires correspondent d'habitude à plus d'un segment médullaire, mais elles sont suffisantes pour pouvoir se diriger en clinique.

Le phénomène de multi-muscularité que nous avons constaté par la recherche des réflexes osseux, nous l'avons étudié plus loin encore, spécialement chez les personnes normales avec une réflectivité exagérée, et mieux encore par conséquent chez les malades atteints d'affections nerveuses spasmodiques.

Si l'on percute l'apophyse styloïde du radius, on voit une contraction dans les muscles long supinateur et biceps brachial, mais si la percussion est plus forte ou si la réflectivité de la personne qu'on examine est exagérée, on peut provoquer aussi, en même temps, la contraction des fibres antérieures du deltoïde et même du grand pectoral. Il en résultera donc que l'avant-bras se fléchira sur le bras, et que tous les deux seront portés en avant et en dedans.

Si l'on percute l'épicondyle, le coude étant porté en arrière, on voit une contraction des fibres antérieures du deltoïde et du muscle grand pectoral, mais si le réflexe est exagéré, on peut provoquer en plus une contraction des muscles biceps et long supinateur, autrement dit on arrive au même résultat que précédemment.

En percutant l'apophyse styloïde du cubitus, on produit une contraction de tous les muscles épitrochléens (fermeture du poing) et, si le réflexe est exagéré, on peut observer en même temps une contraction du triceps brachial et des fibres postérieures du deltoïde.

La percussion de l'épitrochlée, le coude étant porté en avant et un peu fléchi, produit une contraction du triceps et des fibres postérieures du deltoïde, s'étendant au grand rond et au grand dorsal ; et, si l'excitation a été très forte, il n'est pas rare de remarquer aussi une contraction des muscles épitrochléens. Le résultat de ces multiples contractions sera la fermeture du poing, l'extension et l'abduction en arrière du coude.

Nous pouvons citer aussi quelques exemples de propagation au membre inférieur.

La percussion de la tubérosité interne du tibia (réflexe osseux de la 3e racine lombaire), peut provoquer une contraction non seulement dans les muscles adducteurs, mais aussi par propagation dans le quadriceps crural et le couturier.

La percussion de la tubérosité antérieure du tibia qui produit d'habitude une contraction des muscles demi-tendineux et demi-membraneux, peut faire contracter en même temps le muscle triceps sural.

Le réflexe osseux de la malléole externe est caractérisé par une contraction du triceps sural et quelquefois en même temps du biceps crural.

La percussion de la crête illiaque peut provoquer, non seulement la contraction des muscles biceps, demi-tendineux et demi-membraneux, mais aussi des moyens et petit fessier et du tenseur du fascia lata.

Dans une note présentée à la Société de neurologie (1), nous avons cherché à donner une explication anatomique de la propagation du réflexe osseux des adducteurs, aux muscles quadriceps crural et couturier et vice-versa.

En consultant l'atlas de Bruce nous avons vu que dans les 3e et 4e segments lombaires se trouvent les noyaux d'origine de ces muscles, représentés : en haut dans le 3e segment lombaire par un noyau commun ; en bas, dans le 4e segment lombaire, par deux noyaux séparés, l'un pour les muscles adducteurs et l'autre pour le muscle quadriceps ; le noyau isolé du muscle couturier n'est pas indiqué.

Il est probable que les mêmes causes anatomiques, c'est-à-dire le voisinage des noyaux d'origine, doivent exister pour expliquer la propagation de l'excitation dans les autres cas.

Ce phénomène de propagation de la contractilité nous a paru subir une certaine règle, et non pas seulement une simple propagation d'un muscle à un autre de son voisinage, comme pense Sternberg.

Quand nous percutons l'apophyse styloïde du radius, le muscle long supinateur se contracte, et avec lui le biceps, c'est-à-dire un muscle d'un autre segment, mais pas les autres muscles voisins de l'avant-bras, à moins qu'il n'y ait réflectivité très exagérée et excitation très forte, mais alors il y a diffusion de l'excitation à tous les muscles.

La propagation se fait en haut ou en bas, comme Pfluger l'a dit le premier, et si aujourd'hui on tient compte de nos connaissances anatomiques des centres médullaires, on peut ajouter : d'un segment médullaire à un autre. Pour nous, il nous a paru que la propagation se fait avec plus de facilité en haut qu'en bas. De plus si les muscles correspondant à un segment médullaire se sont contractés, leur contraction peut être accompagnée de celle d'autres muscles appartenant au segment immédiatement sus ou sous-jacent, et la propagation ne peut pas sauter par dessus un autre

(1) *Le réflexe rotulien, le réflexe contra-latéral des adducteurs et le réflexe osseux de la tubérosité interne du tibia.* Revue neurologique, 1907, p. 1316.

segment, sans exciter les muscles correspondant au segment intermédiaire.

Il se peut qu'en excitant l'apophyse styloïde du cubitus, au lieu de provoquer la contraction des muscles épitrochléens, on provoque la contraction du muscle triceps, c'est-à-dire un muscle dont le noyau est peut-être situé immédiatement au-dessus de celui des muscles épitrochléens, ce qui ne change pas la conclusion précédente.

Etude du phénomène de la contracture spasmodique.

Si on regarde la position des membres qui s'observe chez un hémiplégique contracturé, dans les cas les plus communs, nous voyons qu'au membre supérieur, le bras est un peu rapproché du tronc, le coude fléchi, l'avant en légère pronation, le poignet fléchi et les doigts fermés dans la paume de la main.

Toutes ces attitudes on peut les provoquer cher un homme normal par l'excitation de deux réflexes osseux, quand ils existent, et ils existent toujours chez les gens atteints d'une lésion spasmodique. L'un se produit percutant l'apophyse styloïde du radius, on provoque alors une flexion du coude avec une légère pronation de l'avant-bras et par propagation un mouvement d'adduction du bras en avant et en dedans ; le premier mouvement est produit par la contraction des muscles long supinateur et biceps brachial, le second mouvement est produit par la contraction des fibres antérieures du muscle deltoïde et même quelquefois du grandpectoral. L'autre réflexe se produit en percutant l'apophyse styloïde du cubitus, on a alors une fermeture du poing, par la contraction des muscles épitrochléens, muscles fléchisseurs du poignet et des doigts. Le premier c'est le réflexe osseux des 5e et 6e racines cervicales, le second est le réflexe de la 8e racine cervicale.

Passons maintenant au membre inférieur. Ici, le type classique de la contracture est en extension : le membre entier en adduction, rapproché de la ligne médiane, la cuisse étendue sur le bassin, le genou étendu, le pied en équin varus, avec les orteils fléchis en bas. Cette déformation ou mieux cette attitude, on peut la décomposer en trois : une d'extension de la cuisse sur le bassin, produite par la contraction du grand fessier ; une autre d'extension du genou et d'adduction de tout le membre, provoquée par la contracture du quadriceps crural et des muscles adducteurs ; et une autre attitude d'abaissement et de rotation en dedans du pied produite par la contraction du triceps sural.

La première attitude, nous ne pouvons pas la produire par un réflexe osseux, parce que nous ne connaissons pas le point osseux qu'il faut percuter, mais du moment que le centre médullaire du grand fessier se trouve dans le deuxième segment sacré, il s'en suit que le deuxième arc réflexe

sacré doit correspondre au réflexe osseux qui provoque la contracture du grand fessier. L'extension du genou et l'adduction, nous les produisons par le réflexe osseux de la tubérosité interne du tibia (3e et 4e segments lombaires). L'extension du pied, on peut la provoquer par la percussion de la malléole externe, c'est-à-dire le réflexe osseux du 1er segment sacré.

Peut-on reproduire ces attitudes du bras et de la jambe en contracture, par percussion périphérique, c'est-à-dire en excitant des points périphériques du corps? Certainement, comme nous venons de le dire, mais à condition que nous fassions ces excitations en même temps sur plusieurs points de l'organisme. Il est impossible d'exciter la malléole externe avec le marteau, qui provoque habituellement la contraction du triceps sural (extension du pied) et par propagation de produire la contraction du triceps crural (extension du genou) et la contraction du grand fessier (extension de la cuisse),car ces centres réflexes ne se succèdent pas,il y a d'autres centres entre eux qui resteront non excités, ce qui sera contraire à nos observations cliniques sur la propagation des réflexes. Même difficulté aux membres supérieurs.

Mais si par une seule excitation périphérique suivie même de propagation nous ne pouvons pas reproduire ces attitudes, il faut alors chercher une autre explication à ce phénomène. Et comme l'attitude du membre supérieur indique plutôt un mouvement coordonné pour un but déterminé, celui de prendre un objet avec la main et le porter à la bouche,et l'attitude du membre inférieur indique le mouvement de s'appuyer sur la pointe du pied pour marcher, nous avons pensé tout de suite qu'une pareille excitation, unique, qui, arrivant à la moelle, peut reproduire l'attitude du membre supérieur ou du membre inférieur en contraction, ne peut provenir que des centres supérieurs à ceux de la moelle.

Notre conviction s'est faite surtout en remarquant certains mouvements associés, involontaires, qui se produisaient dans le côté malade, soit dans le membre supérieur, soit dans le membre inférieur, quand nous examinions plus minutieusement nos malades. Ces mouvements involontaires, syncinésiques du côté malade, exagéraient ou reproduisaient les attitudes des membres en contracture. Mais avant de passer à un autre chapitre, nous devons dire que nos observations anatomiques et physiologiques concordent avec les études de Wernicke et de Mann sur les atrophies musculaires chez les hémiplégiques. Mann en examinant les muscles du membre supérieur et du membre inférieur chez des hémiplégiques en contracture, est arrivé à ces constatations. Il trouve que, au membre inférieur (1), « ce sont surtout les muscles dont la fonction est de *raccourcir* le membre inférieur qui sont paralysés (fléchisseur dorsal du pied, flé-

(1) D'après Marie, *Traité de médecine* Brouardel-Gilbert, vol. VIII, p. 458.

chisseurs de la jambe, fléchisseurs de la cuisse), tandis que les muscles dont la fonction est d'allonger le membre inférieur (extenseurs de la cuisse, extenseurs de la jambe, fléchisseurs plantaires du pied), ou bien ne sont pas paralysés du tout, ou bien reprennent assez rapidement leurs fonctions ». Mann constate que, au membre supérieur, « *c'est le court abduc-* « *teur du pouce* et le groupe qui détermine *l'apposition du pouce* qui sont le « plus souvent paralysés. Après celle-ci, la paralysie la plus fréquente est « celle de la *supination* et du mouvement de *rotation en dehors* de la totalité « du bras qui s'allie le plus souvent au mouvement de supination et est « produit par le sous-épineux et le petit rond et au besoin par la portion « inférieure du trapèze et du rhomboïde. Pour en revenir à ce qui a trait à « la main, et en outre de ce que nous avons vu pour le pouce, c'est le mé- « canisme *de l'extension* des doigts (extenseurs des doigts, fléchisseurs du « poignet) qui est atteint, cela contraste beaucoup avec la conservation beau- « coup plus grande du mécanisme de la flexion des doigts ; aussi voit-on « des hémiplégiques, capables de serrer assez fortement un objet dans leur « main paralysée, ne pouvoir saisir l'objet avec celle-ci, mais être obligés « de l'introduire avec la main saine dans la main paralysée. Au *coude* les « mouvements de flexion sont altérés ; dans les hémiplégies très pronon- « cées, les mouvements d'extension le sont aussi. L'*élévation du bras* est « presque toujours plus ou moins atteinte (muscle deltoïde, grand dentelé « et un peu la portion supérieure du trapèze). »

Pierre Marie (1), dans une thèse faite dans son service à Bicêtre, sur 21 hémiplégiques, a confirmé en grande partie ces constatations.

Mann a tiré de ses études cette conclusion :

« D'une façon générale, dans l'hémiplégie organique, la paralysie porte non seulement sur tel ou tel muscle en particulier ou sur un groupe de muscles innervés par le même nerf, mais sur des mécanismes musculaires ayant pour sujet la production de tel ou tel mouvement. »

Il s'en suit pour Mann, que tous les autres groupes musculaires qui ne sont pas paralysés sont à l'état de contracture.

A cette conclusion de Mann, nous ajoutons la suivante, que nous faisons dans les mêmes termes que la précédente :

Dans l'hémiplégie organique, la contracture ne porte pas sur un tel ou tel muscle en particulier, mais sur des groupes musculaires correspondant à des mécanismes musculaires, ayant pour sujet la production de tel ou tel mouvement coordonné (2).

(1) Clavey, Thèse de Paris, 1897.

(2) Quant à considérer les muscles qui ne sont pas contractés, comme étant non seulement paralysés, mais à l'état d'hypotonie, de relâchement (Mann), nous réservons notre opinion là-dessus. Noica, Soc. de Biologie, 1907. *Recherches expérimentales sur l'intervention des nerfs et des muscles antagonistes dans la production des mouvements du pied.*

Mouvements associés.

Nous n'avons pas l'intention ici d'exposer toutes nos recherches sur les mouvements associés, car nos conclusions concordent dans l'ensemble avec celles de Pitres et Camus, et que nous allons les reproduire bientôt. Mais nous tenons à dire que, en étudiant ces mouvements, nous avons été frappé dès le début par leur ressemblance et la reproduction presque complète des attitudes des membres absolument analogue à celles qu'on voit dans les états de contracture. L'importance de ces mouvements pour l'étude du mécanisme de la contracture n'a été comprise, ni par Pitres, ni par Camus, quoique avant eux Hitzig eût émis une théorie sur le phénomène de la contracture, prenant comme base la présence de mouvements associés.

Pitres et Camus, étudiant les mouvements associés chez les hémiplégiques, arrivent à ces conclusions :

Quand on prie le malade de serrer le dynamomètre de la main gauche saine, on constate du côté paralysé les mouvements associés suivants (1) :

« Dans ces mouvements associés, le membre inférieur reste dans l'extension complète, les orteils se fléchissent plus fortement, tandis que tout le membre est élevé en masse par flexion de la cuisse sur le bassin. Au membre supérieur il se produit tout d'abord un léger mouvement de pronation de l'avant-bras ; ce segment se fléchit alors sur le bras à peu près à angle droit, tandis que le bras s'écarte du tronc pour se porter à la fois en avant et dans l'abduction, de sorte que le coude peut atteindre à la hauteur de l'épaule, la main étant au niveau de la bouche (2). Ces mouvements associés se produisent encore quand le mouvement volontaire se passe dans un segment quelconque du côté sain : avant-bras, bras, jambe ou cuisse non paralysés, que ce mouvement soit énergique d'emblée ou que sa force croisse progressivement ».. . . . . .

. . . . . .

Camus a même établi une loi, d'après laquelle se fait l'extension de ces mouvements associés :

« Quand on lit les observations qui précèdent, on voit en effet qu'à la suite des mouvements volontaires d'un membre sain, l'association se produit successivement : 1° dans le membre symétrique ; 2° dans l'autre membre paralysé et quelquefois simultanément dans le membre symétrique à ce dernier ; 3° l'effort se généralise et tous les muscles des membres et de la face se contractent. »

Ces attitudes des membres en contracture du côté lésé se reproduisent

(1) Camus, Thèse, p. 33.

(2) Nous avons observé aussi la flexion des doigts dans la paume de la main, faisant le poing, et un peu de flexion du poignet.

plus facilement et avec beaucoup plus de netteté, quand on oppose de la résistance aux mouvements volontaires que le malade doit faire avec les membres du côté sain. Ce que nous faisons d'habitude pour provoquer ces attitudes, c'est de recommander au malade de fléchir le coude du côté sain, en y mettant toutes ses forces pendant que nous lui retenons l'avant-bras pour l'en empêcher.

Les mouvements volontaires du membre inférieur sain, provoquent aussi des mouvements associés et qui se répandent d'après la loi précédente. Mais pour les faire provoquer, il faut bien choisir ses malades, éviter surtout ceux qui sont trop faibles, ou trop contracturés. Dernièrement en étudiant ces mouvements chez une malade, atteinte d'une hémiparésie infantile droite, choréo-athétosique, j'ai pu voir ce qui suit : La malade étant couchée dans son lit, et si je m'opposais à laisser étendre son genou sain, préalablement un peu fléchi, il se produisait du côté malade les mouvements associés décrits plus haut. Mêmes phénomènes se produisaient, si on lui demandait d'appuyer avec son talon dans la paume de notre main, ou si elle appuyait avec la plante du pied, pendant que nous lui résistons. Les attitudes des membres du côté malade reproduisaient les attitudes classiques du membre supérieur en flexion et du membre inférieur en extension, le pied en équin-varus, avec le gros orteil en extension forcée (signe de Babinski).

Il est important de remarquer que tous ces trois mouvements volontaires du membre inférieur qui provoquent les attitudes des membres en contracture : étendre le genou, appuyer avec la plante du pied et appuyer avec le talon, sont les mouvements subconscients que l'homme exécute pour marcher, et qui correspondent aux muscles extenseurs, les muscles les plus puissants des membres inférieurs. De même pour le membre supérieur, la fermeture du poing, ou la flexion du coude, sont les mouvements de préhension, les mouvements les plus habituels de l'homme. Ces mouvements sont produits par les muscles les plus forts du membre supérieur, les fléchisseurs.

Il est bien entendu que si le malade n'est pas très paralysé, que la contracture n'est pas très forte, les mouvements volontaires qu'il fait alors avec un membre sain, provoquent des mouvements associés dans le membre malade du même côté ; surtout si on oppose de la résistance à ses mouvements volontaires.

Le mécanisme de la contracture chez les spasmodiques.

Nous avons vu nettement ces mouvements associés pour la première fois, chez deux malades de l'hôpital Zerlendi, de Bukarest. L'un était un cabaretier, âgé de 45 ans, qui souffrait depuis quelques mois d'accès d'épilepsie jaksonnienne dans la moitié gauche du corps, avec une très légère

hémiparésie du même côté. Ces troubles tenaient probablement à une plaque de méningo-encéphalite syphilitique développée sur la corticalité de l'hémisphère droit. Ce malade présentait les mouvements associés décrits par Pitres et Camus, mais il ne présentait aucune trace appréciable de contracture. Un fait, qui a éveillé notre attention, c'est que cet homme, quoique inculte, puisqu'il ne savait ni lire ni écrire, faisait sans cesse, depuis qu'il était malade, des mouvements de gymnastique dans la salle, avec ses membres des deux côtés même et se promenait parce que, disait-il, « il ne voulait pas rester paralysé ». En somme il nous rappelait les singes de Schiff, qu'on était obligé de faire sortir de leurs cages tous les jours, pour ne pas les laisser faire de contracture.

Dans la même salle, il y avait un autre malade, un ancien coiffeur, âgé de 65 ans, atteint depuis 14 ans d'hémiplégie droite, et présentant aussi des accès d'épilepsie jacksonnienne, mais beaucoup plus rares. Aujourd'hui il n'existe plus de paralysie au membre supérieur ; par contre le membre inférieur est très contracturé ; en extension les mouvements actifs et passifs sont très limités, la marche est très difficile, le malade fauche.

Le fait intéressant est celui-ci : ce malade présentait les mouvements associés de Pitres et Camus au membre supérieur et au membre inférieur ; il ne présentait de la contracture qu'au membre inférieur, là où il y avait en même temps des troubles graves de la motilité volontaire, tandis qu'au membre supérieur il présentait des mouvements associés ; mais pas de contracture; ce qui coïncidait avec ce fait qu'il n'y avait pas dans ce membre de troubles de la motilité volontaire, — sauf une certaine faiblesse, par comparaison avec le côté sain. — Par conséquent, pour qu'il se produise de la contracture, il ne suffit pas d'avoir des mouvements associés de Pitres et Camus, — leur présence est indispensable, — mais il faut encore qu'il existe des troubles graves de la motilité volontaire du côté malade.

Il nous paraît inutile de charger notre travail en publiant complètement ces deux observations, parce qu'elles n'ont rien d'intéressant en dehors de ce que nous venons de dire, au point de vue qui nous occupe.

Les phénomènes de mouvements associés et de troubles de motilité volontaire, nous les avons recherchés sur tous les malades présentant ou non de la contracture, et leur présence simultanée n'a jamais fait défaut, dans les cas avec contracture.

En résumé, pour nous, toute contracture spamosdique est la conséquence de deux phénomènes, qui doivent exister toujours ensemble : les mouvements associés et les troubles graves de la motilité volontaire du côté malade.

D'ailleurs nous nous réservons, dans un avenir prochain, de revenir sur l'étude des mouvements associés et sur le mécanisme de la contracture, en les interprétant d'après nos connaissances actuelles en anatomie pathologique et en physiologie.

DESSINS ET MANIFESTATIONS D'ART CHEZ DEUX ALIÉNÉS CIRCULAIRES

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES DISPOSITIONS ARTISTIQUES ET PLUS SPÉCIALEMENT DE LEUR INTERMITTENCE DANS LA DÉSÉQUILIBRATION PSYCHIQUE ET LA FOLIE

PAR

le Docteur B. PAILHAS
d'Albi.

Dans les deux cas ici relatés, il s'agit de sujets cultivés et pouvant, non seulement donner à certaines de leurs œuvres un certain relief artistique, mais encore les accompagner d'une interprétation très véridique et très capable de favoriser l'étude de la mentalité qui les avait conçues.

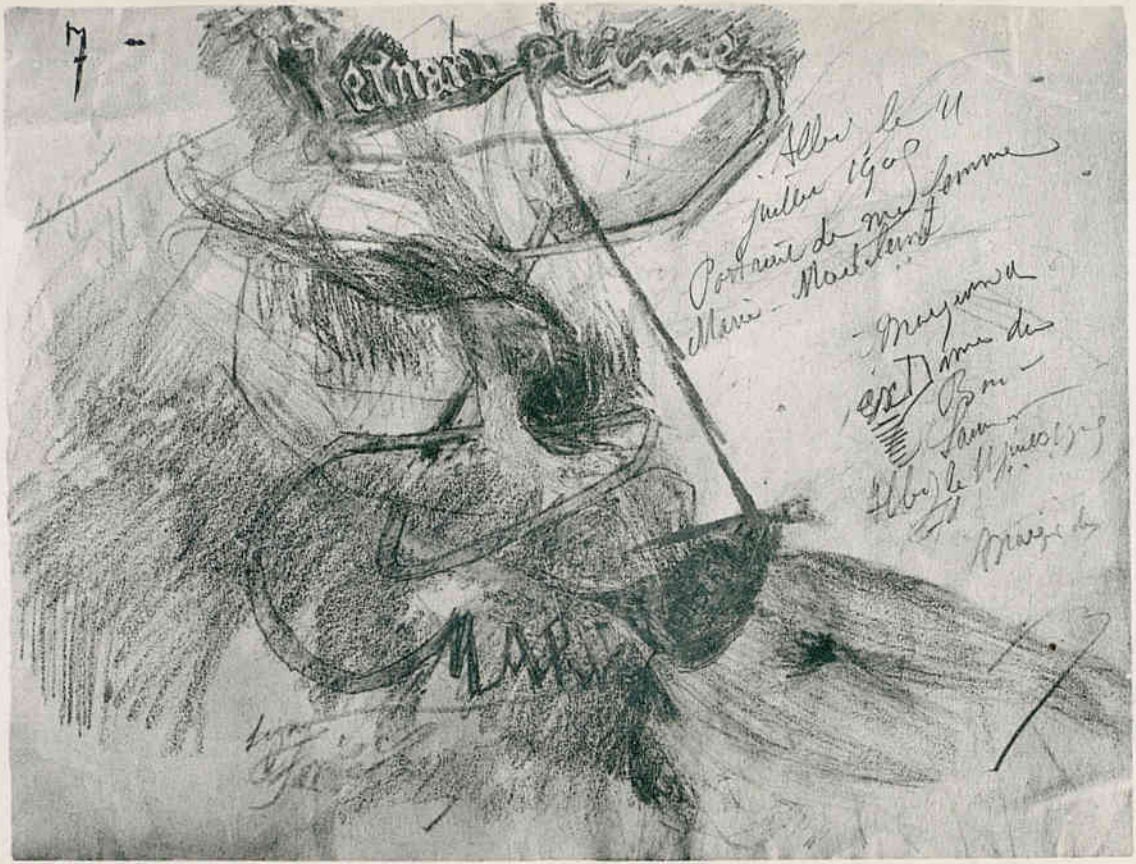
*
* *

Le premier de ces malades, X..., âgé de 55 ans, ancien pensionnaire de l'asile, pourrait rentrer, de prime abord, dans la catégorie des intermittents à forme maniaque ; mais un examen tant soit peu attentif permet de constater que les intervalles, bien que très lucides et à tous égards pleinement corrects, laissent place à une certaine morosité et à un ensemble de dispositions très dissemblables de celles qui caractérisent les accès vésaniques. La durée de ces dernières est irrégulière, et, d'une façon générale, varie entre deux et cinq mois ; il en est à peu près de même des intervalles au cours desquels le malade a pu être assez souvent libéré.

C'est dès les premières heures de la crise que X... est pris d'une véritable fureur de crayonner, de couvrir tout ce qui est accessible à sa main de croquis aussi polychromes que ses moyens (1) le lui permettent, de se barbouiller lui-même, de se grimer de mille façons pour répondre au besoin impérieux de traduire ses illusions, des conceptions aussi variées et mobiles qu'étranges, d'adapter toute sa personne aux nouvelles situations que son esprit ne cesse point de créer.

Si certaines mêmes idées se maintiennent au cours des crises et réapparaissent dans chacune d'elles, s'il est manifeste que tout un ensemble de disposi-

(1) Au moment de ses crises, le malade, trop porté à gaspiller quoi que ce soit, n'a eu pour tout arsenal de dessinateur que de simples crayons et de mauvais pastels de bazar.



DESSINS D'ALIÉNÉS CIRCULAIRES

(Pailhas).

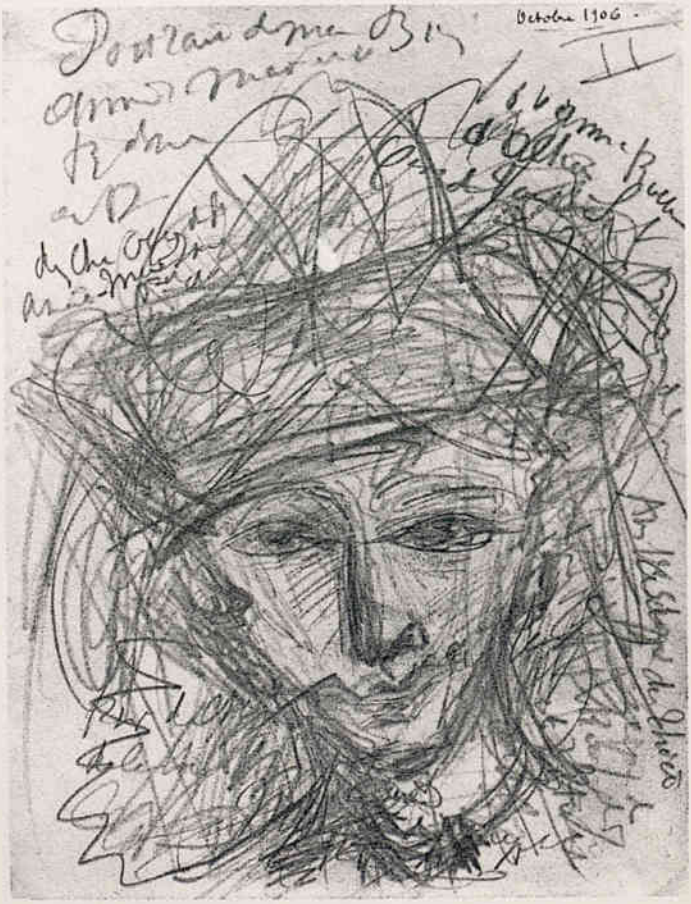
(Observation I)

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



A



B

DESSINS D'ALIÉNÉS CIRCULAIRES.

(Pailhas).

(Observation I)

A. Dans une période de calme relatif.

tions se montrent comme inéluctablement liées à l'évolution des phases maniaques, on peut dire que le malade a, pour les traduire, une gamme infinie d'expressions mimiques ou graphiques.

Il est intéressant de signaler que si le malade conserve de sa formation scolaire des aptitudes à dessiner, il n'en fait cas et usage qu'au moment des accès délirants, réservant pour les périodes de calme toutes ses prédilections pour la musique (jeu du piano où il est plus que médiocre).

L'observation des croquis de X... montre assez bien la manifestation progressive et paroxystique de son exaltation durant les accès (Pl. XXVIII).

Le plus souvent on y distingue nettement la trame des processus délirants qui interviennent : illusions, réminiscences historiques, religieuses ou autres, interprétations des événements du jour ou des conditions d'ambiance, etc., le tout aboutissant, soit à la reminiscence de vieux clichés psychiques, soit à un perpétuel enfantement de situations étranges dont l'épopée héroï-comique de Cervantès donne une pâle image et où le plus souvent lui-même et son entourage entrent concurremment en scène.

Au point de vue des explications de cette imagerie singulièrement touffue, symbolique, énigmatique, délirante, nous devons à la supériorité intellectuelle de X. et à sa grande condescendance de nous avoir tiré d'embarras en consentant à nous fournir lui-même un commentaire consciencieusement véridique et basé sur des réminiscences très précises. Ce commentaire est contenu en trois cahiers rédigés *currente calamo*, quoique en un style correct, d'où se dégagent, avec de très réelles aptitudes littéraires, la délicatesse du sentiment et une fine psychologie. Nous n'en citerons que quelques extraits pour montrer la parfaite adaptation des interprétations aux dessins qu'elles concernent et tout l'intérêt qui s'attache à l'étude de telles manifestations graphiques et de la mentalité qui les produit.

Ainsi, aux pages 4, 5 et 6 de son premier cahier d'explications, X... montre comment il a abouti à la composition d'un croquis où des démens de son entourage se représentaient à son imagination comme une bande de gitanes : « Cette page (de mon album), écrit-il, ne contient qu'une assez courte note au crayon qui paraît assez insignifiante au premier abord, mais qui peut donner à rêver aux psychologues. Encore l'association des idées ! ce qui nous paraît prouver apertement que, même dans les assez rares moments de sa vie où l'imagination de M. X... (lui-même) a paru dévier, il n'a jamais perdu l'excellente habitude d'induire et de déduire, de raisonner, en un mot, habitude qu'il ne faut cependant pas exagérer, nous le reconnaissons, car alors l'homme finit par avoir trop d'idées dans le cerveau, d'où manque d'équilibre. » Et le malade, acceptant comme désignation d'emprunt celle de M. X..., continue ses explications : « M. X... dit-il, est un jour abordé dans une des cours de l'asile par un habitant de la ville de R. Celui-ci lui parle d'autres personnes du même pays ; parmi elles se trouve une femme qui a été placée en service dans une famille de R... mais originaire de P... et très connue de M. X...Celui-ci se rappelle alors que l'un des membres de sa famille, depuis plusieurs années décédé, lui a souvent parlé d'une personne assez énigmatique et ténébreuse, le roi des

gitanes de P... M. X... alors se figure immédiatement qu'il pourrait, lui, X..., avoir succédé au personnage en question ou même avoir bénéficié d'une abdication en sa faveur, en un mot être devenu il rey, le duncaïré en chef. Dès lors, M. X.. ajoute bravement cette qualité aux autres dont il n'a jamais manqué, dans sa crise, d'orner sa signature... De plus en plus enfoncé dans la Bohême, mais commençant à se rappeler avec un sentiment de vif regret et surtout de revenez-y les représentations de Carmen et aussi les bons fauteuils du théâtre de Toulouse, M. X... ne voit plus autour de lui que duncaïrès, remendados, manolas, castagnettes et contrebandiers, et cherche à se persuader que tous les infortunés qui peuplent la cour dite des travailleurs sont des véritables gitanes soumis à ses lois et prêts, au moindre signal, à se dévouer pour lui corps et âme. Il ne craint pas de les qualifier d'amis et de frères, poussant cette douce familiarité et la systématique infatuation de la vieille galanterie espagnole jusqu'à les appeler : seigneur mendiant, seigneur parricide, seigneur assassin, seigneur faussaire, etc. De là la conception et le commencement d'un groupe, du reste assez fidèlement rendu d'après nature, où l'on remarque la face arrondie d'el señor abogado L... (l'un des déments de son quartier, ancien avocat) en train, au moment de la pose, de se rouler voluptueusement sur le trottoir, l'œil patibulaire de D... (autre malade) et aussi le profil fantastique d'un vieux sorcier dont le nom nous échappe en ce moment et qui avait fait présent à M. X... d'un fourneau de pipe. »

A la page 14 (1er cahier) : « Ce dessin, écrit M. X..., est le portrait assez mal réussi de M. A... (autre malade). Derrière lui est vaguement indiqué le le portrait de T..., qui nous paraît ressembler vaguement à Sarah Bernhardt et que M. X..., a pris, pendant quelques jours, pour Sarah Bernhardt travestie en homme. »

A la page 15 : « Cette page, ajoute-t-il, est la plus intéressante, mais aussi la plus délicate à expliquer. M. le docteur Pailhas est trop notre ami et possède un sens trop parfait des convenances non seulement sociales mais professionnelles, pour que nous n'hésitions pas un instant à lui donner la clef de cette fantaisie artistique, d'un dessin hardi quoique un peu lâche. » Au moment de ce dessin (Pl. XXVII), M. X... est de plus en plus persuadé que M... (l'une des infirmières de l'établissement) est sa femme et il l'aime plus que jamais. Rien d'étonnant à ce que la disposition assez gracieuse du branchage d'un acacia lui ait donné l'idée de transformer ce branchage en la membrure d'une femme abandonnée dans une pose nonchalante. Qui sera cette femme ? M...cela va sans dire. Après avoir modifié légèrement le port du tronc et des branches de manière à leur donner l'apparence d'un corps de femme, indiquant par quelques tons légers les nus et le soupçon de l'imperceptible vêtement dont la revêt la très ardente et très amoureuse imagination (il n'en a pas honte) de M. X... Et voilà notre dit M. X... de se mettre à l'œuvre. Un coup de crayon sinueux pour indiquer l'arrêt des principales masses du feuillage. O surprise ! Il se trouve que ce coup de crayon affecte la forme serpentine d'un cordon qui enlace, sans la blesser, M... tout entière ! Ce n'est pas étonnant ! C'est le nœud doublement sacré de l'amour profond et passionnément sincère. Une épine d'acacia vient de tom-

ber sur le corps de la bien-aimée, symbole des peines irréparables de l'amour Décidément les divinités favorables des bocages s'en mêlent. M. X... invisible, avoue qu'il aime M... ; M... aime M.X... L'un et l'autre sont tout prêts à signer ce très romanesque aveu. Et voilà déjà M. X... qui signe pour tous les deux.En effet, le mot *aime* est placé si insidieusement que, de quelque côté qu'on lise, on voit à moins d'être affecté d'une cécité irréductible que l'un aime l'autre et que l'autre aime l'un. Suit l'inévitable signature du dessinateur avec noms, prénoms, titres, qualités vraies ou supposées et même un certain nom de famille qui peut étonner. C'est que notre brave M. X... croyait, dans ses nuits de méditation, avoir entendu la voix de M... murmurer à son oreille que son vrai nom de famille n'était pas M.., qu'elle n'était autre chose que la propre fille de Z.., vieux camarade et ami d'enfance de M. X... Quant au nom de Hencelin (qui figure sur le croquis), M. X. . croyait avoir entendu sa chère M... lui dire que, bien que s'appelant de son vrai nom M..., elle avait quelquefois joué au théâtre sous le nom de Hencelin et avait pris l'habitude d'unir ces deux noms dans sa signature.

Pouvait-on aborder à la fois avec plus d'esprit de délicatesse et de charmante ironie, l'explication de l'ébauche de la page 9 (2e cahier) où, très accidentellement,s'était traduite une vision délirante quelque peu scabreuse ? « Les savants, écrit-il, sont parfois de terribles originaux ; on accuse plus particulièrement les astronomes d'être entachés de cet aimable défaut : témoins Laplace, qui mangeait des araignées. Cependant, même chez les plus enragés excentriques qui consument leur très utile existence à étudier les taches solaires ou le retour des comètes périodiques, il est peu usité, croyons-nous du moins, de se servir d'un télescope en le plaçant à l'orifice buccal, encore moins... à l'autre. « Mais, mon cher correspondant », objectera peut-être non sans quelque apparence de raison, M. le docteur Pailhas. « pourquoi diable le jeune savant — ou la jeune savante (avec vous on n'est jamais sûr de rien) — qui orne la page 9 de l'album, pourquoi ce chercheur ou cette chercheuse a-t-il ou a-t-elle une façon si personnelle de concevoir la bonne position d'un instrument d'optique ? Cet imprudent ou cette imprudente ne s'expose-t-il ou ne s'expose-t-elle pas à briser l'objectif, à ternir les miroirs, etc... » Le pauvre M. X..., auteur de ce dessin, serait peut-être bien en peine d'expliquer pareille méprise. Nous allons le faire pour lui : Par une belle après-midi du lundi 29 mai — St-Urbain, Pape, — M. X... s'asseoit, un peu excédé par la chaleur déjà assez intense de la journée, sur un banc de la cour des travailleurs, à l'ombre projetée par le tronc d'un acacia. Au milieu du feuillage de cet acacia est une large échancrure ; à travers il aperçoit la fenêtre par où sa fidèle M... se livre à l'étude du monde sidéral, en chantant la charmante mélodie de Faure : l'*Étoile*. M. X... plus épris encore de musique que d'astronomie, et pour ne jamais plus oublier cette savoureuse minute, écrit en toute hâte sur son Album : Vue de l'observatoire musical de M... Cependant, très consciencieux, il se dit que l'observatoire est aussi astronomique que musical. Il procède alors à la manière de ces braves Egyptiens, par hiéroglyphes. C'est alors qu'il place au milieu du feuillage, et coïncidant avec la fenêtre par l'effet de la perspective, un modeste télescope.

Sur ces entrefaites, on l'appelle et il se lève, se disant : « Cette rapide esquisse me rappellera et M... et l'*Étoile* ; je ne veux pas la retoucher. » Beaucoup plus tard il s'est aperçu, à son bien vif regret, que les contours sinueux destinés à arrêter les principales masses du feuillage avaient, vus de très près, un aspect par trop insinuant et que ce malencontreux télescope était diablement mal placé. Tout est bien qui finit bien : Jetons un voile sur cette rêverie musico-astronomique, ou si nous voulons y voir un sens symbolique, voyons-y l'image du peu de cas que les femmes font parfois des sciences exactes et de la minime importance qu'elles attachent et à la bonne tenue et au minutieux entretien des plus coûteux instruments astronomiques !

Par un plaisant contraste, le dessin informe et mutilant de la page 13 du même cahier trouve de la part de M. X... cette autre explication : « En pensant aux chroniques de Guillaume de Puylamens et par suite à la guerre des Albigeois, M. X... se souvient que, lui aussi, continuateur indigne de tant d'illustres mandataires du St-Siège, est Légat du Pape *ad certas res*, procureur spécial *in partibus albiensibus*, et plus particulièrement *apud matronas boni salvatoris*. Il se propose de remplir consciencieusement les devoirs que lui impose cette charge : « Je serai pour elles, se dit-il, non seulement un père et un confident, mais aussi un ami et un conseiller, agissant toujours en homme du monde, n'oubliant jamais que je suis laïc, bien que revêtu d'une dignité ecclésiastique, une sorte de *Monsignon*, ce qui me donne l'immense avantage de pouvoir traiter tous les sujets, même les plus graves, sur un ton un peu moins solennel que si j'appartenais au clergé proprement dit. Je suis d'*église*, voilà tout ; je ne suis point clerc et n'ai point fait de vœux, puisque je suis marié avec ma charmante M... Je puis donc dans mes rapports avec les anciennes compagnes de M..., parler et agir dans une certaine mesure, comme un homme bien élevé peut agir et parler avec les anciennes amies de pension de sa femme. » Dans cet ordre d'idées, il ne voit aucun inconvénient à mettre à profit son goût pour le dessin et le symbolisme en représentant, dans des attitudes typiques et fantaisistes, celles des amies de M... avec lesquelles il a eu plus particulièrement l'honneur de se trouver en relation. Quelles expressions de physionomie l'ont frappé d'une façon spéciale ? Il se rappelle d'abord Madame B... Eugénie ; il n'est pas bien sûr que son prénom soit Eugénie ; mais une amie de pension de sa sœur à lui, qui portait le nom de B... s'appelait Eugénie ; la religieuse du Bon-Sauveur dont nous parlons ne peut donc que s'appeler Eugénie. La physionomie de cette très inestimable religieuse l'a, disons-nous, frappé d'une façon particulière : brune, regard noir, douloureux et profond ; très beaux yeux, lèvre charnue, expression simple, franche et droite. Cette femme a connu la souffrance morale, son regard le dit clairement, mais certainement elle n'a jamais connu le mensonge ; ses yeux sincères, loyaux, le disent plus clairement encore. Il y a même dans son attitude générale un je ne sais quoi qui dénote le sens artistique avec une intelligence élevée et un grand fonds de modestie (1). Qu'en ferons-nous ? Une martyre chétienne. Et,

(1) Ajoutons, pour notre compte, que ce portrait est admirablement bien saisi.

aussitôt, M. X... de se rappeler un beau tableau représentant une martyre noyée et doucement emportée par le courant, la tête surmontée du nimbe des saintes. Pourquoi ne pas combiner cette idée avec celle d'un autre très beau tableau, beaucoup plus récent, intitulé : l'*Étoile de la mer*, et dans lequel la splendeur de la Vierge bienfaisante apparaît à de malheureux naufragés et leur donne l'espoir du salut? M. X... s'arme alors de ses crayons de couleur — d'assez mauvaise qualité du reste —, et il ébauche sur la page 13 de l'album la figure que l'on peut y voir. Il s'est efforcé de rendre dans les traits de cette sainte, à demi asphyxiée, s'abandonnant à la mer avec la pieuse résignation de la martyre, l'expression douloureuse et grave du visage de Madame B... Son dernier regard est fixé sur une vague apparition par un trait à l'encre assez indécis et difficile à discerner qui représente la mère du Sauveur, Reine des Martyrs. La blanche marguerite, placée dans un coin quelconque du dessin symbolise la pureté de cette âme et de ce corps de vierge que les flots emportent avec eux. Cette ébauche présente un assez grave défaut : Les vagues légères qui entraînent le corps de la sainte ne sont pas assez *poussées* ; d'où il suit que leur indication insuffisante, jointe à leur couleur rouge, porte l'esprit à se demander si c'est dans les flammes d'un bûcher ou dans les ondes marines que périt la jeune femme. En regard, sur la page 12, M. X... voulant que l'on sache bien qu'il n'agit, de même qu'il ne parle, que par délégation de Rome et avec l'aveu du Saint-Père, se hâte d'inscrire : *Probatum pro Pontifice*, avec la signature *Fernand*, etc., *canonicus honorarius* ; le tout surmonté d'une croix à triple traverse, à peu près effacée, signe particulier au Souverain Pontife.

Aux pages 25 et 26 (2e cahier), nous voyons X... s'inspirer de la loi frappant les congrégations enseignantes et lésant un milieu qui lui est familier et sympathique : « Tiens ! tiens ! se dit M. X... ; mais, au fait, sans avoir une instruction bien étendue, j'ai mes deux bachots, je suis licencié en droit et avocat. Le premier pensionnat d'éducation du Bon Sauveur d'Albi compte beaucoup d'élèves. J'en connais un peu la très estimable directrice titulaire, Mme C... ; je sais que depuis quelque temps elle est malheureusement souffrante ; peut-être ne serait-elle pas fâchée d'avoir une suppléante. Si elle me faisait l'honneur d'accepter mes services, peut-être bien ferais-je une directrice suppléante tout comme une autre. Reste la question du sexe ; mais ceci est un jeu d'enfant : j'ai en ma jeunesse pas mal fréquenté les acteurs (et même quelque peu aussi les actrices). L'art de se travestir, de se grimer, de se maquiller n'est pas absolument lettre close pour moi. Dans ces fonctions spéciales je puis prendre tête et rang de chanoinesse puisque l'un et l'autre peuvent être conférés à un laïque, et bien que ce titre donne strictement droit à un costume religieux spécial. Quelle tête aurai-je au milieu de toutes ces jeunes filles ? Pour bien fixer ce point important je vais, par un croquis rapide, indiquer ma silhouette telle que je la vois au milieu de mes jeunes élèves. Je me suis fabriqué un costume et fait une tête et un teint de chanoinesse tels que je conçois le tout, et me voilà au milieu de mes élèves, agenouillé au milieu d'elles, également agenouillées comme moi, car la classe du jour n'a pas encore commencé ; et, au

début de la leçon nous implorons le secours d'en haut en récitant l'hymne : « Veni sancte Spiritus » comme l'indique la légende placée en haut du dessin. » Sur le tableau noir indiqué par les lettres t. n. et qui est assez peu visible, on peut lire cependant l'équation : $ax^2 + bx + c = o$, vestige de la leçon d'algèbre de la classe de la veille. La légende explicative du dessin est placée en bas, tout à fait à gauche de la page ; mais nous reconnaissons qu'il faut des yeux de lynx pour la retrouver. Elle est ainsi conçue : *La chanoinesse Marie X... faisant sa classe.* Quant aux têtes des jeunes élèves, si vaguement indiquées, elles sont quelconques et ne touchent aucune personnalité ; il convient de n'y attacher aucune importance. Le trait en zig-zag qui entoure la tête et le buste de la chanoinesse dans ce dessin assez confus est justement destiné à indiquer et surtout à remémorer, en cas d'oubli, à l'auteur de ce dessin, qu'il ne l'a fait que pour se bien rendre compte de son attitude propre dans les nouvelles attributions qu'il se confie d'avance à lui-même.

A la page 31 (même cahier) : « Conception très bizarre et plus gaie que les précédentes ; très simple avec une pointe de malice et de douce finesse. M. X.. apprécie, plus qu'il ne saurait le dire, le cœur, l'immense bonté d'âme, l'activité d'Adeline (nom imaginaire qu'il attribue à l'une des directrices de quartier), le tout joint à une franchise toute simple qui ne se dément jamais, à une intelligence riante et un parler un peu sans façon qui n'est pas sans charme. Il la voit très bien en laïque. Elle lui a parlé maintes fois d'un certain papillon bleu dont il est question dans une mélodie de Dupont. D'autre part lui-même, dans son for intérieur, s'est comparé souvent à un vieux papillon. Adeline connaît ses goûts de fumeur ; elle lui a même déclaré très sérieusement qu'elle se sentirait très capable de fumer si c'était absolument nécessaire. D'où la conception du dessin : Le papillon symbolique (c'est M. X... lui-même) voltige autour d'Adeline qui ne sait pas trop où il veut en venir. Dans sa sage méfiance, elle extirpe délicatement de sa poche un délicieux sénorita, l'allume, en tire quelques bouffées, et, d'un petit air sournois, le présente gracieusement au papillon du côté embrasé. Ce dessin porte une légende un peu étrange : Adeline offrant un cigare à un vieux papillon.

Aux pages 35 et 36 (même cahier) : « Nous avouons humblement que nous aimons beaucoup, beaucoup, le croquis de la page 39. Au moment de sa confection, M. X... a voulu saisir l'inspiration au vol. Et, pour se rappeler sûrement, en le revoyant plus tard, la psychologie particulière qui le lui a inspiré, il l'a noté *immédiatement* d'indications particulières et personnelles d'un caractère tellement intime que *seulement* à un confident aussi discret que M. Pailhas on peut en faire connaître le sens. Le croquis est grossier certainement. Le coup de crayon est dur et manque de souplesse ; le modelé, mauvais. Mais quelle puissance d'expression ! Faisons pour un instant abstraction d'indications particulières, intelligibles pour les seuls initiés, l'auteur M. X... et M. le docteur Pailhas. Si nous avions un titre à donner à ce croquis, qui pourrait très bien, une fois embelli, amplifié, détaillé, complété, devenir un vrai sujet de tableau, nous l'intitulerions simplement : *Métamorphose...*

Au point de vue artistique, la genèse du croquis peut s'expliquer en bien



DESSINS D'ALIÉNÉS CIRCULAIRES

(Pailbas).

(Observation I)

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

peu de mots : M. X... se propose de faire une étude d'arbres (or il n'a que des acacias sous la main), mais une étude d'arbres au point de vue symbolique, en donnant à chacun la forme générale d'un corps humain plus ou moins connu de lui ou d'un corps de fantaisie plus ou moins extra humain, fantastique ou mythologique. Il jette un coup d'œil sur le premier acacia venu. « Sera-t-il Dieu, table ou cuvette ? » Voilà un tronc et un branchage qui rappelle un tronc de femme, les bras tendus au ciel dans une attitude tourmentée, suppliante ou voluptueuse, dans tous les cas, passionnée. Nous allons en faire une femme adorant le soleil ou une courtisane sacrée implorant Vénus la Blonde. A qui ressemble la tête ? Ah ! mon Dieu, c'est à madame S... (l'une des religieuses de l'Etablissement) ; ma foi, tant pis pour elle : l'art est l'art. Vite le crayon ; voilà mon croquis bâclé ! Sur la page d'à côté, collection des noms de quelques-uns ou quelques-unes de mes amis ou amies en faveur desquels je prierai Messieurs les arbres de vouloir bien prendre les attitudes les plus étranges pour peupler mon album de tout un petit monde d'acacias familiers et amicaux en même temps ornés (pour mon usage personnel seulement) de noms connus. C'est toujours M. X... qui parle. Et voilà comment « Baucis devint tilleul, Philémon devint chêne ».

Je pourrais poursuivre ainsi l'explication de très nombreux croquis que M. X... ébauche et dispense autour de lui, aux jours des crises, dire encore comment, naguère, rencontrant dans sa cour un crapaud desséché, il vit dans la tête du batracien certaine ressemblance avec la conformation du visage de l'une des infirmières et trouva là un motif de dessin aussitôt accompagné de cette inscription : « Portrait de Mme L... en grenouille momifiée ».

Toutefois, partout et toujours, la préoccupation dominante de ses crises, ou tout au moins la plus stable, demeure celle de son inclination pour M... Comme don Quichotte à l'égard de Dulcinée, il lui reste invinciblement uni par les liens de la plus affectueuse obsession. Et c'est pour cela qu'en dépit des écarts de sa pensée, ces deux figures couplées, Elle et Lui, renaissent sans cesse sous son crayon, variées comme toutes les représentations de sa fougueuse imagination, prenant tour à tour les formes d'un St-Augustin et d'une Ste-Monique (Pl. XXIX), d'un prince et d'une princesse quelconques, d'un bel officier et de son amante, de Cécile et de Fernand, etc.

J'ajouterai qu'en examinant certains dessins de M. X..., on observera sans peine, en dehors du *symbolisme* outrancier qui les caractérise et aussi de leur facture échevelée, inachevée, conforme à l'agitation et à l'instabilité cérébrales du moment, une exagération marquée du coloris répondant certainement au besoin ressenti par le malade d'examiner plus vigoureusement ses impressions. *L'impressionnisme*, morbide ou non morbide, est-il, par tendance, autre chose ?

Pour ne rien omettre de tout ce qui concerne la verve artistique de notre sujet, il eût été intéressant de montrer, à côté des croquis, ses accoutrements infiniment variés, toujours originaux et assujettis à une certaine esthétique, même au plus plus fort du burlesque et du bouffon.

La photographie eût rempli le but ; mais nous eussions craint de manquer

de discrétion à l'égard de notre excellent malade. Nous nous bornerons à le citer encore, tandis qu'il nous expose lui-même en vertu de quelles profuses associations d'idées il était poussé à entrer non seulement dans la peau — selon l'expression banale — mais bien aussi dans l'habit des personnages de son rêve délirant : « Revenons, écrit-il, à certaine phase des méditations de M. X... Je suis enfermé dans un asile d'aliénés, voilà qui est certain. D'une part, ma mémoire, qui cependant est d'une grande sûreté, ne me rappelle ni acte ni parole émanés de moi qui ait un caractère déraisonnable ; et, d'autre part et bien que pareilles infamies ne soient pas absolument sans exemple, il serait par trop dur de penser que, seule, la malveillance administrative ou du moins de certains agents de l'administration, a amené mon internement. Quelle pourrait en être la cause ? On m'envoie dans une maison de fous. Mais alors ce ne peut être à titre de malade (1). Il est évident que le chef de l'Etat, le ministre, le préfet connaissent certaines de mes aptitudes : un esprit d'observation assez prononcé, une très grande discrétion, la finesse de l'ouïe très développée. Ils veulent, à peu près certainement, me confier *tacitement* une mission de *haute police* en m'envoyant ainsi périodiquement dans les maisons de santé pour voir ce qui s'y passe, recevoir *occultement* les instructions de l'administration centrale et fournir aussi des rapports *occultes*. Il en est de même du Pape, de tous les chefs d'Etat de l'Europe et même de deux ou trois souverains asiatiques. Je suis appelé à remplir *secrètement* et *mystiquement* un très grand rôle dans la destinée des Empires. M. X..., comme de juste, se garde bien de faire part à qui que ce soit de ses immenses conceptions, mais il en est plein, et elles enivrent un cerveau beaucoup plus modeste à l'état normal. Pensant qu'il est très probablement aussi chargé d'affaires — tacite, toujours — de S. M. Alphonse XIII, il tient à être bien au courant de tout ce qui concerne les titres et qualités de ce souverain, et copie sur un journal les renseignements donnant tous les titres et qualités de ce souverain ainsi qu'on peut le voir aux pages 14 et 15 de l'album. Il sait parfaitement que, dans le cours ordinaire de la vie, en Europe du moins, ce sont précisément les personnages investis des plus hautes fonctions qui s'habillent avec la plus *simple* et la plus *sobre* élégance. Mais il se dit aussi : « Pour le moment je dois passer inaperçu, ignoré, et, de plus, les fonctions *particulières* de police qui m'incombent m'obligent à une grande discrétion, même dans la tenue. Mais je suis chargé — secrètement toujours — de titres, d'ordres, de décorations. Il se peut que je sois obligé un jour, *dans quelque grande cérémonie officielle*, de revêtir un somptueux costume de parade. Combinons-le à mon goût, car il est permis dans les grandes circonstances de rechercher le *grandiose*, l'*effet*. Et, puisque je n'ai à ma disposition, pour arriver à ces grands effets, que les misérables vêtements de travailleur indigent et sordide que la prévoyance un peu exagérée des dames du B. S. met à ma disposition, de peur que je n'abîme les

(1) On ne saurait, à mon sens, trouver de meilleur exemple pour démontrer le *procédé de mutation syllogistique* de l'idée de persécution en délire mégalomaniaque, ainsi qu'il doit parfois arriver dans l'évolution des psychoses et tout spécialement dans le délire de persécution à évolution systématique (type Dabret Magnan).

costumes faits par mon tailleur habituel, utilisons ces haillons pour combiner le *projet*, le *schéma* du costume de parade que je puis être appelé à porter un jour soit à Rome, soit à la cour de Moscou ou de Berlin, soit même à Constantinople devant le commandeur des Croyants ou dans le palais du Shah de Perse. Mais, au fait, il y a eu entre mes ancêtres et les princes de Valois et de Bourbon certaine parenté fort éloignée ! ! Je suis quelque peu en droit de traiter de cousin LL. MM. Alphonse XIII, roi d'Espagne et Don Carlos, roi de Portugal. Ils m'ont donné, je crois, quelque grande importance dans leur garde ou leur armée. Ce ne sont pas les flatteuses distinctions qui me manquent, et je crois bien me rappeler que je suis commandeur de l'ordre du Christ de Portugal. Mon costume doit donc affecter à la fois un caractère ecclésiastique pour flatter le St-Père et aussi un caractère militaire — un peu dans le même but, puisque j'appartiens aux gardes-nobles, — et beaucoup dans le but louable d'être agréable à mes cousins Carlos, Alphonse, Guillaume II, Nicolas II, Abd-ul-Hamid, Edouard VII, Sa M. Wilhelmine, François Joseph, Georges II, etc. Et M. X..., caressant ces flatteuses chimères, s'entoure de tous les chiffons, cordons, bandes d'étoffes, ficelles, qu'il peut trouver, pour composer le patron, assembler les éléments de ce costume splendide. Il recueille avec un soin jaloux, toutes les lattes, baguettes, fils de fer que son œil un peu fureteur découvre à droite et à gauche, pour fabriquer des modèles d'épées, rapières, yatagans, sabres droits ou courbés, etc. Ceci explique les mesurages auxquels il se livre certains jours et aussi certaines annotations de la page 15, écrits au crayon vert. Tout plein d'une ardeur fébrile pour la costumerie, il projette de se fabriquer, s'il peut trouver des pièces d'étoffe, torchons et cartons suffisants, de se confectionner des modèles de culotte et de bottes à l'écuyère. Aussi il prend les mesures et note immédiatement : Tour des cuisses... 0,61 ; tour de cou pour hausse-col, cravate, etc. (1).

***

Le second de nos malades, Y..., a actuellement 66 ans. Interné, une première fois en 1882, pour une crise de lypémanie suicidique, il fut libéré, comme guéri, à la date du 10 novembre 1883. Réintégré le 21 octobre 1897, il se signalait alors par une crise de mégalomélancolie anxieuse, se prétendant le dernier des misérables, Lucifer, se disant incapable de penser sans outrager

(1) Comme supplément des dessins originaux de M. X... nous donnons une image photographique reproduisant une façon de fresque dont notre malade (Pl. XXX), actuellement en crise, a décoré l'une des murailles de sa cour. Elle a un mètre de haut sur un mètre cinquante de largeur, et représente, en forme d'allégorie le très récent revirement de ses amours : Madeleine a cessé de lui plaire ; en bon lapin qu'il reste, et en dépit des poursuites de celle-ci (figurée en lionne), il se précipite hardiment vers Geneviève, au risque de la renverser et de lui passer dessus. A noter que Madeleine et Geneviève sont les désignations sous lesquelles M. X.. vise la personne de deux infirmières de l'établissement. Le malade a accompagné son dessin d'une explication : *a*) Scène cynégétique. *b*) *Explication du tableau.* La victime (Geneviève). Le lapin (Fernand). La lionne (Madeleine).

ce qui est saint et respectable, s'entendant appeler Caïn, incité au suicide. Une amélioration assez prompte, mais suivie d'une longue observation à l'asile, aboutissait à une deuxième sortie, en avril 1898. Le 9 juin de la même année il était ramené à l'asile après tentatives de suicide par pendaison et section du cou à l'aide d'un rasoir.

Comme on le voit, jusqu'à ce moment les crises d'exaltation avaient pris chez M. Y... un caractère lypémaniaque, et cette orientation de son affectivité trouvait très logiquement sa raison d'être dans des chagrins de famille malheureusement trop fondés. Mais, dès cette époque, l'évolution de la maladie, dorénavant soumise tout entière à mon observation, se montrait nettement circulaire et substituait aux périodes d'exaltation lypémaniaque des périodes franchement maniaques se succédant à intervalles variables et prenant tour à tour les formes de la recherche scientifique et inventive, de la scribomanie érotique et lascive, de la décoration artistique par la peinture, sculpture, modelage, de l'auto-observation médicale, etc. A ces états d'excitation qui, très exceptionnellement, ont pris le caractère d'un réel délice, succédaient des stades de dépression, des sentiments de lassitude et de stérilité intellectuelle. Alors, comme aujourd'hui, le malade se rendait compte de ces fluctuations de tout son être et déclarait s'y soumettre passivement : « C'est par « éclusées », nous a-t-il souvent répété, par « tension de cumul cérébral », que la facilité pour le travail s'offre à mon esprit. Il est des époques ou rien ne vient, puis tout d'un coup mon cerveau devient comme un cristal où l'idée élastique se meut sans fatigue, avec la rapidité de l'éclair, et j'ai constaté que les heures du jour les plus favorables à mon pouvoir de conception, étaient celles du matin, à partir de 2 heures. »

En 1900, nous voyons Y... suractivement occupé à inventer et à réaliser des « clous » pour l'exposition de Paris. Dans la suite, son ingéniosité naturelle trouve mille moyens de s'exercer, et, tour à tour, ateliers de forge, de menuiserie et de cordonnerie, etc., sont par lui mis à contribution pour réaliser des œuvres disparates, habituellement empreintes de sa bizarrerie, portant la marque d'une imparfaite éducation artistique, mais traduisant toujours une très réelle habileté.

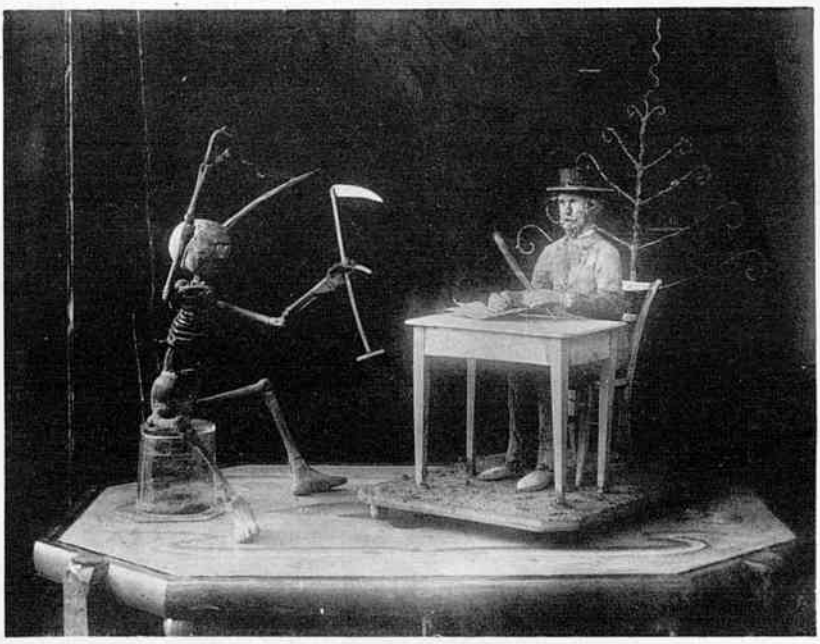
Alors qu'il n'avait jamais rien modelé, nous l'avons vu faire son propre buste au moyen d'un mélange de sciure de bois et de colle forte, établissant les rapports et les proportions des parties à l'aide du compas (son instrument de travail professionnel) et parvenant ainsi à donner une assez parfaite, mais rigide ressemblance à des matériaux géométriquement édifiés.

Il m'a été permis de faire photographier quelques-unes de ces œuvres. Celles que j'ai reproduites m'ont paru s'identifier plus spécialement avec la personnalité morbide de Y..., puisque le malade lui-même se complaisait, en les exécutant, à exprimer sous les apparences d'un symbolisme plus ou moins bizarre et en rapport avec son déséquilibre constitutionnel, des sentiments pénibles et puisés aux dures réalités de sa vie (Pl. XXX et XXXI).

Là, il s'inspire surtout de ses démêlés conjugaux, et c'est ainsi que confectionnant à l'aide de rameaux ingénieusement agencés, une sorte d'arbre symbo-



A



B

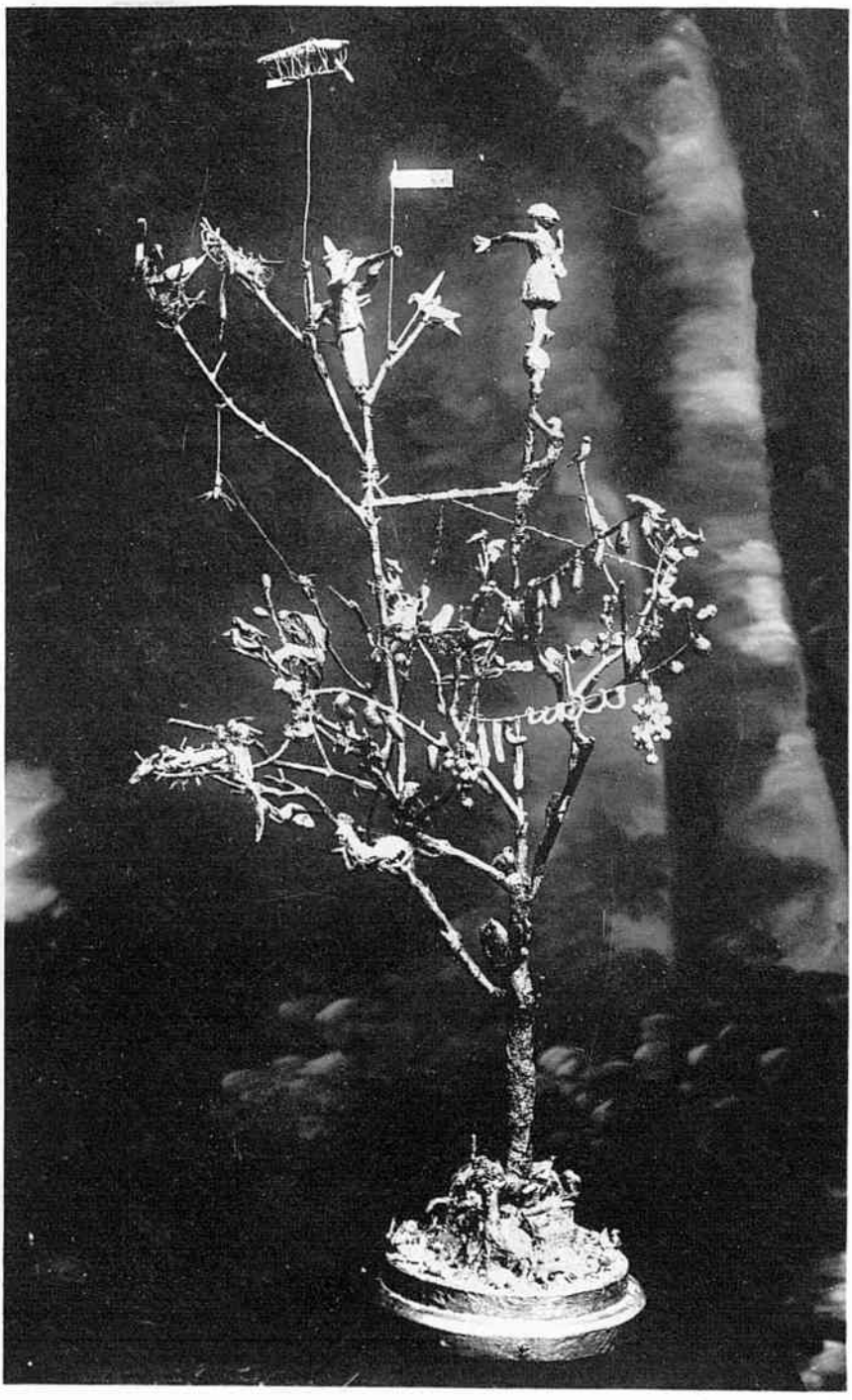
PRODUCTIONS ARTISTIQUES D'ALIÉNÉS CIRCULAIRES.

(Pailhas).

A. Obs. I. Malade X. — Fresque dont le malade a décoré un mur.
B. Obs. II. Malade Y. — Ouvrage miniature.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



PRODUCTIONS ARTISTIQUES D'ALIÉNÉS CIRCULAIRES.

(Pailhas).

Arbre symbolique du malade Y (Obs. II).

lique, après y avoir disposé, au pied et dans les branches, toutes sortes d'animaux, de fruits et de victuailles, hétéroclites et modelés avec de la mie de pain, lui-même se met en scène, au bout de l'arbre, jouant narquoisement du fifre devant sa femme qui, tout en lui offrant de la main une pomme, lui réserve le serpent que son autre main dissimule derrière le dos. A l'un de ses parents auquel il adresse l'œuvre, il écrit : « Tu verras là une quantité d'animaux d'une signification énigmatique. Tu y verras aussi Y et Z (sa femme), aux mollets de laquelle les singes s'apprêtent à grimper pour les lui gratter seulement. L'ensemble du clou constitue une grosse malignité suivie de défi... »

Ce travail accompli, Y... ne tardait pas à nous apprendre qu'il allait bientôt en exécuter un autre, à peu près semblable, où, au bas de l'arbre, seraient représentés les quatre âges de la vie ; que, toutefois, l'heure de l'entreprendre n'était pas encore venue, qu'il attendait ses « éclusées » d'inspiration. Ce second arbre symbolique, peuplé de multiples personnages reproduisant les quatre âges et de toute une populeuse faune suspendue aux branches, bien que longuement élaboré, est resté inachevé par suite du départ du malade. L'une des photographies en donne assez bien l'idée.

Une troisième œuvre, dont j'ai pu aussi apporter la reproduction, emprunte aux circonstances familiales ci-dessus indiquées une signification étrangement et lugubrement expressive. Ici c'est lui seul qu'il représente, assis devant sa table de travail, méditant tristement sur sa situation présente et future, tenant de sa main l'emblème de sa misère conjugale, regardant en face son propre squelette et se disant : « Voici ce que tu es ; voilà ce que tu seras. »

Ce travail miniature (1), dont le malade s'est jalousement réservé la propriété, est un petit chef-d'œuvre d'ingéniosité. Le squelette, composé de tous ses os longs, est articulé et disposé pour faciliter jusqu'à la supination des deux os de l'avant-bras. Des lanières de cuir savamment découpées, composent les côtes et les cartilages costaux et assurent leur flexibilité (Pl. XXX).

*
* *

Et telles sont ces deux observations, intéressantes et tout au moins bien propres à montrer sur le fait, dans un domaine morbide, la relation de certaines manifestations d'art et de certains processus psychiques intermittents.

Si malgré la qualité intellectuelle des sujets et la relative valeur de leurs productions, elles ne suffisent point à établir de toute évidence que, dans l'ordre normal, ces mêmes rythmes intermittents ou cycliques conditionnent toutes les manifestations du talent — qu'il soit artistique, littéraire ou autre, — elles font assurément entrevoir qu'il doit en être souvent ainsi, et tout particulièrement dans ce que l'on dénomme *l'ins-*

(1) Le verre à boire sur lequel R. a fait asseoir son squelette indique bien les dimensions de l'ensemble.

piration et qui correspond si bien à « l'éclusée » psychique de l'un de nos malades.

En tout cas rien ne saurait mieux expliquer comment et par quelle logique Bajenow (1), de Moscou, a pu hasarder un rapprochement entre le génie (dans l'acception large de ce mot) et les formes périodiques des psychoses.

(1) Bajenow, In Archives d'anthropologie criminelle, Lyon, janvier 1904, p. 38.

ERRATA

Dans le n° 1 (janvier-février) 1908, à propos de l'article de M. Courtellemont : *Trophœdème chronique, variété congénitale unique*,

page 68, lignes 2 et 3, lire : le cas de Rapin-Long, observation III du mémoire de Rapin, — le trophœdème facial d'Hertoghe, — le cas de Collet et Beutter.

page 71, ligne 20, lire : un petit nævus *pileux* à la face interne de la *cuisse* gauche.

page 72, ligne 16, au lieu de Miron, lire *Milroy*.

page 72, ligne 29, au lieu de Milnoy, lire *Milroy*.

Le gérant : P. Bouchez.

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

OEDÈME PERSISTANT HÉRÉDITAIRE DES JAMBES

AVEC EXACERBATIONS AIGUES

PAR

W. B. HOPE et HERBERT FRENCH.

BIBLIOTHÈQUE DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'HISTOIRE DE LA MÉDECINE

Le cas qui nous a fourni l'occasion d'écrire ce mémoire est le suivant :

Alice Wherrell, âgée de 18 ans, a été adressée au Guy's Hospital en 1906 ; elle avait été tenue en observation à Caversham antérieurement pendant 7 années. Son historique familial est remarquable : on le trouvera rapporté un peu plus loin dans cet article.

La malade était d'apparence absolument normale lorsqu'elle vint au monde ; mais en 1888, lorsqu'elle eut atteint son troisième mois, on s'aperçut que ses pieds étaient enflés alors qu'il n'existait aucune cause apparente de cette augmentation de volume. Elle fut reconnue par les parents comme étant le commencement d'une sorte d'infirmité familiale.

L'enfant grandit d'une façon normale, et l'on ne prêta pas une très grande attention à la façon dont cet « œdème » s'étendit ; mais il n'a été parfaitement constaté que l'enflure, quoique variant en quantité de temps en temps, ne disparut jamais ; très lentement il remonta peu à peu. Vers 1899, alors que la fillette était âgée de 11 ans, les jambes, des orteils aux genoux, étaient toutes deux si enflées que l'enfant dut porter des bandages. Ils retenaient l'œdème dans une certaine mesure ; sans bandages, les jambes devenaient énormes.

La petite malade ne présentait d'autre trouble qu'une inflammation chronique des paupières, laquelle datait de l'enfance. La santé générale n'était en rien atteinte et lorsque les membres inférieurs étaient entourés d'un bandage, elle était capable de marcher, de s'occuper très activement.

A aucun moment il n'y eut d'œdème ailleurs qu'aux jambes.

Aucune difficulté à respirer ; pas de tendance aux engelures ; pas de troubles gastro-intestinaux capables d'attirer l'attention ; pas trace de phénomène de Raynaud ; pas d'urticaire ; enfin, rien qui ait une apparence causale à l'égard de l'enflure ferme des jambes ou qui puisse donner une indication sur la nature de cet œdème demi-solide.

Cette affection étant commune dans la famille, on n'y prêta que peu d'attention ; et lorsque, en août 1900, on conduisit la jeune fille au Dr Hope, ce ne fut pas en raison de ses jambes, mais à cause de ses yeux ; il y avait alors une exacerbation de la blépharite qu'elle avait depuis sa naissance.

L'examen ophtalmoscopique montra des disques optiques sains et des rétines parfaites ; les conjonctives oculaires et palpébrales étaient injectées du fait d'une conjonctivite aiguë qui s'était récemment développée sur la blépharite chronique. L'acuité visuelle était de 6/10 pour chaque œil, et il existait une légère photophobie. La conjonctivite aiguë fut bientôt guérie, mais la blépharite chronique resta ce qu'elle était auparavant. Cette conjonctivite ne fut qu'un accident sans connexion avec l'enflure des jambes. Cette dernière avait l'apparence d'un éléphantiasis modéré ; l'état des jambes est celui qu'on retrouvera en 1906, mais l'œdème était cependant d'une intensité moindre. L'état des jambes demeura sans changement de 1899 à 1904 ; c'est alors que survinrent les premières attaques de toute une série ; chacune de ces attaques aiguë et douloureuse laissait après elle une augmentation de l'œdème.

Nous nous proposons de donner une relation assez détaillée de ces « attaques aiguës » parce qu'on ne les retrouve pas ou du moins qu'elles n'ont pas existé en tant que phénomène prédominant dans les cas similaires de trophœdème héréditaire rapportés par Milroy, Meige, Rolleston, etc.

Première « attaque aiguë ». — Elle survint le 19 janvier 1904 ; la malade ressentit d'abord une douleur aiguë au pudendum, mais elle ne considéra pas la chose comme sérieuse. Le lendemain elle se rendait à la ville voisine ; la marche rendit la douleur au pudendum si intense que la malade eut beaucoup de difficulté à faire le chemin de retour. Elle se coucha aussitôt rentrée à la maison. Sa température était seulement de 97° 4 F., et son pouls battait 74 à la minute, mais elle grelottait malgré les boules d'eau chaude mises dans son lit. Le pudendum était dans son ensemble tuméfié et douloureux, surtout la petite lèvre gauche, et il existait une tache rouge sur la jointure métatarso-phalangienne du gros orteil du pied droit. L'enflure des jambes n'était pas augmentée à ce momoment, et l'état local s'améliora peu à peu ; vers le 26 janvier elle était pratiquement guérie de l'attaque aiguë, le pudendum était redevenu normal, la douleur avait disparu et les jambes étaient comme auparavant chroniquement tuméfiées des genoux jusqu'en bas.

Ce fut la seule fois où le pudendum fut affecté, et également la seule fois où il n'y eut pas d'élévation de température pendant l'attaque aiguë.

Seconde « attaque aiguë ». — Celle-ci survint le 10 juin 1904 à 6 heures de l'après-midi ; la malade eut une sévère crise de frissons qui dura une heure et demie. Alors elle vomit quatre fois à de courts intervalles, après quoi elle devint très fiévreuse et ressentit une douleur intense et continue dans sa cuisse et dans sa jambe du côté droit, du ligament de Poupard jusqu'à la cheville. Sa température était de 104° F. — Son pouls battait 126, et sa respiration était de 52 par minute. La cuisse droite, la jambe, le pied, exactement à partir de la ligne du ligament de Poupard, étaient rouges, énormément enflés, très chauds au toucher, douloureux, et si sensibles que toute pression sur ce membre inférieur droit pensait provoquer une défaillance.

Du côté gauche, la cuisse et la jambe étaient chaudes aussi, mais elles n'étaient ni rouges ni douloureuses, et la tuméfaction du côté gauche restait celle qui existait déjà depuis des années. Les mensurations prises à ce moment ont donné :

	Circonférence maxima	
	Côté droit	Côté gauche
Cou de-pied	13 pouces	12 pouces
Mollets	16 pouces 5/8	17 1/4
Genoux	21 5/8	21 1/8
Cuisses	23 1/3	24 1/4

Nous n'avons pas de note sur les dimensions antérieurement à cette première mensuration ; mais cliniquement la jambe gauche avait toujours été plus grosse que la droite jusqu'à cette attaque.

On ne trouva pas de signes physiques anormaux dans les poumons ni au niveau des organes abdominaux. Le seul signe anormal constaté pour le cœur fut un léger bruit soufflant systolique que l'on entendait à la fois à la pointe et à la base ; on ne pensa pas qu'il fût l'indice d'une lésion valvulaire.

Le lendemain, le 11 juin 1904, la température était tombée à 100° F., le pouls à 106, la respiration à 40. Le membre inférieur droit était encore plus chaud que le gauche, la rougeur au-dessus du genou avait disparu, et au-dessous du genou elle tendait à s'effacer. La douleur était beaucoup moindre.

Le 12 juin 1904, il était très difficile de découvrir les bruits systoliques. La température était de 99° F., le pouls était à 100 et la respiration d'une fréquence de 20 par minute.

Le membre inférieur droit desquamait et la douleur dans ce membre était à peu près disparue.

Le 16 juin 1904, il ne restait à peu près plus rien de l'attaque, la température était tombée à 98° F., la fréquence du pouls était de 60 et celle de la respiration 20 par minute. Les mensurations ont donné :

	Circonférences maxima	
	Jambe droite	Jambe gauche
Cou-de-pied.	11 pouces 1/2	10 pouces 1/2
Mollets.	14 1/4	14 1/4
Genoux.	17	16 1/2
Cuisses.	21	21 1/2

Les deux jambes avaient diminué de volume dans une certaine mesure comme elles le firent toujours lorsque la malade gardait le lit pendant une semaine.

Troisième « attaque aiguë ». — Elle survint le 22 août 1904 et elle fut très semblable à la seconde. Il faut noter que jusqu'à ce jour il n'y eut pas d'érosion ni de plaie sur la surface de l'une ni de l'autre jambe, que l'on ne put trouver aucune apparence de cicatrice, et qu'il n'existait pas d'adénite dans l'aine ni nulle part ailleurs. L'urine avait une densité de 1010; elle était pâle et claire, sa réaction était neutre et elle ne contenait ni sucre ni albumine.

La première brèche de la surface cutanée fut notée quelque temps après que la malade se fut relevée guérie de la troisième « attaque aiguë »; le 1er novembre 1904 il existait de nombreuses petites ulcérations superficielles de la peau au niveau des deux genoux. La plupart de ces ulcérations n'avaient pas plus d'un 1/8 de pouce de circonférence et les plus grandes avaient 1/2 pouce de diamètre; chacune de ces ulcérations avait un fond bourbeux, des bords mal définis et produisait un suintement séreux, en petite quantité. Chaque excoriation était entourée d'une surface rouge par suite de l'inflammation. Rien ne pouvait faire songer à la syphilis dans l'aspect de ces ulcérations; selon toute apparence il s'agissait de pyodermie par affection accidentelle d'un tégument mal nourri.

Quatrième « attaque aiguë ». — Le 4 novembre 1904, vers trois heures de l'après-midi, la malade se plaignit de frissons et de vives douleurs du côté gauche. Une demi-heure plus tard, les deux membres inférieurs devinrent rouges et commencèrent à augmenter de volume. Une attaque typique s'ensuivit semblable aux précédentes sous tous les rapports, à l'exception que les deux jambes étaient également affectées au lieu de l'être davantage l'une que l'autre.

Cinquième, sixième, septième, huitième, neuvième, dixième « attaques aiguës ». — Elles survinrent à des intervalles d'un mois ou deux pendant l'année 1905. Chacune d'elles se localisa sur la jambe droite, fut de courte durée, et ressembla beaucoup à celles qui ont été décrites ci-dessus. Il est



A



A'



B



C



D

ŒDÈME PERSISTANT HÉRÉDITAIRE DES JAMBES
avec exacerbations aigues.
(W. B. Hope et H. French).
A et A'. Alice. — B. Henry. — C. Thomas. — D. Emily.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

important de noter que la malade était à présent âgée de 18 ans et qu'elle n'avait encore été menstruée qu'une fois.

Une attaque courte, mais aiguë, de dérangement mental survint en février 1906.

Le 19 février de cette année-là, elle devint très excitée et loquace, cela sans cause apparente ; le lendemain elle l'était davantage encore, présentant une expression du visage heureuse, mais inintelligente ; beaucoup d'exaltation, du délire.

Le lendemain, 20 février, elle perdait ses fèces et ses urines sous elle et elle délirait à propos d'argent. Le 21 février elle était bruyante et elle continuait à être malpropre. Cet état anormal se prolongea en mars, avril et mai, mais en juin la malade s'améliora et sa raison revint tout à fait. Elle resta au Guy's Hospital du 1er novembre au 1er décembre 1906. L'état de ses jambes à ce moment est montré par les photographies ci-jointes (Pl. XXXII).

Il existait une tuméfaction dure, semblable à celle de l'éléphantiasis, de la totalité des deux extrémités depuis le ligament de Poupard et le pli fessier en haut, jusqu'aux orteils en bas. Le pudendum n'était pas affecté et l'enflure ne s'étendait pas sur le tronc. S'il y avait des régions des membres inférieurs moins affectés que le reste, c'étaient les surfaces plantaires des pieds et les orteils eux-mêmes. La tuméfaction semblait être sous-cutanée, la peau elle-même semblant sèche, seulement modérément épaissie, et sans décoloration. L'enflure effaçait les contours normaux des régions, et les proéminences osseuses des malléoles, des rotules, des grands trochanters étaient estompées. La tuméfaction était sensiblement uniforme sur la continuité des membres, avec de profonds sillons transversaux en travers de la racine des orteils, devant et derrière les chevilles et derrière les genoux. A la palpation légère toutes ces parties paraissaient fermes ; mais en exerçant avec le doigt une pression forte et plus prolongée qu'il n'est nécessaire dans les cas de l'œdème ordinaire, on pouvait obtenir un godet ; il y avait en somme un réel accroissement du tissu conjonctif sous-cutané et de l'infiltration, le tout constituant cet œdème que l'on qualifie parfois du nom de demi-solide.

On prit des radiographies des membres inférieurs et les rayons X n'ont pas décelé d'anomalie des os. Il ne fut pas possible d'examiner les muscles en détail ; leur pouvoir était certainement insuffisant, car la malade se tenait debout avec difficulté et elle ne pouvait presque pas marcher. Il paraît toutefois vraisemblable que cette faiblesse apparente des muscles devait plutôt être attribuée à des difficultés mécaniques dans leur liberté d'action qu'à une véritable maladie de la fibre musculaire elle-même. Les réactions électriques furent examinées, mais la résistance due à l'épais-

seur et à la sécheresse du tégument était si grande qu'aucune contraction ne put être obtenue avec les courants, faradiques ou galvaniques, que la malade put supporter au niveau du quadriceps extenseur fémoral ou des muscles de la jambe dans sa région postérieure. Les muscles tibiaux antérieurs répondaient à un courant faradique supportable ainsi que les longs extenseurs des orteils et les muscles du dos du mollet, quoique les mouvements qui en résultaient pour les orteils et la cheville fussent seulement légers. Ces muscles également donnaient une légère réaction galvanique dans laquelle la fermeture de la catode donnait une contraction plus facile à obtenir que la contraction de la fermeture de l'anode. Tant qu'on en peut juger, par conséquent, les réactions électriques étaient normales malgré les difficultés qu'on éprouvait à les obtenir. Les muscles des extrémités supérieures donnaient tous, et avec promptitude, la réaction normale.

En ce qui concerne la sensibilité, il n'y avait pas d'anomalie. La sensibilité cutanée était présente partout et la localisation était correcte. Le chaud et le froid étaient bien distingués, la douleur était perçue distincte du toucher, le sens musculaire était correct et la sensibilité à la pression était normale si l'on veut bien tenir compte de l'épaisseur des tissus superficiels. Il n'y avait pas d'hyperesthésie cutanée et il n'y avait pas de douleur du tout. Les pieds eux-mêmes n'étaient pas sensiblement plus froids que ceux des autres malades du service à la même époque.

Les organes respiratoires étaient parfaitement normaux.

L'appareil digestif était sain selon toutes les apparences. La langue était propre et humide, les dents bonnes, l'appétit satisfaisant : aucune tendance aux nausées ni aux vomissements, et les intestins fonctionnaient régulièrement. Ni le foie, ni la rate ne pouvaient être perçus ; en somme, aucune anomalie ne se révèle, et la paroi abdominale est souple et naturelle jusqu'au ligament de Poupard, formant une limite nette et précise où la tuméfaction des jambes commence.

Le système génital n'était anormal que sous le rapport de la menstruation, qui ne s'est faite qu'une fois quoique la malade ait 18 ans.

L'urine également était naturelle ; sa densité était de 1014, sa couleur jaune pâle, sa réaction acide ; elle était claire, normale en quantité, et elle ne contenait ni albumine ni sang, ni pus, ni sucre ; l'examen microscopique ne démontra point d'éléments anormaux. Pas d'excès d'indican.

La température variait de 97° F., à 98° 8 F., demeurant la plupart du temps légèrement au-dessous de la normale. La fréquence du pouls variait de 66 à 88, et celle de la respiration de 20 à 24.

Le cœur semblait de dimensions normales et ses sons étaient clairs et complètement libres de bruits surajoutés. Les artères périphériques qui

purent être palpées étaient normales ; le maximum de la pression du sang dans l'artère brachiale prise en différentes occasions par l'appareil Riva-Rocci modifié par Martin ne fut jamais supérieure à 132 millimètres et jamais inférieure à 120 millimètres de mercure. Il n'existait nulle part de veines variqueuses ou distendues, et pas davantage de télangiectasies, la malade avait constaté que ses jambes et ses pieds devenaient rapidement engourdis et violets dans l'eau froide, mais il ne fut pas possible de trouver de signes évidents de maladie de Raynaud. L'examen du sang ne montra rien de spécial. Les globules rouges étaient au nombre de 4.120.000 (par millimètre cube), les leucocytes 8.437 et l'hémoglobine à 80 0/0.

La formule leucocytaire différentielle fut la suivante :

Cellules polymorphonucléaires	74 0/0
Petits lymphocytes.	21 0/0
Grands lymphocytes	3 0/0
Corpuscules éosinophiles finement granuleux .	2 0/0

On rechercha les embryons de filaire dans des échantillons de sang du jour et de la nuit ; on n'en trouva pas. Il convient de dire ici que la malade n'est jamais sortie de l'Angleterre, si bien qu'il ne peut pas être question de filariose. Le temps de coagulation du sang était approximativement normal.

L'état de l'œil — blépharite chronique et conjonctivite — a déjà été mentionné.

La glande thyroïde pouvait être perçue dans le cou, et elle semblait être normale.

La stature de la malade était de 5 pieds 3 pouces.

Tableau généalogique de la famille.

Les sujets dont le nom est imprimé en caractères gras ont ou ont eu l'infirmité familiale des « jambes enflées », la plupart avec des « attaques aiguës ».

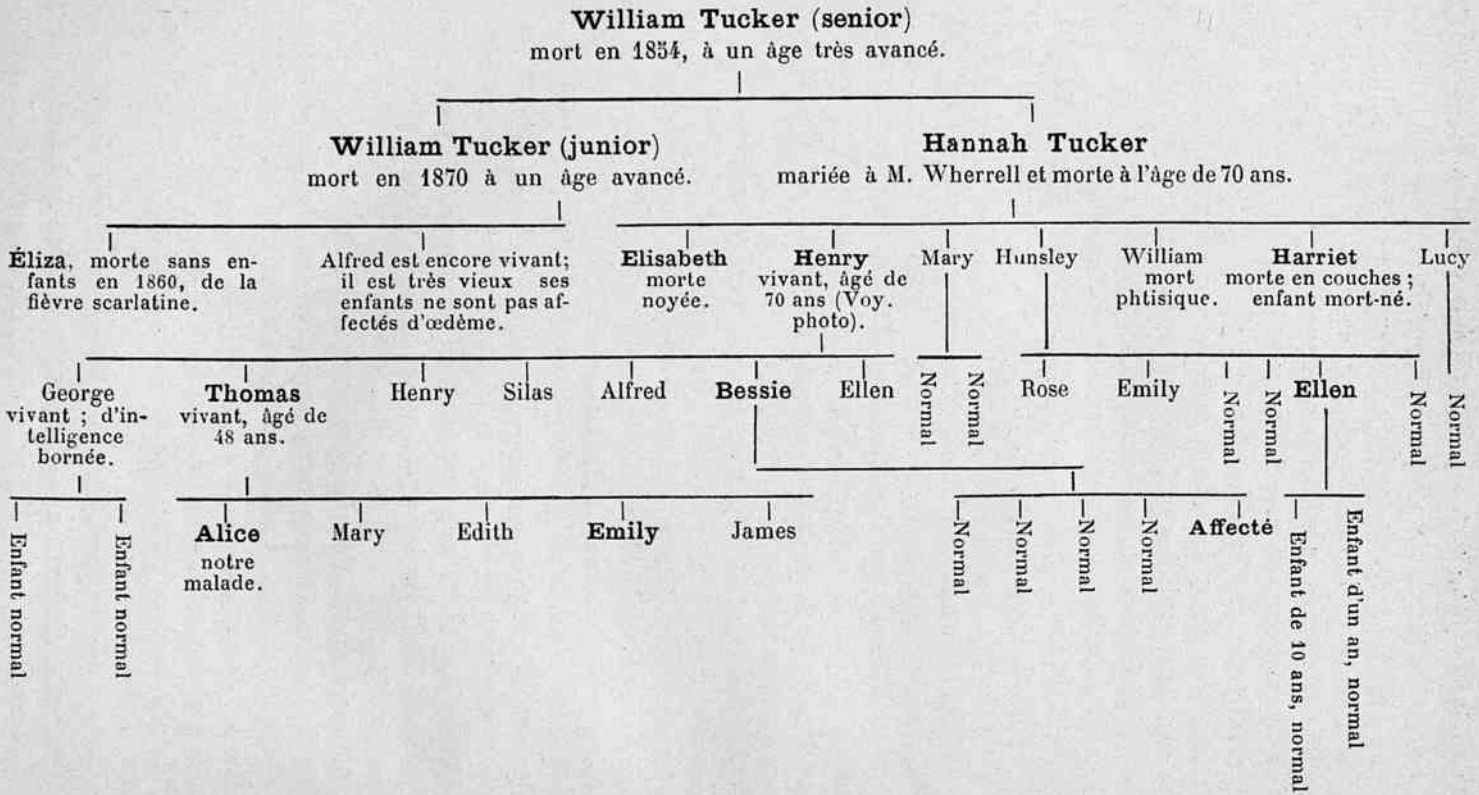
Le diagnostic de l'état des jambes de la malade fut très simplifié lorsque l'on connut l'histoire de la famille. Il y existait treize cas similaires en cinq générations. Lorsqu'un sujet était atteint de l'infirmité héréditaire nous résumons ceci en notant simplement qu'il avait les « jambes enflées » sans entrer dans le détail de chaque cas.

La maladie des « jambes enflées » une fois déclarée, persiste indéfiniment.

Premier cas mentionné (William Tucker, senior).

Première génération. — Le premier membre de la famille dont on put avoir connaissance fut William Tucker. On nous a dit qu'il avait eu toute

ARBRE GÉNÉALOGIQUE



sa vie les jambes très enflées ; mais nous n'avons pas pu savoir davantage. Il mourut en 1854 à un âge avancé.

Enfants de William Tucker, senior.

Deuxième génération. — William Tucker eut deux enfants, William et Hannah. Ce William était atteint des « jambes enflées » et il eut des « attaques ». Il mourut en 1870. Hannah aussi eut les « jambes enflées » et des « attaques ». Elle mourut en 1864 à l'âge de 70 ans. Elle avait épousé un Wherrell, et notre malade et un de ses descendants.

Enfants de William Tucker, junior.

Troisième génération. — William Tucker junior eut deux enfants, Eliza et Alfred. Eliza avait les « jambes enflées » avec des « attaques ». Elle se maria, mais elle n'eut pas d'enfant, et elle est morte en 1860 de la fièvre scarlatine. Alfred est encore vivant, il est complètement indemne de l'enflure des jambes ; ses enfants le sont également, autant qu'il nous a été possible de nous renseigner sur ce point.

Enfants de Hannah Wherrell (née Tucker).

Hannah Wherrell, fille de William Tucker senior eut plusieurs enfants : Elisabeth, Henry, Mary, Hunsley, William, Harriet et Lucy.

Elisabeth, qui avait les « jambes enflées », s'en fut en Amérique ; on croit qu'elle se noya.

Henry est vivant ; il est âgé de 75 ans ; de son métier il est nourrisseur. Il fut atteint pour la première fois de cette enflure des jambes à l'âge de 9 ans. L'œdème fut de suite persistant, mais il fut retenu par des bandages. A l'âge de 20 ans il eut la première « attaque aiguë », semblable à celles de notre malade, et depuis il eut de nombreuses « attaques aiguës », jusqu'à l'âge de 25 ans, époque où il eut la dernière. Il est bien portant et vigoureux malgré son âge. L'œdème affecte la face dorsale des pieds et les jambes jusqu'aux genoux ; là, il s'arrête brusquement. La photographie ci-jointe (Pl.XXXII) ne montre pas très bien l'enflure, parce que le malade garde constamment ses jambes bandées, sachant par expérience quel volume elles atteignent lorsque les bandages sont laissés de côté. Les sillons causés par les bandes se voient très bien. Il y a quelques mois cet homme eut à mener quelques vaches au marché de la localité, et, alors qu'il courait derrière elles, les bandages tombèrent et ne purent être replacés ; lorsqu'il revint le soir chez lui, ses jambes, jusqu'aux genoux, étaient très grosses ; mais nous n'eûmes pas l'occasion de les photographier à ce moment. La vigueur de cet homme, malgré son âge, est bien démontrée par la manière dont il sait courir après ses vaches.

Ses enfants, George, Thomas, Henry, Silas, Alfred, Bessie et Ellen seront de nouveau mentionnés un peu plus loin.

Mary fut normale et elle a eu deux enfants normaux.

Hunlsley fut elle-même normale, mais de ses six enfants, Ellen, Rose, Emma, et trois autres, l'une (Ellen) eut les « jambes enflées » et les « attaques aiguës » (V. ci-dessous).

William n'eut pas d'œdème ; il mourut phtisique, sans enfant.

Harriet eut dès sa jeunesse les « jambes enflées » et les « attaques aiguës ». Elle mourut à sa première couche et l'enfant était mort-né.

Lucy est normale et elle a un enfant normal.

Enfants de Henry Wherrell.

Quatrième génération. — George Wherrell est vivant et en excellente santé corporelle, mais il est d'intelligence extrêmement pauvre. Il est libre d'œdème, mais il est si lourdeau et si bête qu'il est à peine capable de gagner sa vie et qu'il est la risée de ses compagnons de travail. Il a deux enfants en bas âge ; ni l'un ni l'autre ne sont atteints jusqu'à présent de l'infirmité héréditaire.

Thomas Wherrell qui est actuellement âgé de 48 ans a les « jambes enflées » dans une mesure assez modérée, et il a aussi souffert des « attaques aiguës ».

Son état actuel n'est pas mieux venu sur la photographie (Pl. XXXII) que celui de son père Henry,et cela pour la même raison, c'est-à-dire que ses jambes sont toujours maintenues par un bandage. L'œdème est davantage marqué sur la jambe droite que sur la gauche, mais les deux jambes sont affectées jusqu'aux genoux et pas plus haut ; la photographie fut prise immédiatement après l'enlèvement des bandages ; elle montre des sillons et des plis comme la première. L'intelligence de cet homme est très satisfaisante, mais il manque de hardiesse et d'énergie ; de telle sorte qu'il a abandonné une position de confiance pour en prendre une moins rétribuée afin d'échapper à toute responsabilité. L'enflure des jambes survint lorsqu'il eut atteint l'âge de 18 ans. A trois reprises, pendant les deux dernières années, il eut des « attaques » que nous n'avons pas vues, mais qui nous été décrites par une personne qui vit l'une d'elles.

A 7 heures du soir environ, il revenait de son travail et causait à un homme lorsqu'il tomba soudain à terre, se débattant des deux bras et des deux jambes, l'écume à la bouche. La convulsion dura environ 20 minutes. Lorsqu'il revint à lui,il n'avait pas la notion de ce qui était arrivé. Il est possible que l'attaque fut de nature épileptique. La dernière fois il descendait d'une échelle lorsque la crise le prit. Il tomba sur le sol et se fit des contusions sérieuses. Il dit que deux jours avant que vienne la crise il a un « serrement » dans sa voix.

Nous avons des renseignements sur deux « attaques aiguës » dans ses jambes ; elles furent semblables à celles que nous avons décrites chez sa fille Alice. Le 10 novembre 1904, vers 11 heures du matin, alors qu'il était au travail, il fut tout à coup saisi d'une douleur dans l'aine droite. Ceci fut immédiatement suivi de frissons. Il eut ensuite des douleurs dans le dos et dans la hanche. A l'examen il existait une large tuméfaction douloureuse à la face postérieure de la cuisse droite, et le genou droit était rouge, douloureux et un peu enflé.

Il n'y avait pas de veine variqueuse malgré que quelques-unes semblaient dilatées et gorgées de sang. La partie supérieure de la jambe était normale. Le tiers inférieur de la jambe, la cheville et le pied étaient augmentés de volume, rouges et douloureux. Le lendemain la température du malade était de 100° F., la fréquence de son pouls 100, et celle de la respiration 28 par minute. Il n'y avait rien d'anormal dans les bruits du cœur ; tous les viscères semblaient en bon état. La cuisse était alors moins enflée, et le genou moins volumineux et moins rouge. Le pied et la cheville étaient encore rouges et enflés, mais ils n'étaient plus douloureux ni sensibles. Le 12 novembre la température était de 100° 2 F., ; le pouls était à 90 et la respiration à 24 par minute. A ce moment, de l'herpès s'était développé sur les lèvres et sur le nez. L'enflure de la cuisse avait à peu près disparu, le genou semblait normal, et l'œdème du pied et de la cheville était moindre et pouvait être enfoncé à la pression. La rougeur s'était étendue un peu au-dessus du pied. Le 13 novembre la température était à 99° F., le pouls à 80, la respiration à 20. Il existait une aire de rougeur sur le triangle de Scarpa du côté droit, s'étendant de là vers le bas en suivant le trajet des vaisseaux fémoraux jusqu'autour du creux poplité.

Le 14 novembre la température était tombée à la normale. La rougeur au-dessus du genou était disparue à l'exception d'une petite région à la partie supérieure du triangle de Scarpa. Le pied et la jambe étaient moins enflés et moins rouges ; le lendemain, le malade était revenu à son état normal d'œdème, l' « attaque aiguë » ayant duré 4 jours, et ayant disparu spontanément sans laisser après elle un surcroît d'œdème.

La deuxième « attaque aiguë » qui ait été observée commença le 31 mai 1907. Il venait de cesser le travail à 6 heures de l'après-midi quand il commença à frissonner, et pendant son trajet du retour à la maison il eut un vomissement. Les frissons continuèrent jusqu'à 8 heures, moment où sa température s'éleva beaucoup. Sa jambe droite, qui lui faisait mal depuis 4 heures de l'après-midi, commença à enfler vers 8 heures. Le lendemain matin sa température était de 103° F., la fréquence du pouls de 108 par minute. La jambe droite était chaude, plus enflée que d'habitude, et douloureuse jusqu'au bord supérieur de la rotule. Deux jours plus

tard, le 3 juin, la température était à 98° F., la fréquence du pouls à 78 par minute, la douleur de la jambe s'en était allée et l'enflure était revenue à son état habituel.

Ces attaques sont toutes de même caractère, elles sont assez pénibles, mais elles passent assez vite.

Henry fut normal. On ne sait s'il a des enfants.

Silas n'a pas les « jambes enflées ». Il a eu des convulsions dans son enfance. Il est lent dans sa parole et dans ses mouvements, mais il se porte bien.

Alfred est normal.

Bessie commença à avoir les « jambes enflées » à l'âge de 9 ans et l'œdème s'étendit progressivement jusqu'à ce qu'il eut atteint les hanches, comme chez notre propre malade. Elle eut également plusieurs « attaques aiguës », mais nous n'avons pu avoir de renseignements sur aucune d'elles. Elle se maria, se mit à boire, et mourut en 1901, laissant cinq enfants dont l'un, une fille, a déjà les « jambes enflées ». Les enfants sont en Egypte et il nous a été impossible d'avoir de plus grands détails les concernant.

Ellen est normale.

Les enfants de Mary Wherrell.

Mary, fille d'Hannah Wherrell, eut deux enfants, tous deux libres du mal aux jambes.

Les enfants de Hunsley Wherrell.

Hunsley, fille de Hannah Wherrell, eut 6 enfants.

De ceux-ci, Rose, Emily et trois autres sont tous normaux.

Ellen souffre à la fois des « jambes enflées » et elle a eu des « attaques aiguës » ; nous avons pu l'examiner grâce à l'obligeance de son médecin ordinaire, le Dr Mead. Elle est maintenant âgée de 39 ans. Jusqu'à l'âge de 21 ans, elle était de santé parfaite ; alors sans cause apparente ses jambes commencèrent à être affectées de l'infirmité familiale. Autant qu'elle peut se le rappeler, le mal fut d'abord remarqué au niveau des genoux, et de là, très graduellement, il s'étendit en descendant sur le pied et sur les orteils. Sa première « attaque aiguë » survint lorsqu'elle avait 36 ans, quinze ans après le début de l'œdème, apparemment sans cause. Les « attaques aiguës », quoiqu'elles aient été bien tardives, sont maintenant très fréquentes, et il ne se passe pas plus de trois mois entre l'une et la suivante ; cependant, exceptionnellement, pendant sa dernière grossesse, elle n'en eut aucune. Les deux jambes ont été attaquées ; une fois la jambe gauche fut prise avant que la jambe droite ait été entièrement

guérie ; mais d'ordinaire chaque « attaque aiguë » a été strictement unilatérale.

La malade dit d'elle-même qu'elles se produisent juste avant la période menstruelle ou immédiatement après ; elles commencent par un besoin de bâiller et de s'étirer, après quoi viennent des frissons et une douleur intense dans l'aine. Les frissons durent environ 15 minutes, les mains deviennent toutes bleues et la jambe devient rouge, plus enflée que d'habitude. Elle se trouve dans l'obligation de rester au lit trois jours, après quoi elle peut se lever et vaquer à ses occupations quoique elle reste un jour ou deux encore mal en train.

Son état est le suivant :

Les orteils sont tuméfiés sur leur face dorsale ; il y a un sillon transversal profond indiquant la place des articulations métatarso-phalangiennes ; les surfaces plantaires des pieds sont à peu près normales, mais le dos du pied est enflé et entouré d'un sillon profond au-devant de l'articulation de la cheville ; les mollets sont uniformément œdématiés, malgré qu'ils soient constamment entourés d'un bandage ; les rotules et les contours osseux au niveau du genou ne peuvent être perçus ; les cuisses sont très augmentées de volume, l'œdème s'étendant jusqu'à la hauteur du ligament de Poupart des deux côtés, et là il cesse brusquement. La vulve n'est pas prise. Il n'y a pas d'ulcération ni de cicatrice. Malheureusement la malade refuse de se laisser photographier et nous le regrettons beaucoup parce qu'elle présente l'enflure familiale mieux que ne le font les autres cas que nous avons photographiés à l'exception d'Alice Wherrell elle-même. Les mensurations des jambes d'Ellen prises le 17 septembre 1907, immédiatement après l'enlèvement des bandages qu'elle porte toujours, sont les suivantes :

Circonférences maxima :

	Jambe droite	Jambe gauche
Cou-de-pied.	9 pouces 7/8	9 pouces 7/8
Mollets	17 1/2	17
Genoux	16 1/2	17
Milieu de la cuisse. . .	19 1/2	20 3/4

La taille de la malade est de 5 pieds 0, 1/2 pouce.

William et Harriet, enfants d'Hannah Wherrell, sont morts sans laisser de descendance.

Les enfants de Lucy.

Lucy, fille de Hannah Wherrell, a un enfant qui est encore tout jeune ; jusqu'à maintenant il a échappé à l'infirmité des « jambes enflées ».

Les enfants de Georges Wherrell.

Cinquième génération.— Il y a deux enfants qui jusqu'à maintenant ne présentent aucune tendance aux « jambes enflées ».

Les enfants de Thomas Wherrell.

Thomas Wherrell a 5 enfants et 2 d'entre eux sont atteints de l'infirmité.

Alice, âgée de 18 ans, est la malade dont l'observation est le point de départ de tout ce travail ; son état a été décrit en détail ci-dessus.

Mary qui vient après est normale ; Edith, la troisième, est aussi normale jusqu'à présent. Emily, maintenant âgée de 12 ans, a commencé à être atteinte de l'œdème des jambes.

Son état n'est pas encore très mauvais, mais elle est obligée de tenir constamment ses jambes bandées faute de quoi l'enflure deviendrait excessive. La photographie ci-jointe (Pl. XXXII) montre très nettement les dépressions produites dans l'œdème par la chaussure. L'augmentation de volume est symétrique, affecte moins les pieds que les jambes et elle s'arrête brusquement juste au-dessus des genoux. La santé générale et l'activité sont bonnes. On ne peut assigner aucune cause à l'œdème. Emily, comme son père et sa sœur, a été sujette à ce que nous avons appelé les « attaques aiguës » ; l'une d'elles a été observée, elle commença le 6 juillet 1906 à 6 heures du matin, par une crise de frissons qui dura jusqu'à 8 heures.

Elle eut des vomissements, se plaignit de céphalée et avait une douleur le long de la face externe de la cuisse droite. A 9 heures du matin sa température était de 101° F. A 4 heures de l'après-midi sa température était de 103°2 F., et la fréquence de son pouls de 116 par minute. Tous les viscères étaient sains en apparence. Son pied droit était rouge et enflé. Un cercle irrégulier de rougeur, large de 9 pouces par devant et de 2 pouces par derrière, entourait le mollet droit et paraissait beaucoup plus chaud au toucher que la peau avoisinante. Il n'était pas surélevé comme une plaque d'érysipèle. Les veines, sur la cuisse et sur la jambe, étaient devenues plus visibles qu'à l'état normal, mais elles n'étaient pas proéminentes. Un seul ganglion lymphatique, pas très gros, pouvait être palpé dans l'aine et quelques petits nodules arrondis pouvaient être sentis dans le tégument autour de la surface rouge. Le lendemain, le 7 juillet, la température était de 102° F. et la fréquence du pouls de 96 par minute. La rougeur de la jambe droite était plus générale, le pied était davantage tuméfié, et une tache rouge se constatait sur la rotule. La malade était très souffrante, il lui était impossible de garder dans son estomac même de l'eau.

Le 8 juillet, la température était de 98° 4 F. ; le gonflement et la rougeur existaient encore mais considérablement diminués.

Le 9 juillet, la jambe et le pied étaient encore enflés et nettement rouges ; mais ils n'étaient plus douloureux. La tache rouge du mollet était entourée d'un piqueté de points de couleur rouge brillant en petit nombre, au contour arrondi. Le 10 juillet la jambe commença à faire mal dans l'après-midi ; pendant la nuit elle était brûlante, et le 11 juillet, elle était rouge et enflée comme au commencement de l'attaque. La température de la peau rougie était de 99° 4 F. prise avec un thermomètre clinique ordinaire maintenu sous une lame de coton alors qu'au même moment la température de la jambe gauche prise de la même manière était de 95° 4 F.

La température de la bouche était alors de 102° F. Le 12 juillet la température de la bouche était de 100° F. Le 16 juillet rougeur et douleur avaient entièrement disparu ; l'enflure persistait ; comme on peut le voir sur la photographie elle est à peu près de même importance aux deux jambes.

Une semblable « attaque aiguë » survint du côté gauche le 18 juillet 1907.

James, le plus jeune enfant, est normal jusqu'ici en ce qui regarde ses jambes, mais il est sujet à des attaques d'épilepsie.

Les enfants de Bessie.

Bessie, fille de Thomas Wherrell, eut 5 enfants. Ils sont tous en Egypte et nous n'avons pu les voir. Nous avons fait une enquête et nous avons appris que 4 sur 5 sont normaux, mais que le cinquième a déjà les « jambes enflées » ; ceci s'est produit sans cause apparente et semble devoir prendre la même évolution que chez les autres membres de la famille qui ont été attaqués.

Les enfants d'Ellen, fille de Hunsley Wherrell.

Ellen a deux enfants, deux garçons, l'un de 10 ans, l'autre de 18 mois ; ni l'un ni l'autre n'ont montré jusqu'ici aucune tendance aux « jambes enflées ». mais il est trop tôt pour dire qu'ils ont échappé à l'infirmité.

La parenté entre les différents individus dont nous avons esquissé l'histoire est démontrée dans l'arbre généalogique ci-joint (Voy. page 184).

*
* *

Le diagnostic du cas de notre malade, Alice Wherrell, aurait présenté des difficultés sérieuses si l'histoire de la famille n'avait pas été aussi explicite ; mais, étant donnée cette histoire, il est clair que l'état d'Alice se rap-

proche beaucoup s'il n'est pas identique avec celui qui a été décrit par Milroy en Amérique en 1892 sous le nom de « une variété non décrite d'œdèmes héréditaires », et en France en 1898 et les années suivantes par Henry Meige sous celui de « trophœdème chronique héréditaire ».

La seule mention que nous ayons trouvée en Angleterre d'une famille similaire est la description de H. D. Rolleston dans un article sur « Un œdème héréditaire persistant des membres inférieurs » (1902).La littérature contient bien un certain nombre de cas isolés, mais des études d'ensemble de l'œdème particulier que nous envisageons ont uniquement été données par les auteurs cités ci-dessus.

Les cas de Milroy sont les plus nombreux ; 22 personnes affectées sur 97 individus en 6 générations. Les cas de Meige sont au nombre de 8 et ils appartiennent à 4 générations. Les trois cas de Rolleston appartiennent à 2 générations. Nous-mêmes, comptons 13 cas sur 42 personnes de 5 générations. En France cet état morbide est appelé maladie de Meige. S'il faut avoir égard à la priorité de la description et si la maladie doit porter le nom d'une personne, elle doit être appelée maladie de Milroy. Si aucun nom de personne ne doit figurer dans son appellation il faut l'appeler « œdème héréditaire persistant des membres inférieurs », comme dit Rolleston, jusqu'à ce que,sa pathologie étant mieux connue, on puisse lui attribuer un nom scientifique plus court.

Diagnostic différentiel.

Il est à peine nécessaire d'entrer dans le détail des choses à propos du diagnostic différentiel. Ceci a déjà été fait par Meige d'une façon très avisée. Il suffira de dire qu'on peut procéder très rapidement à l'exclusion des causes cardiaques, pulmonaires, rénales et hématiques ; le myxœdème, quoique pouvant constituer une réelle difficulté pour certains cas, peut ordinairement être rejeté du fait de l'état normal du reste du corps, par la présence de la glande thyroïde, parce que l'œdème est réel et non seulement apparent et parce que l'administration de l'extrait thyroïdien n'améliore pas l'état des jambes.

Il est évident qu'il existe une cause locale de l'œdème et trois causes principales semblent pouvoir être incriminées dans la production d'un état de ce genre :

1 Obstruction veineuse ou thrombose.

2° Obstruction lymphatique.

3° Erreur dans la manière de se comporter des vaisseaux sanguins ou des lymphatiques sans qu'il y ait d'obstruction réelle. Névrose vaso-motrice.

Relations entre les « jambes enflées » et les « attaques aiguës ».

Avant de pénétrer plus avant dans la discussion du paragraphe précédent, il nous semble nécessaire de dire quelques mots sur les rapports existant entre les « jambes enflées » et les « attaques aiguës » que tous ou presque tous les malades ci-dessus ont éprouvées. Si « l'attaque aiguë » avait été le phénomène primitif, il serait très difficile de se prononcer pour l'exclusion de la thrombose veineuse ou de l'obstruction lymphatique secondaire à l'inflammation comme cause de l'œdème. Mais le fait très remarquable est que les « jambes enflées » sont produites graduellement sans qu'on puisse leur attribuer une cause ; et même dans un cas les « jambes enflées » existaient quelque vingt-cinq ans avant que des « attaques aiguës » soient survenues.

Par conséquent il paraît clair que les « attaques aiguës » sont plutôt des accidents concomitants que des facteurs essentiels de l'œdème. Nous ne savons pas quelle est la nature des « attaques aiguës » ; nous discuterons à ce propos lorsqu'il nous faudra mentionner l'œdème angioneurotique ; mais nous sommes fondés à admettre que, bien qu'étant peut-être un « phénomène vaso-moteur », chaque attaque aiguë a quelque point de ressemblance avec quelques infections microbiennes temporaires comparables à l'érysipèle. Les frissons, la fièvre, la douleur de la région affectée, les vomissements qui peuvent se produire à ce moment, font penser à une infection microbienne. Mais d'autre part, les « attaques » sont remarquablement transitoires, et elles ne durent que 3 ou 4 jours ; elles disparaissent spontanément sans nécessiter de traitement particulier ; et de plus elles semblent être dépourvues de danger, car aucun de nos malades n'est mort de septicémie même lorsque les attaques ont été abondamment répétées. En somme nous sommes enclin à penser que les « attaques aiguës » ne sont pas dues à l'infection ou du moins qu'elles ne sont pas primitivement dues à des micro-organismes, mais qu'il s'agit plutôt de troubles vaso-moteurs. S'il en est ainsi nous comprenons que l'œdème puisse exister avant toute « attaque aiguë » et même 25 ans avant elle. Par conséquent il n'est pas vraisemblable qu'une des causes ordinaires de la thrombose veineuse ou de l'obstruction lymphatique soit la raison déterminante de l'œdème auquel nous avons affaire.

Autres raisons d'exclure la thrombose veineuse ou l'obstruction lymphatique.

En outre de celles que nous venons de citer il y a d'autres raisons qui nous font éliminer la thrombose veineuse ou l'obstruction lymphatique en tant que cause originelle de l'œdème. D'abord, c'est la distribution de

l'enflure. Les cas rapportés par Meige concordent avec les nôtres sur ce point que l'œdème est nettement limité au niveau de l'articulation. Chez Alice Wherrell, pendant un temps, l'œdème s'arrêtait à la cheville ; nous avons plusieurs cas dans lesquels l'œdème s'arrête aux genoux, et d'autres dans lesquels il finit à la hanche ou à l'aine. L'œdème ne se termine pas graduellement, mais tout d'un coup et il ne s'étend pas sur la vulve ni sur la paroi abdominale, bien qu'il puisse atteindre le ligament de Poupart. Ceci serait d'une explication difficile si l'obstruction siégeait dans le pelvis ; et pourtant, quand le gonflement est bilatéral il est difficile de comprendre comment une lésion qui réalise l'obstruction des veines ou des lymphatiques peut être bien marquée jusqu'au ligament de Poupart des deux côtés et ne pas s'étendre dans le pelvis ; cela nous ne l'avons pas rencontré une seule fois chez les malades dont Milroy, Meige, Rolleston, nous-mêmes, et les autres observateurs ont donné l'histoire.

De plus l'obstruction veineuse semble bien peu vraisemblable par cette autre considération que la circulation dans le membre affecté semble être tout à fait bonne. Un malade de plus de 70 ans qui avait eu un œdème toute sa vie s'est montré capable de courir après ses vaches et alors, de toute nécessité, ses muscles recevaient l'irrigation sanguine qu'il fallait. Une distension visible des veines des jambes est une rareté dans les observations. Les pieds ne sont pas exagérément froids. L'on peut concevoir qu'il puisse y avoir quelque anomalie congénitale dans la structure des lymphatiques au-dessous du ligament de Poupart ; mais en opposition avec cette idée on peut avancer ce fait qu'il peut se passer vingt années avant que l'œdème apparaisse, et que lorsqu'il s'est installé il peut s'arrêter au niveau du genou pendant des années avant qu'il atteigne le ligament de Poupart ; enfin lorsque l'œdème remonte il s'étend d'un seul coup sur tout le segment qui va du niveau d'une jointure au niveau de l'articulation immédiatement supérieure (Meige). Pour toutes ces raisons, par conséquent, quoique ce ne puisse être donné comme une explication très satisfaisante, nous pensons avec Milroy, Meige, et d'autres, que l'œdème dans ces observations n'est pas secondaire à des altérations grossières de la structure des vaisseaux sanguins et lymphatiques, mais à une aberration présumable des fonctions de ces vaisseaux ; il est possible qu'elle soit la conséquence d'une anomalie dans la fonction des nerfs qui les commandent. En d'autres termes nous croyons que la condition est primitivement une névrose vaso-motrice.

Relations de ces cas avec les cas d'œdème angioneurotique et ceux d'autres névroses vaso-motrices.

Il y a trois conditions bien connues dans lesquelles la névrose vaso-mo-

trice est généralement considérée comme étant à l'origine de l'affection : C'est la maladie de Raynaud, l'urticaire factice, et l'œdème angioneurotique.

Ces affections sont tellement distinctes dans leurs manifestations objectives qu'il n'est pas du tout surprenant que d'autres manifestations de la névrose vaso-motrice, à première vue absolument différentes, puissent être placées à côté d'elles. Nos observations ont peu de chose qui leur soit commun avec la maladie de Raynaud ; c'est-à-dire qu'il serait bien difficile de confondre nos cas avec des cas de maladie de Raynaud, quoique, en plus de leur œdème, le temps froid cause chez plusieurs malades le bleuissement des mains, qui jusqu'à un certain point ressemble à la maladie de Raynaud. Semblablement, on ne pourrait pas les prendre pour des cas d'urticaire factice. On ne pourrait pas non plus, pensons-nous, les prendre pour une variété d'œdème angioneurotique au sens ordinaire de ce mot. Néanmoins, il y a nettement des points où l'œdème angioneurotique et nos cas de maladie de Milroy viennent au contact ; c'est notamment en ce qui concerne la prédisposition héréditaire si fortement affirmée, et peut-être les « attaques aiguës » auxquelles nombre des malades décrits ci-dessus ont été sujets. Il semble vraisemblable que la maladie de Raynaud, l'urticaire factice, l'œdème angioneurotique et la maladie de Milroy, sont reliés l'un à l'autre pathologiquement ; mais leurs manifestations objectives sont si bien définies et si différentes que toutes ces espèces de névroses vaso-motrices méritent des appellations propres. Il est à noter que, en dehors des « attaques aiguës » nos sujets avaient un œdème des jambes absolument indolore, et qu'ils n'avaient pas du tout de trouble général de leur santé, alors que pendant les « attaques aiguës » le désordre constitutionnel était considérable ; ces vomissements, pendant un temps très court, ont quelque chose de comparable aux coliques, aux vomissements que l'on observe souvent au cours des exacerbations de l'œdème angioneurotique.

Nos « attaques aiguës » étaient si semblables aux exacerbations de l'œdème angioneurotique, tout en restant localisées aux jambes au lieu de changer de place et d'affecter le corps, le visage, les mains, les bras et la gorge, que nous sommes très portés à les appeler définitivement « attaques angioneurotiques ». Mais nous avons évité de le faire parce que nous ne pouvons donner des preuves absolues démontrant que nos attaques étaient bien angioneurotiques de nature.

La coexistence d'autres troubles nerveux dans la famille.

C'est toujours une chose difficile que d'élucider les histoires d'aliénation mentale ou de crises convulsives dans une famille. Néanmoins il est inté-

ressant de faire observer que George, l'oncle d'Alice Wherrell, est de faible intelligence et la risée du village ; Thoma, son père, a eu 3 attaques qui ont été très semblables à de l'épilepsie ; Silas est d'esprit lent ; Bessie fut dipsomane ; Alice elle-même eut une attaque aiguë de manie loquace, avec du délire ; son frère, James, encore tout jeune, a déjà eu beaucoup de crises épileptiques. Une histoire similaire d'épilepsie chez les membres d'une famille dont d'autres membres sont atteints de trophœdème des jambes a été notée par d'autres observateurs, et le fait est intéressant à rapprocher de l'angioneurose que nous supposons être à l'origine du trophœdème.

Points sur lesquels nos cas ressemblent, et points sur lesquels nos cas diffèrent de ceux qui ont été rapportés par d'autres observateurs.

Les points sur lesquels nos cas et ceux rapportés par d'autres se ressemblent sont les suivants :

1° Limitation absolue de l'œdème aux jambes.

2° Absence de toute cause discernable de l'œdème, tant générale que locale.

3° Forte prédisposition familiale à l'affection.

4° Absence de douleurs dans les jambes pâles et enflées (cela existait dans nos cas en dehors des « attaques aiguës »).

5° Absence de tout symptôme constitutionnel.

6° Netteté de la limitation de l'œdème à son niveau supérieur.

7° Son occurrence possible aussi bien dans un sexe que dans l'autre sexe.

8° Persistance de l'œdème une fois qu'il est apparu.

Il y a toutefois quelques points sur lesquels nos cas diffèrent des autres. Meige, par exemple, insiste sur l'absence des « attaques aiguës » ; elles se produisaient au contraire d'une façon répétée chez la plupart de nos malades. Milroy attache de l'importance à la présence de l'œdème au moment de la naissance ; Meige tient compte de l'apparition de l'œdème à la puberté ; dans nos cas il n'en est pas un seul où l'œdème ait été constaté à la naissance, et l'âge auquel il attira l'attention pour la première fois a été quelquefois l'enfance, tantôt la jeunesse du garçon ou de la fille avant la puberté, parfois l'œdème n'a fait son apparition qu'un certain temps après la puberté.

Il n'y a pas lieu de s'étonner que de telles différences puissent exister, attendu que les cas rapportés par chaque observateur constituent pour chacun un groupe qui appartient à une seule famille ; par conséquent, alors que tous les cas d'un groupe familial ressemblent l'un à l'autre, ils diffèrent par quelques détails du groupe familial observé par un autre auteur. De

petits points de différence cliniques n'indiquent en aucune manière des différences d'espèce ; il peut très bien s'agir de variations familiales d'un état essentiellement le même.

Comparaison avec les dystrophies musculaires.

Plusieurs auteurs ont judicieusement comparé cette maladie aux dystrophies musculaires ; ces dernières peuvent exister dès la naissance (formes congénitales), ou bien elles peuvent se développer plus tard (formes héréditaires). Semblablement le trophœdème des jambes peut être congénital et exister à la naissance comme dans les cas de Milroy, ou bien il peut être héréditaire et ne se développer que plus tard et à une période constante après la naissance (puberté) comme dans les cas de Meige, ou à un âge variable, comme dans nos propres cas.

Le traitement de cet état.

Il n'est guère besoin de traitement dans la plupart des cas, à l'exception du bandage solide et constant des jambes. Plusieurs de nos malades ont atteint l'âge de 70 ans après avoir supporté leur infirmité quelque soixante ans ou davantage et ils n'ont eu d'autre soin que de retenir leur enflure par un appareil de bandes maintenues en permanence.

Les « attaques aiguës » bien qu'elles paraissent dangereuses disparaissent toutes seules en quelques jours, et tout ce que l'on peut faire pour calmer la douleur des malades est de les mettre au lit et d'appliquer des topiques anodins sur les régions affectées.

L'état de notre propre malade ne pouvait être maintenu dans certaines limites que si l'on retenait l'œdème par le port constant d'un bandage ; tous les traitements qui ont été essayés contre cet œdème se sont montrés impuissants à amener la moindre amélioration. L'œdème diminuait toujours quelque peu par le repos au lit, et un bandage solide constituait un soulagement pour la malade qui pouvait se lever et marcher après ce repos. C'est en vain qu'on essaya des traitements médicamenteux de toute espèce : extrait thyroïdien, diurétiques, purgatifs, iodure de potassium, mercure, antiseptiques intestinaux, bromure, valérianate de zinc, et d'autres encore. Rien n'apporta la moindre modification à l'état de la jambe. Un observateur a obtenu des avantages dans un cas par le traitement électrique, et un ou deux autres ont recommandé le massage. Ce dernier peut apporter temporairement quelque diminution à l'œdème ; mais lorsque l'enflure a atteint un haut degré, comme dans le cas d'Alice Wherrell, il semble tout à fait impossible que l'état normal puisse être rappelé. Le point important semble être de reconnaître de bonne heure la nature de l'affection et de tenir dès le début les jambes constamment entourées

d'un bandage afin qu'un plus fort accroissement de l'œdème ne puisse survenir. Ce bandage doit être maintenu un très grand nombre d'années, comme on peut s'en rendre compte par les photographies de nos malades âgés. Ces deux hommes savent très bien ce qui arriverait si les bandages étaient longtemps enlevés lorsqu'ils sont debout, et ils ne les ôtent jamais ; autrement leur photographie montrerait un œdème plus considérable que celui qu'elles indiquent.

Effets de la grossesse sur l'affection.

Plusieurs filles de la famille se sont mariées alors que l'œdème était bien avancé. On eût pu croire que l'œdème des jambes aurait pu constituer un obstacle fâcheux à la grossesse. Cela n'a pas été le cas, et même dans une observation où les « attaques aiguës » avaient été fréquentes auparavant, leur retour fut complètement suspendu pour tout le cours de la grossesse. Ce fait que l'état des jambes n'est pas rendu plus mauvais par la grossesse constitue peut-être un argument nouveau contre l'obstruction lymphatique veineuse considérée comme cause ; c'est, par conséquent, une preuve indirecte en faveur de la théorie angioneurotique.

Transmission par une mère indemne.

Ceci est un point qui intéressera ceux qui se sont occupés des particularités de la transmission familiale : Hunsley, fille d'une personne atteinte de l'infirmité de la famille, n'en était elle-même pas affectée, mais elle a transmis l'affection à sa propre fille Ellen. On pourra peut-être plus tard, et la chose sera intéressante, voir les enfants d'Ellen ayant échappé à l'affection, donner naissance un jour à des enfants qui en seront atteints.

*
* *

CONCLUSIONS

La famille dont nous avons donné l'histoire paraît comparable, bien qu'il y ait quelques différences, aux familles décrites par Milroy, Meige, Rolleston, et d'autres observateurs.

Le point capital de la maladie dont certains membres de la famille ont été atteints (13 sujets sur 42 personnes en 5 générations), son caractère le plus saillant, disons-nous, est l'œdème persistant et indolore d'une jambe ou des deux jambes survenant apparemment sans cause, et en dehors de tout trouble constitutionnel de la santé. La maladie a reçu des noms différents parmi lesquels nous préférons celui de « œdème héréditaire persistant des jambes », ou maladie de Milroy. L'affection frappe aussi bien les sujets mâles que les sujets femelles et elle n'est pas par elle-même nuisible à la vie, quoique dans certains cas l'œdème puisse devenir assez

éléphantiasique pour rendre la locomotion très difficile ou même impossible, comme dans le cas d'Alice Wherrell. Il y a souvent une histoire d'épilepsie ou d'autres troubles nerveux dans la même famille. Nos malades, différents en ceci de ceux des autres observateurs étaient qu'ils présentaient ce que nous avons décrit comme des « attaques aiguës » dont nous avons donné les détails en temps et lieu. Cet état diffère objectivement beaucoup de la maladie de Raynaud, de l'urticaire factice, et de l'œdème angioneurotique, mais nous avons des raisons de croire qu'il existe sous ces trois états morbides et nos cas de maladie de Milroy une condition pathologique commune, qui est une névrose vaso-motrice.

BIBLIOGRAPHIE

Crozier, Griffith and Newcome. — *Types of Œdema in Infancy and Childhood*, Transactions of the Association of American Physicians, vol. XII, p. 411.

Debove. — *Œdème segmentaire des membres inférieurs*. Société médicale des hôpitaux, 15 octobre 1897.

Desnos. — *Œdème rhumatismal chronique*. Société méd. des hôpitaux, 13 février 1891.

Follet. — *Œdème névropathique consécutif à des poussées d'œdème angionévrotique*. Thèse de Paris, 1895.

Hertoghe. — *Sur le trophœdème*. Gazette hebdomadaire, n° 15, 1902.

Higier. — *Œdème aigu et chronique dans quelques névroses et en particulier dans l'hystérie*. St-Petersbourg medicinische Wochenschrift, 1894.

Lannois. — *Hereditary chronic œdema of the lower limbs*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900 et Medical Review, 1901, p. 99.

Mabille. — *Sur le trophœdème*. Gazette hebdomadaire, n° 15, 1902.

Manheimer. — *Troubles vaso-moteurs d'origine hystérique*. Archives de Neurologie, septembre 1896.

Mathieu. — *Sur une forme d'œdème névropathique*. Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, janvier 1893.

Meige (Henry). — *Dystrophie œdémateuse héréditaire*. Comptes rendus du Congrès des médecins aliénistes et neurologistes tenu à Angers le 4 août 1898.

— *Dystrophie œdémateuse héréditaire*. Presse médicale, 1898, p. 341.

— *Le trophœdème chronique héréditaire*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1899.

— *Sur le trophœdème*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.

Meyer (Georges). — *Elephantiasis des jambes chez un hystérique*. Berliner medicinische Gesellschaft, 7 mai 1894.

Milroy (W. F.). — *An undescribed variety of hereditary œdema*. New-York medical Journal, 1892.

Renon. — *Elephantiasis nostras*. Société de Biologie, 3 avril 1897.

Rolleston (H. D.). — *Persistent hereditary œdema of the lower limbs*. The Lancet, 20 septembre 1902.

Sainton et Voisin. — *Contribution à l'étude des trophœdèmes*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904.

Sicard et Laignel-Lavastine. — *Trophœdème chronique acquis et progressif*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1903.

Souques. — *Elephantiasis nostras symétrique du pied et de la jambe*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1890.

Tobiesen. — *Ueber elephantiasis congenita hereditaria*. Jahrbuch für Kinderheilkunde, vol. XLIX.

Tschirkoff. — *Œdèmes vaso-moteurs sans albuminurie*. Revue de Méd., août 1895.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
SÉANCE DU 4 JUIN 1908

HYPERTROPHIE SEGMENTAIRE CONSIDÉRABLE DU BRAS ET DE L'AVANT-BRAS

AVEC

DISSOCIATION SYRINGOMYÉLIQUE DES SENSIBILITÉS,

PAR

RENÉ DESPLATS
(de Lille).

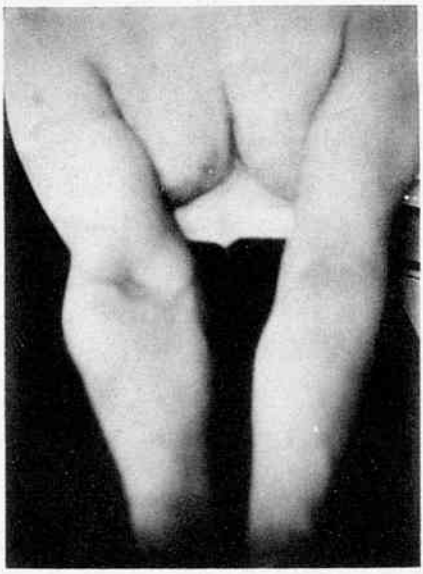
M. D.., 31 ans, de Nœux-les-Mines, vient me consulter pour la première fois à la fin de février 1908 ; c'est un homme de constitution robuste, de haute taille, très fortement musclé, bâti en hercule. Son métier (marchand de vieux fers) lui donne fréquemment l'occasion de soulever de très lourds fardeaux et il supportait facilement 100 kilos sur ses épaules, jusqu'en ces derniers temps.

Il vient me consulter, parce que, depuis un an, il a remarqué une diminution de la force musculaire dans l'épaule droite et une augmentation de volume considérable du coude et de l'avant-bras du même côté.

Interrogé sur ses antécédents héréditaires et ses collatéraux, le malade m'apprend que son père est mort asthmatique, que sa mère et ses quatre frères et sœurs sont vivants et bien portants. Lui même n'a jamais eu aucune maladie infectieuse, n'a jamais eu la syphilis, n'est pas alcoolique. Jusqu'à l'âge de 21 ans, au moment du service militaire, il ne s'était jamais aperçu de rien d'anormal ; puis au service, on remarqua chez lui une certaine gaucherie dans le maniement d'armes, ce qui provoqua un examen médical ; c'est alors qu'on découvrit une anesthésie du membre supérieur droit, qui justifia sa réforme.

De retour chez lui, mon malade reprit son métier sans plus de difficultés que par le passé et ne s'inquiéta pas de sa santé.

Marié à 25 ans, il s'établit à son compte, redoubla ses efforts dans les travaux de force et n'attacha pas d'importance à nombre de brûlures, de coupures, qu'il se faisait sans s'en apercevoir et qui se cicatrisaient lente-







HYPERTROPHIE SEGMENTAIRE DU BRAS ET DE L'AVANT-BRAS
avec dissocation syringomyélique des sensibilités.

(René Desplats).

ment. Ces brûlures et ces coupures siégeaient d'ailleurs toujours à la main droite ; on en voit les cicatrices ; il ne s'en inquiétait pas et sa femme attribuait l'absence de plaintes à sa grande endurance.

Depuis un an seulement, il a remarqué que le bras droit s'œdématiait et que la force musculaire diminuait dans les mouvements d'abduction ; il ressent, de plus, me dit-il, quelques douleurs vagues dans ce membre.

L'examen objectif révèle un œdème apparent, mais dur et élastique du bras et de l'avant-bras, surtout accentué au niveau des masses épicondyliennes et épitrochléennes ; les veines du membre sont dilatées, mais il n'y a pas de rougeur bien nette ; au toucher, la température du bras droit paraît un peu plus élevée que celle du bras gauche, mais le thermomètre ne vérifie pas cette impression (Pl XXXIII).

La circonférence, mesurée au niveau de l'épicondyle, donne 39 à droite contre 33 à gauche, au niveau du biceps 41 à droite contre 33 à gauche ; au niveau des éminences thénar et hypothénar est égale des deux côtés.

La force musculaire est considérable et paraît égale à droite et à gauche pour la pression de la main, pour la flexion de l'avant-bras sur le bras, pour l'extension de l'avant-bras. L'abduction du bras est, au contraire, manifestement plus difficile du côté droit que du côté gauche ; le malade lance son bras, au lieu de l'élever progressivement. Ce fait s'explique d'ailleurs facilement quand on palpe l'articulation scapulo-humérale, qui présente des craquements très appréciables. On sent aussi des craquements dans la flexion et l'extension du coude.

Il n'y a pas d'atrophie des muscles de la main, pas d'atrophie apparente des muscles de l'avant-bras et du bras ; mais à vrai dire l'atrophie pourrait se dissimuler sous l'œdème.

Pas de modifications des réflexes tendineux aux membres supérieurs ni aux membres inférieurs.

Pas de phénomène oculo-pupillaire, pas de nystagmus, pas de parésie dans le domaine des nerfs crâniens.

L'examen électro-diagnostique ne révèle nulle part trace de D. R., mais une diminution sensible de la contractilité au faradique et au galvanique sur le deltoïde et sur les muscles extenseurs de la main sur l'avant-bras.

L'exploration de la sensibilité révèle une analgésie complète à la piqûre sur tout le membre supérieur droit et sur le thorax, limitée assez exactement en avant par une ligne tangente au mamelon, en arrière par une ligne qui passerait par l'angle inférieur de l'omoplate, à gauche par les lignes médiosternale et médiovertébrale.

Après quelques sommations, il semble cependant qu'au niveau de la région olécranienne les piqûres profondes soient légèrement perçues. Il y a du dermographisme. Les divers objets métalliques amenés au contact du

membre supérieur droit ou du thorax du même côté ne sont perçus que comme un simple attouchement du doigt ; une éprouvette remplie d'eau à 70° fournit d'ailleurs la même sensation et cette thermoanesthésie s'étend un peu plus bas en avant comme en arrière que l'analgésie, à quatre travers de doigt en dessous du mamelon, à quatre travers de doigt en dessous de l'angle de l'omoplate.

Dans cette zone inférieure, il semble d'ailleurs que la thermoanesthésie est moins accentuée.

La paroi abdominale, les membres et le tronc du côté opposé, le membre inférieur du même côté ne présentent à aucun degré ces troubles de la sensibilité, pas plus d'ailleurs que le cou et la face.

Le simple contact du doigt est partout bien perçu ; il paraît cependant un peu moins bien perçu sur le bras droit que sur le bras gauche, quand les effleurages sont très légers. Le sens des attitudes paraît émoussé pour les doigts de la main droite ; si l'on vient à plier l'index, par exemple, le malade accuse un simple contact. Le sens stéréognostique est complètement aboli, si l'on met dans la main droite du sujet des objets bien connus de lui tels que sou, canif, ciseaux, il ne les reconnaît pas ; si on les fait passer dans la main gauche, il les nomme imperturbablement.

Il y a un léger degré d'ataxie, que l'on apprécie facilement, en ordonnant au malade de porter rapidement l'index au bout du nez, au bout de de l'oreille droite, etc.

Tels sont les symptômes qu'il m'a été donné d'observer chez ce malade. J'ajoute qu'il ne présente ni rétrécissement du champ visuel, ni anesthésie pharyngée, ni rien qui puisse faire penser à l'hystérie.

En présence d'un pareil tableau symptomatique j'ai porté le diagnostic de syringomyélie, que je ne m'attarderai pas à discuter, croyant plus intéressant de vous apporter un supplément d'information relatif à l'hypertrophie segmentaire qui fait l'intérêt principal de cette observation.

Vous verrez sur les radiographies qui vous sont présentées que l'augmentation de volume du bras et de l'avant-bras ne correspond pas seulement à un œdème des téguments. mais que les tissus profonds et le squelette lui-même y participent (Pl. XXXIII).

Les os présentent, en effet, un épaississement considérable, ils sont manifestement atteints par un processus d'ostéite condensante, ainsi qu'il est facile de s'en rendre compte, en comparant avec la radiographie du côté sain : on constate même au-dessus du bec de l'olécrane l'existence d'une petite tache grisâtre et il s'agit probablement d'un petit séquestre détaché de l'humérus ou du cubitus.

J'ai cru que cette observation et ces documents valaient la peine d'être

apportés devant la Société de Neurologie à cause de la rareté du fait que je viens de rapporter.

En effet si la cheiromégalie ou hypertrophie de la main décrite pour la première fois par Charcot et Brissaud (1) a été retrouvée depuis lors un certain nombre de fois dans la syringomyélie localisée à un seul côté ou bilatérale [Peterson (2), Holschwenikoff (3)], si l'on a même signalé l'hypertrophie des quatre extrémités, l'hyperdrophie du pied ou podomégalie (4), l'hypertrophie du bras n'a pas encore été signalée à ma connaissance.

Dans une communication à cette Société (4 juillet 1907) MM. Raymond et Lejonne faisaient remarquer que la chiéromégalie, qui est évidemment un trouble trophique tout à fait analogue à celui-ci, peut être d'origine osseuse ou due à l'hypertrophie des parties molles ou encore reconnaître pour origine un processus atteignant tous les tissus de la main et le cas qu'ils présentaient était d'origine mixte.

Il ne me paraît pas douteux que les lésions d'ostéite jouent ici un rôle important dans l'hypertrophie, bien que l'augmentation de volume des parties molles soit parfaitement appréciable, et je conclurai moi aussi à l'origine mixte de cette hypertrophie, sans chercher d'ailleurs à localiser la lésion du système nerveux qui l'occasionne.

(1) Charcot et Brissaud, Progrès médical, 1907.
(2) Peterson, Med. Record, 1893.
(3) Holschwenikoff, Virchow's Archiv, t. 8, CXIX.
(4) Schlesinger, *Die Syringomyelie*, p. 134.

LES TROUBLES PHYCHIQUES DANS LES SYNDROMES THYROIDIENS

PAR

M. LAIGNEL-LAVASTINE,

Médecin des Hôpitaux de Paris (1).

Dans une revue critique des troubles psychiques observés dans les syndromes cliniques dus à des perturbations des glandes à sécrétion interne, il est indiqué de mettre en tête les syndromes thyroïdiens, car la thyroïde est la moins mal connue de ces glandes.

Comme son étude a suscité des travaux innombrables, j'indiquerai très sommairement les résultats acquis, pour m'étendre un peu davantage sur les points en discussion.

A. — Données anatomo-physiologiques.

Pour juger le pathologique, il faut avoir le normal bien présent à l'esprit. C'est pourquoi je rappelle quelques notions élémentaires.

1° *Anatomie macroscopique.* — Chez l'homme adulte, le poids moyen de la thyroïde oscille autour de 25 grammes. Donc, quand le poids dépasse 30 grammes ou est inférieur à 20, la thyroïde est pathologique.

2° *Histologie.* — Chez l'enfant la thyroïde est du type glandulaire avec lobulation très nette. Les lobules contiennent en proportions variables des amas cellulaires et des vésicules à contenu colloïde. Entre les deux sont tous les intermédiaires. Les cellules sont d'autant plus aplaties que la masse colloïde est plus abondante. Ces cellules épithéliales cylindriques sont les unes à protoplasma clair, cellules principales de Langendorff, les autres à protoplasma granuleux fortement coloré par l'éosine, cellules colloïdes de Langendorff. Ces deux aspects marquent deux moments physiologiques d'une seule espèce cellulaire.

Galeotti, par son procédé de coloration des granulations intra-cellulaires, a mis en évidence une sécrétion fuchsinophile, indépendante de la formation des boules colloïdes, dans le protoplasma des cellules foncées.

(1) Extrait du Rapport présenté en août 1908 au Congrès des aliénistes et neurologistes sur les troubles psychiques par perturbations des glandes à sécrétion interne.

Chez l'adulte, la disposition lobulée a disparu. Le tissu conjonctif est réduit à de fins tractus, qui courent entre les vésicules considérablement agrandies. Leur contenu colloïde est très abondant et leur paroi formée d'une rangée de petites cellules. Dans les petites vésicules le protoplasma est assez étendu pour qu'on puisse distinguer les cellules principales de Langendorff et les cellules colloïdes.

A cause des qualités rétractiles des tissus, les aspects des préparations varient beaucoup, quant à la largeur des espaces conjonctifs et la grandeur des vésicules, selon les fixateurs employés. Il faudra donc ne comparer, pour en saisir le *taux pathologique*, que des pièces fixées dans les mêmes conditions.

Cette remarque, faite une fois pour toutes, s'applique à tout examen anatomo-pathologique.

3° *Physiologie.* — Pour comprendre la physiologie encore obscure de la thyroïde, il faut la considérer, avec Garnier, comme une *glande à sécrétion externe et à excrétion interne.*

Il résulte, en effet, de l'histologie que la cellule vésiculaire est bi-polaire : la colloïde sort de la cellule par le point opposé à celui qui est en contact avec les vaisseaux et elle emprunte, pour sortir de la vésicule, les canalicules lympathiques.

C'est donc une *glande en grappe remaniée* ; elle a perdu son appareil excréteur, mais la dissociation, moins poussée que dans le foie, s'est arrêtée à l'acinus.

Jusqu'aux travaux d'Oswald, on reconnaissait à la thyroïde une double sécrétion d'iodo-thyrine et de thyro-antitoxine.

L'*iodothyrine de Baumann*, qui guérit le myxœdème, est un antagoniste de l'iode et le seul antidote de l'atropine.

La *thyroantitoxine de Fränkel* n'est pas isolée ; elle aurait une action cardio-vasculaire.

Au point de vue clinique, ce qui caractérise les thyroïdes et les parathyroïdes, c'est l'iode, fait découvert par Baumann en 1895.

L'iodothyrine de Baumann n'existe pas à l'état libre dans la glande ; elle est combinée aux albuminoïdes (Baumann).

Oswald soutient que la combinaison est une globuline iodée : la *thyréoglobuline*. Celle-ci contient moins d'iode dans les goîtres que dans la thyroïde normale.

La quantité de thyréoglobuline est en rapport avec la quantité de colloïde. La *colloïde*, d'après Oswald, est constituée par deux substances : l'une contenant tout l'iode de la glande en combinaison organique (*thyréoglobuline*), l'autre dépourvue d'iode, mais contenant du *phosphore* (*nucléo-protéide*).

La thyréoglobuline des sujets qui ont absorbé de l'iode présente une teneur en iode plus élevée que la normale (Oswald). Bertrand, détruisant la matière organique de la thyroïde dans la bombe calorimétrique de Berthelot, a décelé un demi-millième de milligramme d'*arsenic* au moyen de la méthode de Marsh perfectionnée.

La colloïde, formée, pour Oswald, de thyréoglobuline et de nucléo-protéïde, augmente de quantité après section du sympathique cervical (Morat et Brian), sous l'influence de la pilocarpine, de l'iode, de la toxine diphtérique, du curare (Zielinska, Demoore et Lint), après ligature du cholédoque (Hürthle), et l'ablation de la rate (Wlaeff) : les vésicules sont distendues par la colloïde qui se répand dans les espaces lymphatiques inter-vésiculaires.

B. — Faits pathologiques.

Parmi les symptômes liés aux perturbations thyroïdiennes, deux types cliniques bien définis émergent immédiatement : le *myxœdème* et le *goître exophtalmique*, chefs de file de deux séries cliniques, la *série myxœdémateuse* et la série *basedowienne*, dans lesquelles l'on peut ordonner de multiples observations, qui présentent les symptômes de l'une et de l'autre de plus en plus atténués. Il est évident pour tous que le myxœdème est dû à l'insuffisance thyroïdienne.

Comme le syndrome de Basedow est presque diamétralement son contraire, on y voit en général à la suite de Gilbert Ballet et Mœbius, l'expression d'une excitation thyroïdienne. Néanmoins myxœdème et insuffisance thyroïdienne, comme syndrome de Basedow et excitation thyroïdienne, ne sont pas synonymes, car, non seulement les uns désignent des tableaux cliniques et les autres des modalités secrétoires, mais l'un, le myxœdème, n'est qu'une expression clinique de l'insuffisance thyroïdienne qui peut ne pas y aboutir, et l'autre, le syndrome de Basedow, est une réalité clinique que personne ne discute, tandis que l'excitation thyroïdienne est une hypothèse qui l'explique, mais que l'on peut discuter et qui, en tous cas, conserve sa valeur pour des symptômes qui peuvent ne pas être toujours réunis dans le syndrome de Basedow. De plus, certains symptômes des deux séries basedowienne et myxœdémateuse peuvent s'associer, dans des cas d'interprétation particulièrement délicate, qui doivent former une classe à part. Aussi je diviserai cette étude en trois groupes d'*insuffisance*, d'*excitation* et de *perturbation thyroïdienne*.

I. — Les troubles psychiques dans les syndromes d'insuffisance thyroïdienne.

L'insuffisance thyroïdienne, selon qu'elle est congénitale ou acquise,

totale et complète ou partielle et incomplète, retentit sur le développement et le fonctionnement du cerveau dans des proportions aujourd'hui bien connues chez les différents types de *myxœdémateux*. Les troubles psychiques, qu'on relève dans les *formes non myxœdémateuses de l'insuffisance thyroïdienne*, ont, au contraire, été moins étudiés et doivent être décrits et interprétés à part.

Je passerai donc rapidement sur l'état mental des myxœdémateux, pour m'étendre davantage sur les troubles psychiques des insuffisants thyroïdiens non myxœdémateux, les infantiles, les arriérés, les hypothyroïdiens chroniques d'Hertoghe, etc.

1. L'état mental des myxœdémateux.

Le myxœdème est un syndrome d'insuffisance thyroïdienne caractérisé par la tuméfaction des téguments, des troubles intellectuels et l'atrophie du corps thyroïde, quelle que soit la cause de celle-ci, agénésie, ablation, infection. L'agénésie thyroïdienne entraîne le myxœdème congénital ou idiotie myxœdémateuse de Bourneville.

L'*idiot myxœdémateux* est un nain. Son intelligence absolument rudimentaire est un peu moins profondément atteinte que celle des idiots par lésions cérébrales macroscopiques. Dans certains cas le myxœdème congénital est moins complet ; tous les symptômes étant moins accusés, l'état intellectuel est plutôt celui de l'imbécile que de l'idiot.

Quand l'insuffisance thyroïdienne se produit dans l'enfance ou l'adolescence, on a le *myxœdème infantile* proprement dit. L'intelligence de ce myxœdémateux est, dit Régis, celle d'un enfant ordinaire chez qui elle se serait immobilisée, endormie sans progresser.

L'arrêt du développement psychique comme du physique dépend et de l'âge auquel l'atrophie thyroïdienne est survenue et du degré de son insuffisance.

On trouve donc tous les degrés possibles depuis l'idiotie myxœdémateuse jusqu'à la forme la plus atténuée de l'infantilisme myxœdémateux sans trouble intellectuel, *myxœdème partiel de Brissaud*, dans lequel, selon l'hypothèse de Brissaud, la thyroïde serait seule touchée sans lésion des para-thyroïdes. L'observation de J. Chalier, concernant un nain thyroïdien intelligent est un exemple de ce myxœdème partiel dans lequel la conservation des facultés intellectuelles paraît parfaitement voisiner avec des troubles squelettiques intenses. L'état mental du myxœdémateux infantile est celui de l'enfant : crédule, insouciant, mais triste et apathique.

Dans sa forme la plus atténuée le myxœdème infantile constitue *l'infantilisme myxœdémateux type Brissaud*.

L'*infantilisme*, dit Meige, est un syndrome morphologique caractérisé

par la conservation, chez l'adulte, des formes extérieures de l'enfance et la non-apparition des caractères sexuels secondaires.

Parmi ces infantiles, les uns sont arriérés, à l'intelligence bornée, d'autres n'ont pas de troubles intellectuels.

Survenant chez l'adulte, l'insuffisance thyroïdienne massive produit le myxœdème de l'adulte, dont les troubles psychiques consistent, avant tout, en torpeur cérébrale. Il n'y a plus arrêt de développement, mais seulement engourdissement et torpeur. Cette obtusion, cette confusion mentale, prise pour une démence qui n'existe pas, établit du même coup, dit Régis, que le myxœdème est une auto-intoxication à effets surtout stupéfiants.

Telle est, en une esquisse très rapide, parce qu'on la trouve partout détaillée, l'état mental des myxœdémateux.

Je n'ai pas à faire à part celle de l'état mental des crétins. Le *crétinisme*, en effet, n'est qu'une forme étiologique de l'insuffisance thyroïdienne. Il diffère du myxœdème par la présence fréquente de goîtres ; mais, comme lui, il présente tous les degrés dans l'échelle intellectuelle.

Chez le *crétin complet*, l'intelligence est nulle, la physionomie indifférente, la marche n'est possible qu'à quatre pattes ; la parole est absente ou remplacée par des cris stridents et rauques. Au-dessus, le *semi-crétin* est comparable au myxœdémateux infantile précoce.

Puis vient le *crétineux*, chez lequel le niveau intellectuel est moins bas ; la parole est lente ; il est capable de se livrer aux travaux agricoles, de lire parfois et de prononcer des phrases usuelles. A un degré plus élevé se trouve le *crétinoïde* (Sainton).

Il n'y a pas dans le myxœdème que la torpeur et l'apathie. Parfois il s'y ajoute d'autres troubles, des idées fixes, des hallucinations, comme l'a observé Pilcz (de Vienne), du délire, des cris d'excitation, identiques aux troubles qui se produisent dans les psychoses d'intoxication et quand ces troubles psychiques précèdent les symptômes physiques, on conçoit la difficulté du diagnostic qui seul permet l'opothérapie efficace.

Interprétation.

L'interprétation de ces faits est facile. L'ablation de la thyroïde chez les animaux, comme son agénésie ou sa lésion chez l'homme, les rend tristes, apathiques, lents, presque immobiles, maladroits et d'aspect idiot.

Inversement, la disparition des troubles psychiques des myxœdémateux par l'opothérapie thyroïdienne complète la démonstration du rôle de l'insuffisance thyroïdienne dans l'état mental des myxœdémateux.

Voici, à titre d'exemple, une observation typique de Stoïgesco et Bacaloglu.

Une jeune fille, intelligente, prise à 19 ans de myxœdème, perd la mé-

moire, oublie les langues étrangères apprises les dernières, le français et le bulgare et ne comprend plus que l'espagnol et l'hébreu. Elle se plaint de maux de tête et d'une diminution sensible de l'intelligence. L'opothérapie produit un changement à vue ; le myxœdème disparaît. En même temps la parole n'est plus embarrassée, mais facile et rapide ; le français, que la malade avait oublié, revient, et en un mois et demi la malade apprend le roumain, qu'elle ne connaissait pas.

De même dans les cas classiques d'infantilisme myxœdémateux de Combe, Hertoghe, Bourneville, Jannin, la preuve de l'influence thyroïdienne est donnée par l'augmentation de la croissance pendant et après la cure thyroïdienne. Cette croissance est nettement due à la médication ; car les mesures relevées pendant la cure sont supérieures à celles de la moyenne normale.

2. Les troubles psychiques dans les syndromes frustes d'hypothyroïde.

Les symptômes d'insuffisance thyroïdienne peuvent être plus atténués que dans le myxœdème et ses formes.

On peut les grouper en :

1. Infantilisme ;
2. Arriération physique et mentale ;
3. Syndrome d'Hertoghe d'hypothyroïdie bénigne chronique ;
4. Tempérament hypothyroïdien ;
5. Neurasthénie hypothyroïdienne.

1. *L'infantilisme.*

L'infantilisme est bien connu depuis les travaux de Brissaud, Meige, Thibierge, Hutinel, Dupré, Apert, Hertoghe, Bertrand, Delore, Ausset, Hautefeuille, etc., au point de vue clinique, et de Roger et Garnier qui l'ont produit expérimentalement en agissant sur la thyroïde. Il ne s'agit ici, par définition, que de l'infantilisme thyroïdien. M. Brissaud appelle vrai cet infantilisme thyroïdien non myxœdémateux.

L'infantile vrai est un enfant par ses apparences extérieures comme par sa mentalité, dit M. Brissaud, seulement c'est un enfant âgé.

Cet infantilisme, ajoute-t-il, n'a rien d'une dystrophie ; c'est une manière d'être, une anomalie morphologique ou fonctionnelle qui ne compromet pas l'existence.

Cette forme d'infantilisme est caractérisée, comme le résume Halmagrand, par une face joufflue, des lèvres saillantes, la peau fine et glabre, des cheveux fins, un ventre proéminent, des membres potelés, une couche adipeuse épaisse, des organes génitaux rudimentaires sans poils au pubis.

La voix est grêle et aigre. L'esprit, puéril, est fait de légèreté, naïveté, pleurs et rires faciles, émotivité excessive.

A ces symptômes il faut ajouter un signe capital : la non-soudure des épiphyses, qui est caractéristique de cet infantilisme, infantilisme vrai de Brissaud, et qui ne se trouve pas dans l'infantilisme type Lorrain.

Il y a autant de variétés d'infantilisme vrai qu'il y a, si l'on peut parler ainsi, d'hypothyroïdies partielles, et il est inutile, d'après M. Brissaud, de supposer que des troubles des glandes vasculaires sanguines autres que la thyroïde interviennent pour modifier le type. Les lésions ou l'insuffisance des autres glandes font des dystrophies ; l'insuffisance thyroïdienne seule fait l'infantilisme vrai, qui n'est pas une dystrophie, mais un état morphologique. On voit la netteté de l'opinion de M. Brissaud.

Dans ces cas-là, l'état mental, qui le puérilisme, est donc en rapport avec la structure du cerveau arrêté plus ou moins dans son évolution et non avec des perturbations toxiques d'origine glandulaire.

L'état mental est lié à une anomalie de structure et non à un trouble de fonctionnement.

2. *L'arriération physique et mentale.*

Les *arriérés* ne sont pas toujours des myxœdémateux ou des infantiles.

Ils peuvent être obèses, chryptorchides. Quand l'arriération mentale est mono-symptomatique, c'est seulement l'heureux effet de l'opothérapie thyroïdienne qui permet d'en établir la nature, comme dans les trois observations suivantes de L. Lévi.

Un enfant de 6 ans n'avait aucune idée, aucune initiative. Il pleurait à tout propos et n'avait du plaisir qu'à jouer avec de petits papiers. Il était un des derniers de sa classe et savait tout juste répéter quelques lettres de l'alphabet.

Une autre ne marchait pas seule à 3 ans.

Un troisième, de 7 ans 1/2, qui ne pouvait se tenir en place, se vautrait à terre, marchait à quatre pattes et, incapable de prononcer une parole, poussait des cris inarticulés.

L'opothérapie thyroïdienne transforma complètement ces enfants.

3. *L'hypothyroïdie bénigne chronique ou syndrome d'Hertoghe.*

Hertoghe décrit des phénomènes d'insuffisance thyroïdienne chez des *adénoïdiens* ; pour lui, les phénomènes psychiques seraient caractérisés par de l'apathie ; « les malades sont, dit-il, somnolents, fatigués, languissants ; un rien les énerve, tout semble être au-dessus de leurs forces physiquement et moralement. »

Chez ces êtres à peine malades, mais presque toujours souffrants, céphа-

lée, rachialgie, lassitude, somnolence, troubles digestifs, constipation, palpitations, bourdonnements d'oreilles, douleurs articulaires, diminution de la mémoire, tristesse, sont symptômes fréquents, qu'ils soient isolés ou rangés en séries. Ces sujets présentent donc souvent ce que L. Lévi et H. de Rothschild appellent une *neurasthénie fragmentaire*.

La remarquable efficacité de l'opothérapie thyroïdienne sur ces divers troubles est l'argument sur lequel on table pour les rapporter à l'insuffisance thyroïdienne.

4. *Le tempérament hypothyroïdien.*

L'hypothroïdie bénigne d'Hertoghe atténuée constitue le tempérament hypothyroïdien, que l'opothérapie thyroïdienne peut transformer comme dans une observation typique de L. Lévi et H. de Rothschild.

On trouve chez ces hypothyroïdiens, qui ne sont pas des malades, les petits signes de l'insuffisance thyroïdienne : œdèmes transitoires, troubles de la calorification, constipation, fatigue, anorexie, céphalée, douleurs musculaires et articulaires, obésité, sénilité précoce, troubles pileux, signe du sourcil de L. Lévi et H. de Rothschild, et au point de vue psychique, mollesse, indolence, apathie, pas de volonté, lenteur de pensée et somnolence parfois invincible (Briquet, Régis, Mongour, Lorand).

Chez eux peuvent survenir les petits accidents de l'insuffisance thyroïdienne : auto-infections et auto-intoxications périodiques, vomissements, vertiges, urticaire, troubles menstruels, nervosisme.

On arrive ainsi à la fin de la série décroissante des troubles qui ne sont plus suffisants pour former une maladie, mais constituent seulement les traits d'un tempérament dans lequel l'insuffisance thyroïdienne, très atténuée, est plus soupçonnée que démontrée. Néanmoins un double rapport est intéressant à relever, d'une part entre une insuffisance glandulaire probable et un tempérament particulier, et d'autre part, entre ce tempérament et le *caractère*, cet ensemble psychique individuel qui constitue en partie la personnalité et qui, dans le cas particulier, se définit mollesse, indolence, apathie, lenteur de pensée et manque de volonté.

5. *La neurasthénie hypo-thyroïdienne.*

La neurasthénie est souvent un épisode au cours de l'hypothyroïdie bénigne chronique, comme elle est parfois une manifestation du tempérament hypothyroïdien.

Claisse, en 1899, en a rapporté deux cas.

Dans le premier, les phénomènes de lassitude, torpeur, somnolence, dyspepsie, étaient accompagnés de bouffisure du visage. Le second malade présentait, outre la bouffissure de la face, une somnolence invincible,

une extrême fatigue, de l'asthénie cérébrale, des troubles digestifs, de la constipation. L'opothérapie thyroïdienne transforma les malades. L. Lévi et H. de Rothschild ont publié quelques succès analogues. Il faut, d'ailleurs, remarquer que cette neurasthénie hypothyroïdienne ne doit pas étonner, car on trouve dans l'insuffisance thyroïdienne les éléments de la neurasthénie : asthénie musculaire et cérébrale, poussée jusqu'à l'apathie la plus complète, céphalée occipitale, douleurs dans les membres, vertiges, somnolence, troubles digestifs, constipation.

Parmi les multiples variétés de neurasthéniques, à côté des biliaires (Gilbert et Lereboullet) et des surrénaux, par exemple (Dufour, Sergent, Vassale), il faut placer le neurasthénique hypo-thyroïdien.

Interprétation.

L'expérimentation vient s'ajouter à la clinique pour démontrer le rôle de *l'insuffisance thyroïdienne relative* sur les troubles psychiques.

Ainsi, Blum (de Francfort) a conservé longtemps, en les nourrissant au lait (alors que la viande les tue par tétanie) des chiens partiellement thyroïdectomisés qui ont présenté des signes évidents de troubles psychiques plus ou moins durables et parfois à répétition, hallucinations, modifications du caractère, apathie ou mouvements anormaux.

Blum trouva même que ce « thyroïdisme est plus ou moins semblable au syndrome de Basedow », et comme l'opération totale qu'il fait entraine la tétanie, on peut se demander la part qui revient aux parathyroïdes.

Il faut de plus ne pas oublier que pareilles expériences, par l'intoxication endogène qu'elles provoquent, doivent retentir sur des organes importants dont les perturbations secondaires peuvent entraîner des troubles cérébraux. Ainsi, dans des expériences semblables, Delitala a montré le peu d'importance des lésions hépatiques, mais la constance des lésions rénales.

Si déjà, chez les animaux, l'expérimentation ne permet pas de conclusion formelle à cause du grand nombre des réactions viscérales, on conçoit qu'il n'est pas possible de rapporter certainement à la seule insuffisance thyroïdienne les troubles psychiques relevés dans les syndromes que je viens de passer en revue et dont la filiation avec l'hypothyroïdie, pour si probable qu'elle soit, n'est pas encore classique. Néanmoins, cette hypothèse d'une origine hypothyroïdienne des troubles psychiques portant surtout sur le caractère, a l'avantage d'entraîner comme conséquence une thérapeutique nettement définie, souvent suivie de succès. Aussi, me paraît-il y avoir grand intérêt à la prendre en sérieuse considération.

En résumé, les troubles psychiques dans les syndromes d'insuffisance thyroïdienne forment deux groupes.

Dans le premier, les troubles psychiques myxœdémateux font partie intégrante du tableau clinique et dépendent directement de l'insuffisance thyroïdienne par empoisonnement, et de plus, arrêt de développement chez l'enfant.

Dans le second groupe, la ressemblance de certains traits cliniques des syndromes avec le myxœdème fait soupçonner l'insuffisance thyroïdienne que l'expérimentation rend tout à fait probable, et les troubles psychiques, qui fréquemment s'observent dans ces syndromes, paraissent eux aussi liés à une insuffisance thyroïdienne plus ou moins légère, mais la seule preuve qu'on en ait, le résultat thérapeutique, est discutable, car d'une part tout ce qui cède à l'opothérapie thyroïdienne ne fait pas partie nécessairement du syndrome d'hypothyroïdie et, d'autre part, pour juger de l'état curateur, la contre-épreuve est impossible.

II. — Les troubles psychiques dans les syndromes d'excitation thyroïdienne.

Nous venons de voir que dans les divers types cliniques qui ressortissent, les uns certainement et les autres probablement, à l'insuffisance tyroïdienne, les troubles psychiques ne sont pas tous dans un même degré de dépendance certaine vis-à-vis de cette insuffisance.

Le rapport des troubles psychiques à l'insuffisance thyroïdienne est déjà difficile à établir. Plus complexe est celui à étudier ici entre les troubles psychiques et l'excitation thyroïdienne, qui paraît à l'origine d'un certain nombre de syndromes cliniques, dont les uns sont classiques et d'autres à peine ébauchés.

Pour la commodité du langage, je diviserai ces syndromes en deux classes, *syndromes de Basedow* classiques et *syndromes de la série basedowienne ou d'hyperthyroïdie.*

Les syndromes d'hyperthyroïdie, qu'on appelle encore syndromes de la série basedowienne, mériteraient peut-être mieux ce nom qui ne préjuge pas de leur pathogénie ; mais l'exaltation d'une partie au moins des fonctions thyroïdiennes est tellement admise par la généralité des auteurs, que le terme d'hyperthyroïdie est consacré par l'usage après les travaux classiques de P. Marie, Ballet et Enriquez, Moebius, Béclère etc., etc., et malgré l'opinion de Gley, cette façon de voir prédomine, comme le montre le récent travail de Scordo et Francini, qui opposent diamétralement le syndrome de Basedow au myxœdème.

1. Les troubles psychiques des basedowiens.

L'étude clinique des troubles psychiques des basedowiens peut être aujourd'hui considérée comme complète et terminée.

On en trouvera le détail dans la thèse de M. Taubmann, inspirée par M. Brissaud.

Mais si l'on s'entend sur la description des faits, on en discute beaucoup l'interprétation. Aussi, après avoir groupé autour de quelques types les faits cliniques, passerai-je en revue les théories émises pour les expliquer.

Les faits.

Il faut immédiatement distinguer les modifications psychiques qui font partie intégrante du syndrome de Basedow et les psychoses multiples et variétés qu'on peut observer chez les basedowiens.

a) *L'état psychique habituel des basedowiens.*

Basedow avait déjà noté l'instabilité des malades atteints de goître exophtalmique, leur irritabilité, le décousu de leurs idées.

En général, les basedowiens sont irascibles, ingrats, très exigeants, difficiles à vivre ; ils s'emportent au moindre retard et ne sont jamais satisfaits. Ils passent sans transition de la gaieté la plus enthousiaste à l'amertume et au découragement. Ils ont, au maximum, l'émotivité dite névropathique, se traduisant non seulement par une impressionnabilité, une inquiétude, une anxiété psychique des plus intenses, mais par des troubles du vago-sympathique, palpitations, étouffements, angoisse précordiale, bouffées de chaleur, crise de sueur et de diarrhée.

Ils ont une activité insolite, un besoin de déplacement, une mobilité, une instabilité qu'on ne leur connaissait pas avant leur maladie ; une indéfinissable agitation les tourmente ; ils ne tiennent pas en place et changent à tout instant de besogne. Ils parlent avec une volubilité singulière et s'excitent en parlant.

La nuit, ils ont de l'insomnie avec rêves et cauchemars, de l'onirisme, des hallucinations. Les accidents « hystériques » sont très fréquents.

Souvent les basedowiens ont une aversion subite pour leurs amis ou leurs parents. « Les modifications du caractère sont telles, dit Trousseau, que la vie devient très difficile pour les gens qui entourent les malades, lesquels sont irascibles, ingrats et d'une exigence qui ne trouve d'excuse que dans la maladie. Nous avons vu une jeune fille, ordinairement d'un caractère doux, devenir emportée, irrespectueuse et presque violente. La maladie de Basedow est une colère perpétuelle » (Trousseau).

L'instabilité d'idées est telle que Russel Reynold l'a appelée une « chorée des idées ». La mémoire est atteinte. Dans les cas atténués, les malades se souviennent moins bien de ce qui s'est passé il y a quelque temps ; les détails échappent, se confondent, s'embrouillent. Ce sont surtout les notions dont on se sert peu, les connaissances scientifiques, les mots d'une

langue étrangère qui s'oublient les premiers. Dans les cas les plus accentués, les noms propres sont les premiers à faire défaut. Dans certains cas, Charcot, Westphal ont vu la mémoire si mauvaise que la lecture était impossible.

La volonté est rarement diminuée, mais très mobile.

Agitation, irritabilité de l'humeur, passant de la joie exubérante à la dépression profonde, intensité des réactions affectives disproportionnées à leurs causes, chorée des idées, perversion des sentiments effectifs, tels sont les caractères principaux de l'état psychique des basedowiens.

Interprétation.

La nature thyroïdienne des modifications habituelles de l'état psychique des basedowiens ne paraît plus contestable.

Sa démonstration s'appuie sur une série de faits cliniques et expérimentaux.

Chez certains basedowiens traités par la thyroïde l'irritabilité s'accrut.

Ferranini rapporte l'observation d'une jeune femme qui, tourmentée par un début d'obésité, prit jusqu'à 2 grammes de thyroïdine. A des palpitations se joignirent bientôt des troubles psychiques graves sous forme de confusion mentale hallucinatoire, sans qu'il y ait à proprement parler des phénomènes de basedowisme franc.

De même dans l'observation de Béclère, il s'agit d'une malade hystérique, présentant certains symptômes pouvant être rattachés au myxœdème, qui fut prise de symptômes ressemblant à ceux du basedowisme à la suite de l'injection exagérée de thyroïde. Egalement dans un cas d'Angiolella, la thyroïdisme alimentaire ressemble assez au syndrome de Basedow pour que le fait plaide en faveur de l'hyperthyroïdie considérée comme condition pathogénique de ce syndrome.

Un malade de Boinet, étudiant en pharmacie, âgé de 24 ans, sans antécédents nerveux, absorba trois fois par jour 2 à 3 corps thyroïdes de mouton pour une dermatite exfoliatrice ; sous l'influence de cette hyperthyroïdation il fut pris d'agitation, ne put rester en place, tint ses croisées hermétiquement fermées dans la crainte que des individus imaginaires ne le voient et ne viennent le trouver. Il se croyait poursuivi par les gens qu'il rencontrait dans la rue, il se figurait que les passants et ses camarades se moquaient de lui et le ridiculisaient. Il refusait toute boisson, tout aliment ; il se déshabillait et essayait de fuir tout nu. Pendant quatre jours il parlait sans cesse avec incohérence, racontant qu'il aimait une jeune fille dont sa timidité l'éloignait ; histoire forgée de toutes pièces.

La privation de thyroïde fit cesser les accidents, mais le malade paraissait guéri, lorsqu'il reprit, à l'insu des siens, la médication et les accidents reparurent.

Ainsi le suc thyroïdien, absorbé à trop fortes doses, est capable de produire des phénomènes d'intoxication rappelant les principaux symptômes du goître exophtalmique.

Cette intoxication peut se traduire par des troubles psychiques, du délire, des psychoses, comme ceux résultant des poisons exogènes.

Il ne s'agit pas d'ailleurs de troubles psychiques basedowiens, mais de véritables psychoses par intoxication.

Il faut retenir de ces faits que l'intoxication thyroïdienne médicamenteuse peut donner naissance à des troubles psychiques qui revêtent la forme habituelle des psychoses d'intoxication, en un mot qu'il existe des *psychoses toxi-thyroïdiennes*. La ressemblance de ces psychoses toxi-thyroïdiennes expérimentales avec les troubles psychiques des basedowiens permet de penser que ceux-ci sont sous la dépendance d'une intoxication thyroïdienne.

b) *Les psychoses chez les basedowiens.*

Dans les 42 cas réunis par Hirschl, toutes les formes de folie sont représentées (manie, mélancolie, paranoia, folie du doute, paralysie générale).

Sainton les range en quatre groupes, agitation maniaque, mélancolie, obsessions et hallucinations. La forme avec *agitation maniaque* est de beaucoup la plus fréquente, comme le montrent les observations de Trousseau, Meynert, Robertson, Clark, Barton-Jacobs. Elle peut s'accompagner d'hallucinations (Jensen, Boetzer), d'idées de persécution (Jensen). La forme mélancolique est plus rare. Noetel, Ball, Ballet, Devay en ont cité des exemples.

La malade de Delasiauve était en proie à des visions sinistres ; elle avait des idées de mort et de ruine ; elle se nourrissait d'inquiétude et d'alarmes ; elles voyait partout des présages fâcheux, elle se croyait en butte à la malveillance et à l'insulte.

Dans un cas de Devay, des palpitations angoissantes, une insomnie persistante suscitèrent des idées hypochondriaques et amenèrent un état mélancolique avec hallucinations.

L'état mélancolique pousse parfois les malades au suicide.

Souvent ces troubles se mélangent et l'*agitation maniaque existe avec la mélancolie* (Cane, Savage, Collins). D'autres fois les troubles se succèdent au lieu de s'associer.

Le troisième groupe est constitué par les *obsessions*, les *impulsions* et les *phobies*.

C'est ainsi qu'une malade de Solbrig avait des impulsions irrésistibles à tuer ses enfants. Chez une autre malade, il y eut des impulsions à frapper, à se déshabiller, puis des phobies. D'autres malades ont des peurs

maladives, peur des couteaux, du vide, etc..., d'autres fois des idées obsédantes (arithmomanie coprolalie), de l'agoraphobie, de la folie du doute (Boëteau).

Une malade de Thomas, timide et nerveuse, qui présenta dans sa jeunesse des phobies et des scrupules, fut prise à 47 ans de goître exophtalmique avec état psychique caractérisé par une grande lassitude avec craintes, angoisses, phobies portant sur les sujets les plus divers.

Le quatrième groupe comprend des cas avec *hallucinations* que la plupart des auteurs avec MM. Gilbert Ballet, Pader, Léonard N. Robinson, mettent sur le compte de l'hystérie.

Parmi ces psychoses, on ne peut ne pas être frappé de retrouver, dans certains cas, exagérés la plupart des caractères de la mentalité des basedowiens sur lesquels insiste Biros avec juste raison : bizarrerie d'humeur, instabilité mentale avec asthénie intellectuelle, diminution de la mémoire, fatigue, manque de *tonus* allant jusqu'à l'impossibilité d'associer et de coordonner les idées.

On pourrait donc, semble-t-il, ranger les faits en trois groupes, selon qu'on retrouve dans les psychoses des *troubles mentaux de la même série que les nuances psychiques des basedowiens*, qu'au contraire les symptômes ont une *autonomie* bien nette ou qu'enfin il s'agit de *phénomènes hystériques*.

Je dirai un mot des rapports du goître exophtalmique avec l'hystérie et des psychoses toxi-thyroïdiennes, avant de passer aux interprétations des troubles psychiques chez les basedowiens donnés par les auteurs.

Rapports du goître exophtalmique et de l'hystérie.

Ces rapports ont été étudiés par beaucoup de cliniciens, Féré, Debove, Béclère, Pader, Robinson, etc...

Il y a lieu de considérer deux cas dans les rapports qui existent entre le goître exophtalmique et l'hystérie.

1° L'hystérie précède le goître ;

2° Elle lui est consécutive.

Dans le premier cas, certains auteurs, comme L. N. Robinson, Pader, considèrent le syndrome de Basedow comme une manifestation de l'hystérie. Pour le professeur Debove, sous l'influence d'un choc moral ou de la peur, l'hystérie peut créer instantanément l'hyperthyroïdation ; elle amène un trouble sécrétoire comparable à la polyurie d'origine nerveuse.

Dans cette interprétation, le terme hystérie a une valeur explicative qu'il perd dans la conception de l'hystérie-syndrome, soutenue par M. Babinski et un groupe de neurologistes parmi lesquels je me range.

Dans le deuxième cas, on peut admettre que l'hystérie n'est plus la cause, mais l'effet et que l'intoxication thyroïdienne crée de toutes pièces

une névrose toxique (Béclère) au même titre que l'intoxication saturnine, par exemple.

Cette opinion est partagée par Régis. Lorsque, dit-il, les accidents hystériques ne dominent pas la scène, mais semblent, au contraire, accessoires, et lorsque, en même temps, les troubles psychiques surviennent par crises correspondant aux poussées basedowiennes, on doit les rapporter au goître exophtalmique. Il me semble, en effet, ajoute-t-il, que c'est à la faveur du nervosisme produit par l'intoxication basedowienne qu'apparaissent occasionnellement chez ces malades les phénomènes hystériques.

Les psychoses toxi-thyroïdiennes.

Les psychoses basedowiennes, dit Régis, ont un aspect assez variable, car elles peuvent se présenter sous forme agitée, violente, sous forme déprimée avec délire exalté, exubérant, vaniteux ou, au contraire, du délire inquiet, mélancolique ou persécuté (Renaut).

Mais ce n'est là que l'apparence.

Au fond, fait remarquer Régis, il s'agit toujours d'un accès de *confusion mentale*, généralement aigu, se traduisant à la fois par de l'agitation ou par des alternatives d'agitation et de dépression et par du délire hallucinatoire à type onirique très caractérisé.

Un exemple typique de cette forme est l'observation de Zalplachta, où il existait simultanément troubles des perceptions, hallucinations, illusions, incohérence, désorientation, inconscience, logorrhée, agitation motrice, inquiétude.

Les éléments les plus fréquents de ce délire hallucinatoire sont des idées mystiques, érotiques, de persécution, de viol, de fausse grossesse, d'empoisonnement, des hallucinations contemplatives, extatiques, professionnelles, zoopsiques, terrifiantes, génitales.

Ces accès sont habituellement passagers, comme tous les accès de psychoses toxiques, et ils disparaissent au bout de quelques jours ou de quelques semaines. Ce n'est que dans quelques cas rares qu'ils se prolongent, susceptibles alors de verser dans un délire chronique, plus ou moins faussement systématisé.

Ces psychoses basedowiennes de Régis ont la même symptomatologie que les psychoses toxi-thyroïdiennes. L'intoxication thyroïdienne, certaine chez celles-ci, est tout à fait probable chez celles-là.

Interprétation.

Parmi les multiples auteurs qui ont décrit des psychoses dans le goître exophtalmique, Basedow, Bruck (1862), Charcot (1855), Rousseau, Macdonnal, Paul Geigel, Morel-Mackenzie, Andrews, Solbrig, Meynert, Ro-

bertson, Delasiauve, Boettger, Noetel, Jensen, Laher, Jung, Cane, Savage, Rendu, Johnstone, Landouzy, Colman Collins, Clarke, Bœdecker, Ball, Peter, Gilbert Ballet, Renaut, Joffroy, Séglas, Jacquin, Boetteau, Raymond et Sésieux, Toulouse, Greidenberg, Krontal, Dieulafoy, Brunet, Hirschl, Buschan, Marzocchi et Antonini, Soukhanoff, Austin, Devay, Raymond, Dromard et Levassort, Zalplachta, Parhon et Marbé, Charpentier et Courbon, Mlle Landry et P. Camus, on peut reconnaître deux tendances théoriques fondamentales.

Les uns avec Ball, Joffroy, Régis, Renaut, Jacquin, Devay, Austin, Buschan, Marzocchi et Antonini, Zaplachta, Parhon et Marbé, admettent une véritable folie basedowienne.

Le professeur Joffroy met les psychoses des basedowiens sous la dépendance du goître exophtalmique et non d'une autre cause : « Les modifications du caractère et de l'intelligence, si fréquents dans la maladie de Basedow, peuvent prendre, dans certains cas, une intensité telle qu'elles créent une véritable folie, se présentant le plus souvent sous la forme de mélancolie, soit sous celle de manie, la mélancolie ou la manie étant dans ces cas symptomatique de la maladie de Basedow ».

Jacquin admet aussi que le goître exophtalmique peut créer une aliénation mentale de toutes pièces, « aliénation qui survient par le fait des troubles profonds de la nutrition que le goître entraîne avec lui, et cela, non seulement chez les prédisposés, mais chez les malades dont les antécédents héréditaires sont nuls ».

Zalplachta voit dans l'amélioration parallèle des phénomènes psychiques et des symptômes basedowiens une preuve de grande valeur clinique en faveur d'un lien étroit entre ces deux groupes de troubles. C'est aussi la conclusion que Parhon et Marbé tirent de deux observations de troubles maniaques et mélancoliques chez deux basedowiens.

Chez le malade de Renaut, sans aucun stigmate hystérique ni antécédent héréditaire ou personnel, des idées de persécution se sont développées parallèlement à l'évolution du goître exophtalmique. On est bien forcé de rapporter ce délire aigu à une poussée dans les symptômes basedowiens. « Il existe, dit Renaut, une relation directe et de cause à effet entre le délire de persécution et la maladie de Basedow ».

Devay estime que le goître exophtalmique, névrose d'angoisse par excellence, a naturellement tendance à produire la mélancolie anxieuse. Régis est de cet avis et croit qu'il faut rapporter au goître exophtalmique, non seulement la plupart des cas de mélancolie anxieuse, mais de psychoses diverses coexistant avec lui et qui ont été attribués à d'autres facteurs, tels que l'hystérie ou l'alcoolisme.

Toulouse aussi, sans contester la prédisposition psychopathique des

basedowiens, se demande si, outre le terrain, cause éloignée, il n'y a pas « des causes plus rapprochées, *efficientes* », et parmi celles-ci, certains accidents morbides ou physiologiques, tel l'émotivité constante indiquant un trouble considérable des fonctions nerveuses, qui peut retentir sur les facultés intellectuelles.

Pour les autres, lorsqu'un basedowien est atteint d'une psychose quelconque, il ne s'agit que d'une simple coïncidence. Il y a d'ailleurs des nuances dans l'interprétation.

Le professeur Gilbert Ballet, cherchant la signification nosologique du délire de persécution chez une hystérique atteinte de goître exophtalmique avec hallucinations et idées de persécution, attribue les hallucinations à l'hystérie et trouve dans l'état d'esprit particulier des basedowiens l'élément secondaire indispensable à l'hallucination pour aboutir au délire de persécution. Chez les basedowiens les impressions du dehors provoquent des réactions plus vives que chez les individus normaux. C'est cette exagération de l'émotivité à des hallucinations pénibles qui finit par déterminer les mêmes sentiments de méfiance qu'une hostilité réelle. « L'hystérie crée l'hallucination, la maladie de Basedow se l'approprie et s'en sert pour réaliser les idées de persécution. »

Le professeur Raymond et Sérieux considèrent la folie des basedowiens comme une association morbide. « Il n'y a pas, disent Raymond et Sérieux, de psychose propre au goître exophtalmique ; il y a en réalité association au goître exophtalmique de psychoses distinctes et autonomes », opinion partagée par Dromard, Levassort, Charpentier, Courbon, Mlle Landry, M. Camus.

De même, Roubinowitch estime « que le groupe des psychoses dites basedowiennes est destiné à se restreindre de jour en jour, et que la plupart des éléments, dont il est composé, reprendront la place qui leur appartient dans les cadres ordinaires ». Il semble d'ailleurs faire une réserve, quand il admet que « la maladie de Basedow peut aider à l'éclosion de ces manifestations psychiques et qu'elle leur imprime une physionomie un peu spéciale ».

Eclectiques enfin sont Soukhanoff, Taubmann, Sainton.

Soukhanoff démontre qu'une seule théorie n'est pas suffisante et qu'il faut tenir compte de l'intoxication thyroïdienne, des modifications de la circulation cérébrale, de la dégénérescence et d'une disposition psychique.

Taubmann, sous l'inspiration du professeur Brissaud, montre qu'il existe chez les basedowiens une psychose thyroïdienne d'ailleurs rare, mais qu'à côté d'elle on peut voir des psychoses hystériques, alcooliques, ou dégénératives.

Sainton conclut aussi : « Il y a un état mental spécial qui est l'apanage

des basedowiens et qui paraît sous l'influence d'une hyperthyroïdation ; la coexistence avec l'hystérie est un fait banal. »

Lorsque le tableau se complique, il est évident que les idées de persécution, les idées mélancoliques peuvent se développer sous l'influence de l'intoxication endogène thyroïdienne, aussi bien qu'elles auraient apparu sous l'influence de l'intoxication exogène alcoolique ; dans certains cas, l'intoxication n'a fait que mettre en relief ou aggraver un état plus ou moins latent.

La nature toxi-thyroïdienne de certains psychoses chez *certains* basedowiens n'est donc pas niable.

Elle est démontrée par l'effet sur les troubles psychiques en même temps que sur les symptômes basedowiens de la méthode de Ballet et Enriquez, reprise en Allemagne par Moebius, et en France par Hallion. Comme exemple je citerai l'observation 1 du travail de Sainton et Pisante ; chez cette malade les accidents psychiques s'amendèrent lentement et progressivement en même temps que les symptômes physiques. L'état mental redevint normal et la guérison put être considérée comme complète.

De même, l'observation de Thomas (de Genève).

Sur les conseils du professeur Mayor, une femme de 47 ans, timide et très nerveuse, qui jeune avait eu des phobies, devint, à la ménopause, mélancolique avec craintes, angoisses, phobies, tachycardie, goître, yeux brillants, excitation vaso-motrice et nausées. Sous l'influence de l'hématoéthyroïdine de Carrion, l'inquiétude, les obsessions, les craintes disparurent en même temps qu'au point de vue somatique on put considérer la malade comme guérie.

Cependant il est dans de pareils résultats thérapeutiques une cause d'erreur qu'il ne faut jamais oublier, la suggestion. Son rôle paraît évident dans un cas de Rattner, où l'antithyroïdine de Moebius améliora l'état psychique seul sans modifier le syndrome de Basedow.

La contre-épreuve est fournie par les psychoses produites par l'ingestion de thyroïde (Boinet, Ferranini) que j'ai déjà citées.

On peut donc conclure que les *troubles psychiques élémentaires des basedowiens sont d'origine thyroïdienne* et que *certaines de leurs psychoses sont toxi-thyroïdiennes*.

2. Les troubles psychiques dans les syndromes de la série basedowienne ou d'hyperthyroïdie.

A côté des basedowiens typiques il est toute une série de malades qui ne présentent que quelques-uns des caractères du syndrome et qui néanmoins paraissent s'y rattacher par une série d'intermédiaires.

Les symptômes d'hyperthyroïdie y sont de plus en plus atténués depuis le syndrome de Basedow fruste au point qu'on peut n'y reconnaître qu'un signe de la série basedowienne.

Ce sont ces faits que je réunis dans ce groupe. On peut ainsi, avec L. Lévi et H. de Rothschild, décrire le *syndrome de Basedow fruste*, *l'hyperthyroïdie bénigne chronique*, *l'hyperthyroïdie minima* ou *tempérament hyperthyroïdien*.

1. *Basedow fruste.*

Ce terme, caractérisant des états variables, n'a pas une rigueur absolue. C'est un syndrome d'allure basedowiforme produit par l'hyperthyroïdie. Il se distingue des troubles nerveux ordinaires par un nervosisme plus spécifié, composé de symptômes de la série basedowienne (tremblements, battements de cœur, éclat des yeux).

Dans une observation de P. Marie, le thyroïdisme alimentaire avait provoqué un syndrome de Basedow fruste sans exophtalmie. L'observation classique de Béclère, déjà citée, vaut une expérience : une myxœdémateuse de 31 ans, sous l'influence de l'ingestion de thyroïdes fraîches jusqu'à 72 grammes par semaine, a de l'instabilité cardiaque, de l'insomnie, de l'agitation, des bouffées de chaleur, la sudation exagérée, la raie méningitique de Trousseau, le tremblement des bras, une légère saillie des yeux et surtout un éclat du regard tout à fait analogue à ceux des basedowiens typiques.

Richardson a observé six cas de syndrome de Basedow complet ou fruste compliqués de troubles mentaux allant depuis l'excitation simple jusqu'à la manie ou la mélancolie agitée. A ce propos il fait remarquer que le syndrome de Basedow, dans ses formes frustes, est plus souvent qu'on ne pense une cause d'aliénation mentale. Aussi convient-il de rechercher les formes frustes du goître exophtalmique chez les aliénés.

2. *Hyperthyroïdie bénigne chronique.*

Cette hyperthyroïdie peut être disséminée ou localisée, cardio-bulbaire.

Disséminée, elle consiste en quelques symptômes atténués de la série basedowienne, cou un peu fort, regard brillant, sourcils marqués, paupières pigmentées, sensation d'avoir toujours trop chaud, transpirations faciles des mains et des pieds, céphalée, caractère changeant, mauvaise humeur, impossibilité de rester en place, parfois des crises de larmes et même des crises de nerfs.

L'hyperthyroïdie cardio-bulbaire est bien connue. Elle consiste en palpitations, battements de cœur, tachycardie émotive, transpirations faciles, angoisse, crainte de mourir pouvant aller jusqu'à l'*anxiété paroxystique de Brissaud* et la *névrose d'angoisse*.

3. *Hyperthyroïdie minima : Tempérament hyperthyroïdien.*

Cette hyperthyroïde minima peut être continue ou paroxystique.

Paroxystique, survenue à l'occasion d'une émotion, elle se confond avec le nervosisme léger, consistant en grand besoin de déplacement, agitation, sensation de chaleur, rapidité et force des émotions.

Quand elle est continue, les caractères anatomiques, fonctionnels et psychiques qui la constituent, correspondent plus à un tempérament avec ses avantages et ses inconvénients qu'à un état morbide. Qu'on en juge par cette observation de L. Lévi. Il s'agit d'un homme de 60 ans. Une des caractéristiques de son tempérament, c'est la rapidité : pour s'habiller, pour manger, pour écrire des lettres, pour remplir ses occupations. Il ne remet jamais au lendemain ce qu'il a à faire, même s'il s'agit de travail sans importance. Chez lui il y a peu d'intervalle entre la pensée et l'acte. Il a un grand besoin de se déplacer, est toujours en mouvement, ne peut facilement rester en place. Il sort de sa maison, à toute occasion, pour y rentrer bientôt après.

Il est actif, entreprenant, impatient. Son besoin d'activité se traduira, en dehors de ses affaires, par l'achat de petits objets, le changement répété de chaussures, le fait de se mettre en avant, le besoin d'occuper la première place, de donner facilement des conseils, de parler en public. Il est vivement décidé, mais change facilement d'opinion. D'autres fois il s'entête, mais peu de temps ; il a un optimisme accentué. La mémoire est très bonne. Il a des colères faciles, s'emballe pour peu de chose. Il a souffert autrefois de céphalées, de gastralgies. L'intestin fonctionne régulièrement. Il aime l'eau froide. Il a toujours une soif vive et se congestionne facilement.

Un grand nombre des caractères notés dans cette observation sont à l'opposé des troubles myxœdémateux.

C'est en s'appuyant sur pareille remarque qu'on peut, avec L. Lévi et H. de Rothschild, considérer des cas analogues comme des types du caractère dépendant du tempérament hyperthyroïdien.

Interprétation.

Dans des syndromes aussi mal délimités et dont les rapports avec l'hyperthyroïdie sont encore contestables, il ne peut être question que de chercher à établir un rapport de causalité entre leurs symptômes psychiques élémentaires et l'excitation thyroïdienne.

La démonstration de ce rapport s'appuie, d'une part, sur la quasi-constance de la coïncidence clinique à tel point que ces symptômes psychiques font partie intégrante des syndromes de la série basedowienne et, d'autre part, sur les résultats thérapeutiques, la sérothérapie par l'hémato-éthy-

roïdine, et même l'opothérapie thyroïdienne, malgré son apparence paradoxale, mais à très petite dose, paraissant avoir entraîné des modifications psychiques parallèles aux améliorations fonctionnelles.

III. — Les troubles psychiques dans les perturbations thyroïdiennes complexes et encore discutées.

Dans ce groupe, je passerai en revue les troubles psychiques observés dans les états rapportés par Léopold Lévi et H. de Rothschild à la dysthyroïdie, c'est-à-dire aux troubles de la thyroïde entraînant des symptômes aussi bien de la série myxœdémateuse que de la série basedowienne. On trouvera dans leur livre plusieurs observations très suggestives de cette instabilité thyroïdienne, que jusqu'alors on trouve éparses dans la littérature médicale sous les étiquettes d'hystérie, de neurasthénie et de nervosisme.

En plus des ressemblances cliniques, ce sont les résultats remarquables souvent de l'opothérapie thyroïdienne qui permettent de réunir dans le même groupe des basedowiens frustes, avec palpitations, thermophobie, crampes, urticaire, qui retrouvent leur calme cérébral et une humeur égale après avoir usé de la thyroïde à la dose de 25 milligrammes par jour ; des jeunes filles molles et apathiques, constipées, peureuses, très timides, très dormeuses, qui, aux époques menstruelles et sous l'influence d'émotions, sont prises d'excitation, font des scènes, poussent des cris, disent des injures et cassent les meubles ; des séniles précoces, frileuses, anorexiques, constipées, fatiguées dès le matin et souffrant de douleurs articulaires et musculaires, qui, sous l'influence d'émotions ou des règles, sont prises de battements de cœur, de sensation de boule les étouffant et de pleurs ; des obèses enfin, avec hémorrhoïdes, froid aux pieds, signe du sourcil, rhumes faciles, asthénie nerveuse qui, prenant expérimentalement 0,03 centigrammes de thyroïde, deviennent actifs, excités, fournissant pendant la nuit suivante un travail cérébral intensif, sans tendance au sommeil, la mémoire redevenue facile et sûre, avec sensation subjective de fièvre.

On voit le double intérêt théorique et pratique qui s'attache à ces faits.

Intérêt théorique, car on pourrait voir là le début d'une étude pathogénique des troubles nerveux fonctionnels qui ne forment encore qu'un chaos. Intérêt pratique, car l'opothérapie thyroïdienne agissant non seulement sur les troubles nerveux ressortissant à la série myxœdémateuse, mais aussi parfois, quand elle est donnée à très petite dose, sur les accidents paroxystiques nerveux ressortissant à la série basedowienne, il y a toute une série d'indications thérapeutiques qu'il faudra désormais discuter chez les «nerveux fonctionnels » avant d'en être réduit à la thérapeutique symptomatique.

C. — Réflexions.

Marcel Garnier, constatant que les phénomènes d'hypothyroïdie et d'hyperthyroïdie ne correspondent pas toujours au défaut ou à l'exagération de la sécrétion colloïde, a admis l'hypothèse féconde de sécrétions thyroïdiennes multiples, dont les pertubations expliquent les myxœdèmes partiels de Brissaud.

Pour Garnier, la thyroïde, glande à sécrétion externe et à excrétion interne, est à elle-même son propre réservoir de colloïde. Mais à côté de la sécrétion colloïde, sécrétion externe, il faut admettre de vraies sécrétions internes, dont les produits s'échappent directement dans le sang par le pôle vasculaire de la cellule,pendant que la colloïde sort par le pôle sécrétoire. Ainsi le bouffisure des téguments et l'obésité, qui ne sont pas liées à la rétention de la colloïde, proviendraient d'un trouble de la véritable sécrétion interne.

Le myxœdème, terme clinique, n'est donc pas synonyme d'insuffisance thyroïdienne, terme de physiologie pathologique.

A plus forte raison le terme syndrome de Basedow n'est pas synonyme d'excitation thyroïdienne ; car tous les syndromes de Basedow ne paraissent pas au même titre être fonction d'excitation thyroïdienne et peut-être l'excitation thyroïdienne entraîne-t-elle des effets pathologiques en dehors de la série basedowienne.

Quoi qu'il en soit, les syndromes thyroïdiens sont dans deux conditions différentes en rapport avec les troubles psychiques.

D'une part, il est des troubles psychiques élémentaires qui font partie intégrante, les uns, du myxœdème, et, les autres, du syndrome de Basedow.

La constance de ces troubles permet de dire qu'ils sont causés par les perturbations de la thyroïde.

Pour eux donc la thèse que je soutiens me paraît démontrée.

D'autre part, il est des troubles psychiques complexes, des syndromes psychiques, des psychoses, qui coexistent assez souvent avec les syndromes thyroïdiens. Cette coexistence, très rare chez les myxœdémateux, est plus fréquente chez les basedowiens. Chez ceux-ci cette coexistence peut s'expliquer par une simple coïncidence, tantôt par un terrain dégénératif du malade, également favorable à l'éclosion du syndrome basedowien et de la psychose ; mais dans certains cas il me paraît démontré par la clinique et l'opothérapie que la psychose est directement sous la dépendance du syndrome thyroïdien, qu'il s'agit d'une psychose toxi-thyroïdienne. La thyroïde agit donc sur la vie psychique, chez l'enfant, par son insuffisance, en arrêtant le développement cérébral, comme celui du reste de l'orga-

nisme — perturbation structurale — et chez l'adulte, par ses variations d'activité, en troublant la vie psychique — perturbation humorale.

Cette perturbation humorale spécifique, c'est-à-dire thyroïdienne, intoxiquant l'encéphale, produit, selon son intensité et la résistance cérébrale, soit des troubles élémentaires, soit des psychoses.

Les troubles psychiques élémentaires, surtout marqués dans les domaines affectifs et volontaires, sont en quelque sorte à l'opposé les uns des autres, selon qu'ils font partie de la série myxœdémateuse ou de la série basedowienne.

Les psychoses, dont les diverses modalités ne sont que l'exagération des troubles psychiques élémentaires, rentrent dans l'allure générale des psychoses toxiques, la confusion mentale.

BIBLIOGRAPHIE DES TRAVAUX CITÉS

A (1).

Ballet (Gilbert) et Delherm. — *Traitement du goître exophtalmique.* Congrès de médecine, Paris, 1907. Rapport.

— et Enriquez. — *Goître expérimental par injection sous-cutanée d'extrait thyroïdien.* Soc. méd. des hôp., 1894.

— et Laignel-Lavastine. — *Des lésions corticales dans les psychoses d'origine toxique.* Congrès internat. de méd., Lisbonne, 1906. Rapport.

Béclère (2). — *Un nouveau cas de myxœdème guéri par l'alimentation thyroïdienne. Le thyroïdisme dans ses rapports avec la maladie de Basedow et l'hystérie.* Soc. méd. des hôp., 1894-1895.

Brissaud. — Congrès des aliénistes, Bordeaux. Rapport.

Galeotti. — *Beitrage zur Kenntniss der Secretionsercheinungen in der Epithelzellen der Schilddrüse.* Archiv f. Anat. u. Entw., 1897, Bd XLVIII.

Garnier (Marcel). — *Les sécrétions thyroïdiennes.* Presse méd., 12 décembre 1906.

Gauthier. — *Fonctions du corps thyroïde, pathogénie du goître endémique, du goître sporadique, du goître exophtalmique ; hypothyroïdisation, hyperthyroïdisation.* Revue de méd., janvier, mars, mai 1900.

Gley. — *Sur les fonctions du corps thyroïde.* Soc. de biologie, 1891. Arch. de physiologie, 1892.

— *Les relations actuelles entre la physiologie et la pathologie de la glande thyroïde. Physiologie pathologique du myxœdème.* Revue générale des sciences, 15 janvier 1898, p. 13.

Hallion. — *Physiologie normale et pathologique du corps thyroïde et des capsules surrénales.* Arch. gén. de méd., 1899.

Léopold-Lévi et H. de Rothschild. — *Etudes sur la physio-pathologie du corps thyroïde et de l'hypophyse*, 1908.

Roger et Garnier. — *Infantilisme expérimental d'origine thyroïdienne.* Soc. biol., 21 décembre 1901, p. 1129.

Sainton. — *Traitement du goître exophtalmique.* Congrès de méd., octobre 1907. Rapport.

Simon (Ch.). — *Appareil thyroïdien*, in Poirier, *Anat.*, t. IV, p. 576.

Scordo (F.) et Franchini (G.). — *Recherches sur les échanges matériels dans la maladie de Flajani-Basedow.* Il Policlinico, juillet 1907, p. 285-312.

(1) A indique la bibliographie des généralités et B la bibliographie des troubles psychiques.

(2) L'absence d'indication de ville indique qu'il s'agit de Paris.

B

ANGIOLELLA. — *Empoisonnement expérimental par la thyroïdine ; ses rapports avec la genèse de la maladie de Basedow*. Annali di Neurologia, anno XV, f. 2, 1897.
APERT. — *Myxœdème familial (Dysthyroïdie familiale)*. Soc. méd. hôp., 24 mai 1907.
— *Traitement de l'infantilisme par l'opothérapie thyroïdienne*. Id.
— *Traitement de l'infantilisme et de la cryptorchidie par les préparations thyroïdiennes*. Bull. méd., 30 avril 1901.
— *Infantilisme dysthyroïdien, cryptorchidie*. Soc. de Pédiatrie, 16 avril 1901.
— *Myxœdème et infantilisme chez un enfant de mère myxœdémateuse*. Id.
AUSSET. — *Du traitement thyroïdien dans l' nfantilisme*. Congrès de gynécol., Nantes, septembre 1901. Gaz. hebd. de méd. et de chir., n° 75, p. 889, 19 septembre 1901.
BALL (B.). — *Leçons sur les maladies mentales*, 2e édit., 1890.
BALLET (G.). — *Etat mental des dégénérés*. Arch. gén. de méd., 1888.
— *Des idées de persécution dans le goître exophtalmique*. Soc. méd. des hôp., 28 février 1890.
— *Le délire de persécution à évolution systématique*. Publication du Progrès méd., 1893.
— *Accidents maniaques chez les dégénérés*. Revue gén. de clin. et de thérap., février 1893.
BARTON (Jacobs). — *Manie rapidement mortelle dans la maladie de Graves*. American journ. of Insanity, juillet 1899, p. 109, vol. LV.
BIROS. — *Des psychoses d'origine thyroïdienne*. Th. Lyon, 1904.
BLUM. — *Sur les maladies mentales consécutives à des auto-intoxications expérimentales. Psychoses chez les chiens thyroïdectomisés*. Revue neurol., 1903, p. 282.
BOETGER. — *Un cas de maladie de Basedow compliqué de folie*. Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und spychischgerichtliche medicin. Berlin, 1877.
BOETTEAU. — *Troubles psychiques dans le goître exophtalmique*. Th. 1892.
BOINET. — *Maladie de Basedow avec troubles psychiques provoqués par l'ingestion de corps thyroïde en excès*. Revue neurol., 1899, p. 564-565.
BOURNEVILLE. — Congrès pour l'avancement des sciences, août 1889.
— *Du traitement thyroïdien chez les idiots mongoliens, myxœdémateux, infantiles, obèses et offrant un arrêt de développement physique*. Congrès des aliénistes, Bruxelles, 1903.
BRIQUET (d'Armentières). — *Rapport entre la maladie du sommeil et le myxœdème*. Presse méd., 7 septembre 1898, p. 139.
BRISSAUD. — *Leçons snr les maladies nerveuses*, 1895, t. I, p. 610.
— *De l'infantilisme myxœdémateux*. Nouv. Icon. de la Salp., 1897, p. 240.
— *Classification clinique des infantiles*. Leçons sur les maladies nerveuses, 1899.
BRUNET. — *Dégénérescence mentale et goître exophtalmique*. Th. 1893.
CANE. — *Goître exophtalmique et manie*. The Lancet, 1er décembre 1877.
CHALIER (J.). — *Un cas de nanisme thyroïdien*. Gaz. des hôp., 19 novembre 1907.
CHARPENTIER (R.) et COURBON (P.). — *Maladie de Basedow et psychose maniaque dépressive*. Soc. médico-psychol., 28 novembre 1907.
CHALATOFF. — An. Revue neurol., 1895, p. 157.
CLAISSE. — Soc. méd. des hôp., 20 janvier 1889, p. 77.
CLARKE. — *Folie et goître exophtalmique*. American journ. of insanity, 1887.
COLLMAN-COLLINS. — *Goître exophtalmique et aliénation mentale*. The Lancet, 8 janvier 1877.
DELASIAUVE. — *Phénomènes nerveux du goître exophtalmique*. Soc. méd. hôp., 1874.
DELITALA. — *Le foie du chien après l'ablation complète de l'appareil thyro-parathyroïdien*. Lo Sperimentale, vol. LXI, f. 4, p. 436-448, 1907.
DELORE. — *Nanisme par athyroïdisme acquis*. Soc. méd. Lyon, 19 juillet 1897.
DEVAY. — *Goître exophtalmique avec mélancolie anxieuse guéri par l'opothérapie thyroïdienne*. Soc. méd. Lyon, 3 novembre. Lyon médical, 1897. Arch. de neurol., décembre 1897, p. 491.

Dieulafoy. — *Un cas de maladie de Basedow*. Cliniques. 1896, p. 184.

Dinkler. — *Histoire et anatomie pathologique d'un cas grave de maladie de Basedow avec hémiplégie, symptômes bulbaires et troubles mentaux*. Arch. f. Psych., XXXIII, f. 3, 1900, p. 30.

Dromard et Levassort. — *Dégénérescence mentale et maladie de Basedow*. Arch. de Neurol., janvier 1906, p. 26.

Duchateau. — *Insuffisance mentale succédant probablement à une thyroïdite*. Journ de Neurol., Bruxelles, 1901, n° 23.

Dupré et Pagniez. — *Infantilisme dégénératif (type Lorain) compliqué de dysthyroïdie pubérale (type Brissaud)*. Nouv. Icon. de la Salp., an XV, n° 2, p. 124-130, 1902.

Faure (M.).— *Observation de maladie de Basedow mortelle avec coexistence de myxœdème*. Presse méd., 23 septembre 1899.

Freund (H.). — *Die Beziehungen der Schilddrüse zu den weiblichen Geschlechtsorganen*. Deutsche Zeitschr. für Chirurgie, Bd XVIII, 1883.

— *Ueber die Beziehungen der Schilddrüse und der Brustdrüse zu den schwangeren und erkrankten weiblichen genitalien*. Deutsche Zeitschr.für Chir., Bd XXXI, Heft 5 et 6, 1891.

Féré.— *Hystérie et goître exophtalmique alternes*.Nouv. Icon. de la Salp., 1900,p.494.

Ferranini. — *Psychose toxique par abus de thyroïdine*. Riforma medica, 7 déc. 1899.

Gauthier (de Charolles). — *Les médications thyroïdiennes*, 1902.

Geigel. — *La maladie de Basedow*. Würzburger medicinische Zeitschrift, 1866.

Goldberg. — *Der Einfluss der Schilddrüsen extirpat. auf die Entwicklung junger Thiere, besonders ihres Schädels und Gehirns*. Podwyssozki's Archiv für Pathol., Bd III, Heft 5 et 6, 1897.

Greidenberg. — *Veztnik Khlinitscheskoï i Subednoi Psychiatrii i Nevropathologii*. St-Pétersbourg, 1893.

Grieves. — *Maladie de Graves avec manie*. Journ. of mental sc., octobre 1903.

Guinon, Variot, Apert. — *Discussion sur le traitement de l'infantilisme par les préparations thyroïdiennes*. Soc. Pédiatrie, 14 mai 1901.

Halmagrand (P.). — *Etat actuel de l'infantilisme*. Th. 1907.

Hertoghe (M.). — Académie royale de Belgique, 25 mars 1889.

— Id., 1895, t. IX.

— *De l'hypothyroïdie bénigne chronique ou myxœdème fruste*. Id., février 1899 et Nouv. Icon. de la Salp., juillet-août 1899.

— *Le myxœdème franc et le myxœdème fruste de l'enfance*. Nouv. Icon. de la Salp., 1900, p. 411.

— *Infantilisme myxœdémateux traité par la thyroïdine pendant cinq ans*. Soc. de Neurol., décembre 1901, in Revue neurol., p. 1212.

— *Nouvelles recherches sur les insuffisances thyroïdiennes*. Journ. de méd. de Bruxelles, n° 17.

Hirsch. — Jahrbucher für Psychiatrie, 1893.

Horand. — *Achondroplasie et nanisme myxœdémateux*. Lyon méd., 23 avril 1905, p. 926.

Hutinel. — *L'infantilisme*. Gazette hebd., 12 janvier 1902, p. 37.

Jacquin. — *Etude critique des rapports du goître exophtalmique et de l'aliénation mentale*. Th. Montpellier, 1890-91.

Jannin. — Revue méd. de la Suisse romande, 20 janvier 1896.

Jensen. — *Un cas de maladie de Basedow compliqué de folie*. Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, 1877.

Joffroy. — *Rapports de la folie et du goître exophtalmique*. Soc. méd. psychol., 3 mars 1890.

— *Troubles psychiques et hallucinations dans la maladie de Basedow*. Soc. méd. des hôp., 11 avril 890.

— *Nature et traitement de la maladie de Basedow*. Progrès méd., 1893.

KOPLICK et LICHTENSTEIN. — *Contribution à la symptomatologie du crétinisme et des autres formes d'idiotie.* Arch. of Pediatry, février 1902, n° 2.

KRONTHAL. — Berlin. klinische Wochenschrift, 1893.

LAEHR. — Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, 1871.

LANDRY (Mlle) et CAMUS (P.). — *Maladie de Basedow et psychose maniaque dépressive* Soc. méd. psychol., 28 novembre 1907.

LANDOUZY. — Journ. de méd. et de chir. pratiques, 1886.

LAUGER. — *Un cas de myxœdème guéri par l'opothérapie thyroïdienne.* Soc. méd. Hambourg, 15 novembre 1898. Deutsche med. Woch., 2 mars 1899.

LÉOPOLD-LÉVI et H. DE ROTHSCHILD. — *Les petits signes de l'insuffisance thyroïdienne.* Gaz. des hôp., 29 juillet 1907.

LORAND. — Presse méd., 1904.

MAC CLANGHY. — *Sur deux cas de folie avec goître traités par l'extrait thyroïdien.* Arch. de Neur., 1896, I, p. 60.

MAGNUS-LÉVY. — *Myxœdème et crétinisme sporadiques.* Verhandlungen des XV Congr. f. Inn. Med., p. 509-513.

MARFAN. — Journ. de méd. int., 1900, n° 3, p. 596.

— et GUINON. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, novembre 1893, p. 481.

MARIE (P.) et CROUZON. — *Myxœdème chirurgical de l'adulte considérablement amélioré par l'iodothyrine.* Soc. méd. des hôp., 3 avril 1903.

MARTIN. — *Troubles psychiques dans la maladie de Basedow.* Th. 1890.

MARZOCHI et ANTONINI. — Annali di Neuroglia, 1893.

MEIGE. — *L'infantilisme.* Gaz. des hôp., 22 février 1902.

MEYNERT. — *Troubles mentaux dans le goître exophtalmique.* Psychiatriches Centralblatt, Vienne, 1871.

MENDEZ. — *Myxœdème infantile amélioré par l'organothérapie.* Soc. de psych. Berlin, Arch. f. Psych., Bd XXXVIII, Heft 1, p. 299, 1904.

MILLET. — *Le crétinisme.* Boston medic. and surgic. journ., 10 octobre 1901.

MONGOUR. — *Maladie du sommeil et myxœdème.* Presse méd., 21 septembre 1898, p. 172-173.

MOREL-MACKENZIE. — Transact. of the Clinical Society, Londres, 1868.

MORSELLI (Arturo). — *Contribution à l'étiologie et la symptomatologie du goître exophtalmique.* Ricerche e Studi di Psichiatria, Neurologia, Anthropologia et Filosofia, dedicati al prof. Morselli, 1906.

MAUDE. — Journ. of ment. sc., 1896.

NOETEL. — *Goître exophtalmique et aliénation mentale.* Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, 1877.

PADER. — *Etude sur les rapports du goître exophtalmique et de l'hystérie.* Th. 1899.

PARHON et MARBÉ. — *Contribution à l'étude des troubles mentaux de la maladie de Basedow.* L'Encéphale, 1906, n° 5.

— et GOLDSTEIN. — R. Neurol., 1908, n° 1.

PAVLOVSKAIA. — *Psychose dans le goître exophtalmique.* Revue (russe) de psychiatrie, de neurol. et de psychol. exp., n° 8, p. 551, 1906.

PILCZ (A.). — *La folie myxœdémateuse et la thérapeutique thyroïdienne dans les psychoses.* Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie, vol. XX, 1er fasc., p. 77, 1901. Bibliographie.

RATTNER. — *Etiologie et traitement spécifique de la maladie de Basedow par l'antithyréoïdine de Mœbius.* Neurol. Centralbl., 1907, p. 201-213.

RAVIARD. — *Sur un cas de goître exophtalmique et hystérie avec accès d'automatisme ambulatoire.* Soc. centrale de méd. du Nord, 1898, p. 129.

RAYMOND. — *Myxœdème infantile et autres formes du myxœdème.* Revue internat. de thérap. et de pharmacol., 1898, nos 1-2.

— *Maladie de Basedow et folie chez une jeune fille de 19 ans.* Bull. méd., 31 mai 1902.

— et SÉRIEUX. — *Goître exophtalmique et dégénérescence mentale.* Rev. de méd., 1892.

RÉGIS et GAIDE. — *Rapports entre la maladie du sommeil et le myxœdème.* Presse méd., 1898, n° 81, p. 193-194.

RENAUT. — *Observation pour servir à l'histoire des troubles cérébraux dans la maladie de Basedow.* Soc. méd. des hôp., 1890.

REVERDIN. — Revue méd. de la Suisse romande, octobre 1882.

— Lyon méd., 11 avril 1886.

RICHARDSON. — *Maladie de Basedow, cause d'aliénation.* Bull. of Mount Hope Retreat laboratory, 1900, p. 42-49.

RIES. — *Goître légèrement exophtalmique avec trouble profond de la nutrition générale chez une jument. Maladie de Basedow ?* Recueil de méd. vétérinaire, 15 mars 1899, p. 145.

ROBERTSON. — Journ. of ment. sc., janvier 1875.

ROBINSON (L.-N.). — *Etudes sur le syndrome de Graves-Basedow considéré comme manifestation de l'hystérie.* Th. 1899.

SAVAGE. — *Trois observations de goître exophtalmique avec aliénation mentale.* Guy's Hospital Reports, 1882.

SÉGLAS. — Ann. méd. psychol., 1890.

SÉMON. — Clinical Soc. of London, 23 novembre 1883.

SOLBRIG. — *Maladie de Basedow et troubles cérébraux.* Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, 1871.

SOUKHANOFF. — *Du trouble mental dans le goître exophtalmique.* Revue neurol., 1896, p. 450.

SOUQUES. — *Tr. de méd.*, BOUCHARD-BRISSAUD. 2e édit., t. X, p. 542-565.

STACCHINI. — *Infantilisme myxœdémateux. Traitement thyroïdien.* Rivista sperimentale di Freniatria, vol. XXIX, f. 1-2, p. 360, 25 mai 1903.

STEEN. — *Maladie mentale avec goître exophtalmique.* Journ. of ment. sc., janv. 1905.

STOIGESCO et BACALOGLU. — *Deux cas de myxœdème guéris par l'ingestion de tablettes de corps thyroïde.* Revue de méd.

TAUBMANN. — *Les états psychiques morbides et les vésanies dans la maladie de Basedow.* Th. 1903.

TAMBRONI et LAMBRANZI. — *Gérodermie thyréodystrophique, variété de myxœdème fruste.* Riforma medica, 27 juillet 1899, p. 265.

TANZI. — *Deux cas d'idiotie myxœdémateuse.* Rivista di patol. nervosa e mentale, avril 1899. p. 145.

THAON. — Rev. mens. de méd. et de chir., 1880, III, p. 614.

THIBIERGE. — *Des rapports de l'infantilisme avec le myxœdème et du myxœdème avec le crétinisme à propos d'un cas d'infantilisme.* Soc. méd. des hôp., 1897, 26 mars.

— *Le myxœdème*, 1898.

— *Radiographies dans un cas d'infantilisme myxœdémateux.* Soc. méd. des hôp., 24 février 1899.

THOMAS (de Genève). — *Traitement du goître exophtalmique par l'hémato-éthyroïdine. Contribution à la médication thyroïdienne.* Soc. méd. Genève, 6 février 1907. Bull. gén. de thérapeutique, 1907, p. 324.

TROUSSEAU. — Cliniques.

TOULOUSE. — Gaz. des hôp., 1892.

WEBER. — *Rapports de l'adénoïdisme et du myxœdème.* Soc. thérap., 9 nov. 1904.

WOLSELEY-LEWIS. — *L'état mental dans le myxœdème.* The Lancet, 23 avril 1904.

ZALPLACHTA (J.). — *Un cas de psychose basedowienne sous forme de confusion mentale : amentia.* Rivista Spitalul, 31 octobre 1906.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
SÉANCE DU 7 MAI 1908

SUR LES CARACTÈRES PARADOXAUX DE LA DÉMARCHE CHEZ LES HYSTÉRIQUES (1). Y A-T-IL UNE DÉMARCHE HYSTÉRIQUE ?

PAR
VINCENZO NERI.

... La contradiction prouve le défaut de réalité.
(J. PAGET, *Affections neuromimétiques des articulations.*)

LA DÉMARCHE DANS L'HÉMIPLÉGIE HYSTÉRIQUE.

Todd, le premier, a attiré l'attention en 1856 sur la démarche dans l'hémiplégie hystérique.

..... « Je désire, dit-il, appeler particulièrement l'attention sur le caractère spécial du mouvement de la jambe paralysée, lorsque le malade marche, mouvement qui, dans mon opinion, est caractéristique de l'affection hystérique.

« Si vous considérez une personne souffrant d'une hémiplégie ordinaire sous la dépendance de quelque lésion organique du cerveau, vous vous apercevez qu'en marchant, elle a une allure particulière pour porter en avant la jambe paralysée : elle porte d'abord le tronc du côté opposé à la paralysie et appuie tout le poids du corps sur le membre sain ; alors par une réaction de circumduction, elle porte en avant la jambe paralysée, faisant décrire au pied un arc de cercle. Notre malade, au contraire, ne marche pas de cette façon : elle traîne après elle (« drags ») le membre paralysé comme s'il s'agissait d'une pièce de matière inanimée, et n'accomplit aucun acte de circumduction, ne fait aucun effort pour le détacher du sol ; pendant qu'elle marche, le pied balaye (« sweeps ») le sol.

« Cela, je pense, est caractéristique de la paralysie hystérique. »

L'étude de la démarche dans l'hémiplégie hystérique a été ensuite exposée à plusieurs reprises par Charcot, qui appliqua à la démarche de

(1) Ce travail a fait l'objet d'une communication avec projections cinématographiques à la *Société de Neurologie de Paris* (Séance du 7 mai 1908).

l'hémiplégie hystérique le nom de démarche de Todd ou démarche héliopode (de ελαο = traîner et πους = pied) et à la démarche de l'hémiplégie organique le nom de hélicopode (de ελισσω = tourner) (Homère appelle les bœufs : ειλιπυδας). Le signe le plus frappant dans la démarche de Todd (dit Charcot) est que le membre paralysé est, pour ainsi dire, traîné par le malade, non seulement comme un corps étranger, mais de plus comme un corps étranger qui serait attaché au malade sans que celui-ci en ait connaissance.

Gilles de la Tourette en étudiant ensuite la démarche dans l'hémiplégie hystérique, avec la méthode des empreintes, dit : lorsque le sujet se met en marche (supposant qu'il s'agit d'hémiplégie droite) la jambe saine gauche donne l'impulsion nécessaire pour la propulsion en avant ; dès qu'elle se détachera du sol, le corps prendra son point d'appui sur les béquilles, et, en raison du peu de stabilité de cet appui, la jambe n'accomplira qu'une oscillation de faible amplitude, soit un pas de petite étendue. Au moment où cette jambe saine prend de nouveau son appui, la jambe malade, elle, non seulement est incapable d'aider à la propulsion du corps, mais elle ne peut même arriver au niveau de l'autre. C'est en s'appuyant sur la jambe saine et en se penchant en avant que, à l'aide des muscles du tronc, le sujet parviendra à faire progresser son membre inerte.

Les tracés de Gilles de la Tourette montrent bien que la marche ne s'effectue que d'un seul côté.

Toutefois, comme le remarque le même auteur, il ne faudrait pas croire que le type d'hémiplégie flasque soit en quelque sorte pathognomonique de l'hystérie : il existe, en effet, dans l'hémorragie cérébrale, une période de début de l'hémiplégie, variable comme durée suivant les cas, et dépendant de la rapidité et de l'intensité de la dégénération secondaire, période pendant laquelle les caractères de l'hémiplégie vraie diffèrent peu de ceux de l'hémiplégie hystérique.

Il faut au moins distinguer dans la démarche hémiplégique organique deux périodes : une première période, démarche hémiplégique flasque, dans laquelle le malade traîne sa jambe presque à la façon de l'hémiplégie hystérique, et un eseconde période, démarche hémiplégique spasmodique, durant laquelle les malades marchent en fauchant.

C'est seulement sur les caractères de cette deuxième période de démarche hémiplégique que Todd et Charcot fondent le diagnostic différentiel entre les deux affections.

Ce diagnostic ne pourrait-il donc être fait au cours de la première période ? Les analogies entre la démarche de l'hémiplégie flasque et de l'hémiplégie hystérique sont-elles tellement grandes qu'on ne puisse y arriver?

Avant tout il faut dire que l'hémiplégique hystérique ne marche pas toujours de la manière classique décrite par Todd : quelques-uns de ces malades, il est vrai, traînent la jambe paralysée comme si elle était morte et n'accomplissent pas le pas antérieur ; d'autres au contraire (comme l'a démontré Marinesco à l'aide du cinématographe) balaient le sol seulement dans le pas postérieur et font le pas antérieur, ainsi que leur double pas, du côté paralysé et presque égal à celui de la jambe saine.

Cela encore à mon avis est une forme de démarche paradoxale, car en effet le malade traîne la jambe paralysée seulement dans la partie presque passive de la marche, c'est-à-dire dans le pas postérieur.

L'hémiplégique flasque, au contraire, traîne son pied sur le sol par son bord interne d'une façon presque constante.

Mais ce n'est pas seulement sur les mouvements du membre inférieur que nous devons porter notre attention, mais bien encore sur l'attitude générale, sur l'habitus extérieur du malade.

On constate alors que tandis que l'hémiplégique flasque vrai fait des mouvements du tronc compensateurs constants et rationnels pour porter sa jambe malade au même niveau que la jambe saine, c'est-à-dire, lorsque le pied sain est à l'appui, le corps se penche en avant et du côté sain, tirant par son poids et par les muscles du tronc le membre paralysé, l'hémiplégique hystérique au contraire, ou bien, reste passif, n'ayant pas de mouvements compensateurs, ou bien, cherche à compenser ses troubles locomoteurs par des mouvements exagérés et absurdes qui extériorisent un effort vraiment hyperbolique.

Pourrai-je trouver un exemple plus démonstratif de cette démarche que celui que Gilles de la Tourette a relevé dans ce miracle opéré sur une certaine Marie-Anne Couronneau, laquelle atteinte d'hémiplégie évidemment hystérique, jugée incurable par les plus grands médecins de l'époque, avait cependant encore assez de foi pour obtenir la guérison à Saint-Médard le 13 juin 1731 ? Une ancienne gravure représente cette femme soutenue sur deux béquilles, obligée, à chaque pas, *de renverser le corps en arrière* et de faire *de violents efforts*, en tirant sa jambe gauche *en avant avec une lisière pour faire avancer par secousses son côté gauche* immobile.

La malade que Todd prend comme type de sa description est tout à fait le contraire de celle-ci : elle traîne passivement sa jambe comme une pièce de matière inanimée. Chacune de ces deux malades laisse constater dans sa démarche quelque chose de paradoxal, l'une par ses mouvements exagérés, l'autre par sa grande passivité.

Le mérite vrai de Todd c'est d'avoir si bien fixé l'attention sur cette inertie totale et absurde du membre paralysé, qui fait tout de suite exclure l'idée d'hémiplégie. Cependant la façon de marcher des hémiplégiques

hystériques est bien loin d'être toujours la même. Quelquefois l'hémiplégique hystérique marche sans même toucher le sol avec sa jambe malade ; d'autres fois la démarche ressemble à celle des enfants qui chevauchent sur un balai (Oppenheim).

A vrai dire donc, il n'y a pas une démarche de Todd commune à tous les hémiplégiques hystériques, mais chacun de ces malades marche d'une manière qui lui est propre et constamment différente de celle des hémiplégiques organiques.

Pourtant ce n'est pas le traîner du pied paralysé, comme on dit souvent, mais plutôt la passivité paradoxale ou la compensation paradoxale qui forme le caractère pathognomonique de cette démarche.

Ce que j'ai dit pour l'hémiplégie hystérique je pourrais le répéter pour la paraplégie et pour les monoplégies hystériques. Je viens d'observer dans le service de M. Babinski un cas de vraie rééducation de la démarche chez une hystérique paraplégique. Cette malade, qui gardait le lit depuis plusieurs années, marche maintenant presque normalement après avoir présenté, pendant trois mois, les mouvements les plus absurdes et paradoxaux, soit en ce qui regarde ses membres, soit en ce qui regarde son tronc. Il va sans dire qu'aucun de ces mouvements ne ressemblait même de la manière la plus éloignée à ceux que l'on constate dans la paraplégie organique.

Voici encore un cas de paralysie hystérique du membre inférieur droit que j'ai étudié avec la méthode des empreintes et à l'aide du cinématographe. [Je me suis persuadé que la combinaison de ces deux méthodes est celle qui convient le mieux pour bien analyser tous les moments d'une démarche.]

Le malade traîne passivement sa jambe paralysée, qui est dans une abduction exagérée, sans qu'on observe dans sa personne le moindre mouvement compensateur. Voilà un premier caractère paradoxal.

Si on fait marcher le malade à quatre pattes, tous les signes de paralysie disparaissent, et il accomplit dans cette position des mouvements également actifs avec ses jambes. En le faisant reculer, il porte activement en arrière son membre paralysé, rigide, comme s'il était d'une seule pièce ; de plus si on lui ordonne de marcher sur la pointe des pieds, il accomplit sans difficulté ce mouvement, conservant toujours à son pied la position d'abduction exagérée ; façon de marcher qui est difficile même pour une personne normale. Ainsi donc dans cette démarche attentivement examinée on trouve à chaque instant des signes de paradoxalité.

Dans tous ces cas c'est l'absurdité de la conduite de ces malades qui attire l'attention ; tandis que dans les paralysies organiques les malades contractent les muscles non lésés autant que cela leur est possible pour favoriser la démarche ; au contraire dans la paralysie hystérique les muscles

non paralysés ou bien restent passifs ou bien se contractent d'une façon absurde. Dans la paralysie hystérique, comme Brodie l'a dit justement, « ce ne sont pas les muscles qui n'obéissent pas à la volonté, mais c'est la volonté elle-même qui n'entre pas en jeu ».

Je voudrais maintenant attirer l'attention sur la démarche dans une autre manifestation de l'hystérie, je veux dire dans la coxalgie hystérique, car, à mon avis, une connaissance exacte de cette démarche pourrait fournir d'importants renseignements au point de vue du diagnostic.

LA DÉMARCHE DANS LA COXO-TUBERCULOSE.

Pour se rendre bien compte des détails qui vont suivre, il faut avoir présents à l'esprit les caractères de la démarche dans la coxite organique. Deux sortes de démarche sont à distinguer chez les coxitiques organiques : 1° la démarche pendant l'évolution douloureuse de la maladie; le malade cherche alors à réduire sa douleur au minimum en penchant son corps sur le membre sain ; 2° la démarche après la guérison, le malade se laisse tomber alors sur le membre raccourci.

Examinons de plus près la démarche pendant la période douloureuse de la maladie, la seule qui nous intéresse. Voici ce qu'on constate : le malade traîne le pied du côté atteint et ne l'élève guère au-dessus du sol qu'au moment où il passe sur la verticale.

La durée d'oscillation du membre malade est beaucoup plus longue que celle du côté sain parce que le patient cherche à s'appuyer le moins longtemps possible sur le membre douloureux. En conséquence la durée totale du pas complet est moindre qu'à l'état normal. En outre, afin de se maintenir en équilibre, le malade se penche en avant et du côté sain, ce qui diminue l'influence du poids du corps sur le membre malade. Enfin toujours dans le même but, il exécute simultanément avec le membre supérieur des mouvements de flexion et de balancier tout à fait caractéristiques.

LA DÉMARCHE DANS LA COXALGIE HYSTÉRIQUE.

La démarche des malades atteints de coxalgie hystérique diffère-t-elle ou non de celle que je viens de décrire dans la coxite organique?

Je n'ai trouvé dans les ouvrages classiques de neurologie aucune observation exacte sur la démarche dans la maladie de Brodie (1837). Chose étrange ! Brodie, qui a observé le premier les arthralgies hystériques, qui les a décrites avec tant de soin, ne dit rien sur la démarche spéciale dans cette manifestation hystérique.

Charcot dans ses Leçons sur la coxalgie hystérique, après avoir énuméré les caractères des arthralgies hystériques, l'attitude des membres, les mo-

dalités spéciales de la douleur, les analogies cliniques considérables avec la coxalgie organique, pour ce qui est de la démarche de son malade, dit : *qu'elle ne diffère pas essentiellement de celle que présentent les individus atteints de coxalgie organique de date ancienne.*

Jendrassik, qui s'est cependant occupé de la démarche dans les maladies nerveuses, sur la démarche dans un cas de névrose articulaire hystérique, dit que la malade marchait comme si elle était atteinte de sciatique. La malade, dit-il, faisait de petits pas et des mouvements d'équilibre avec ses bras et inclinait fortement son tronc sur l'articulation de la hanche.

Je me demande pourtant de quelle hanche il parle, de la saine ou de la malade, car c'est sur le côté sain que se penchent les malades atteints de sciatique.

M. Oppenheim, à propos de la marche dans la coxalgie hystérique, observe que les malades ne peuvent du tout marcher ou qu'ils marchent d'une manière particulière en boitant d'une façon exagérée.

Les chirurgiens au contraire ont mieux fixé leur attention à ce sujet. Ainsi, M. Duplay, dans ses Leçons de clinique chirurgicale, à propos de l'attitude et de la démarche entre la vraie coxalgie et la coxalgie hystérique, dit : « dans ces deux affections, les contractures siégeant sur les muscles pelvitrochantériens peuvent donner lieu exactement aux mêmes attitudes vicieuses y compris les déviations compensatrices, comme par exemple l'inclinaison du bassin en avant et l'ensellure lombaire. Il est vrai que dans la *coxalgie tuberculeuse, on observe le plus souvent la flexion, l'abduction et la rotation en dehors, lorsque dans la coxalgie hystérique on constate presque toujours la flexion avec abduction et rotation en dedans.* Mais cela ne saurait constituer un signe différentiel, puisque les deux positions peuvent exister dans l'une et l'autre affection. Ce qu'il y a de particulier dans la coxalgie hystérique, c'est la résistance des contractions. Dans une coxalgie tuberculeuse, surtout au début, vous arriverez en y mettant beaucoup de douceur à triompher des contractures dans une certaine mesure et à imprimer de petits mouvements à l'articulation ; or, vous ne parviendrez jamais à ce résultat dans la coxalgie hystérique.

Dans cette dernière affection, la marche présente aussi quelque chose de très spécial. Si on fait lever la malade, elle conserve les recroquevillements du membre inférieur, dus à son attitude vicieuse, *mais elle ne souffre pas, et, elle peut marcher en sautillant ou en s'appuyant aux meubles.* Essayez d'obtenir le même résultat dans la coxotuberculose ; au moindre mouvement, la malade éprouvera de vives douleurs et refusera de quitter son lit. Il y a là, comme vous le voyez, un signe malheureusement non constant, mais d'une importance très grave et sur lequel on n'insiste pas suffisamment.

J. Paget, à propos de la claudication dans « les affections neuromimétiques (hystériques) des articulations », pour ce qui regarde le diagnostic différentiel avec les vraies lésions des articulations, remarque que : « La valeur du signe de la claudication dans le diagnostic est la même que celle de la douleur. *Il peut être exagéré, caricaturé d'une manière absurde et son exagération seule suffit pour prouver son peu de valeur.* Par exemple, lorsqu'un patient dont la santé générale est bonne et dont le pied est frais, ou froid, et bien conformé, a soutenu pendant plusieurs semaines qu'il lui est impossible de faire porter aucun poids sur son pied ; ou lorsqu'un autre, au genou duquel on ne peut ni sentir ni voir rien d'anormal, se met à boiter comme si son articulation était entièrement perdue, ici, comme dans beaucoup d'autres cas, *la contradiction prouve le défaut de réalité.*

La difficulté de diagnostic est la plus grande lorsqu'il n'y a qu'une claudication légère ou un obstacle peu marqué aux fonctions d'une articulation. En examinant les cas dans lesquels la claudication ou autre espèce d'impotence est le signe principal ou le seul signe manifeste d'une affection articulaire, vous trouverez qu'un certain nombre pour 100 ont pour cause réelle ou apparente une simple faiblesse musculaire du membre, d'autres une légère chorée partielle. Les premiers sont souvent associés à ce qui survient fréquemment chez les hystériques, comme sir B. Brodie l'a démontré — une laxité ou mollesse particulières des articulations. Ils ne sont pas d'un diagnostic difficile ; *lorsque la jointure est réellement malade l'affection est très évidente.*

Les cas choréiformes sont plus sujets à induire en erreur. Dans quelques-uns, il y a une sorte d'éparvin sec (string-halt) c'est-à-dire une secousse brusque du talon à chaque pas, qui fait naître, on ne peut mieux, l'idée d'une affection du genou. Beaucoup plus compliqués sont les cas de chorée légère de tout le membre inférieur, dans lesquels le patient, lorsqu'il marche, boite, jette la jambe en avant on en dehors, un peu à la manière d'une personne qui a une affection commençante de la hanche. »

La ressemblance n'est pas, il est vrai, très marquée. Dans un cas cependant, Paget avoue que la démarche simulait tellement celle de vrais coxitiques, qu'elle lui causait tout d'abord une grande crainte pour le diagnostic. Il s'agissait d'une malade qui avait un frère atteint d'une affection scrofuleuse grave de la hanche. Dans ce cas la malade se tenait debout et marchait par imitation à la manière des vrais coxitiques. Peut-être aussi que la malade de Charcot boitait comme les individus atteints de coxalgie organique, par imitation ?

J'ai fixé mon attention depuis quelque temps sur la façon de marcher des malades souffrant d'algies hystériques et je me suis convaincu que ces malades ne marchent jamais de la même manière que les malades organiques.

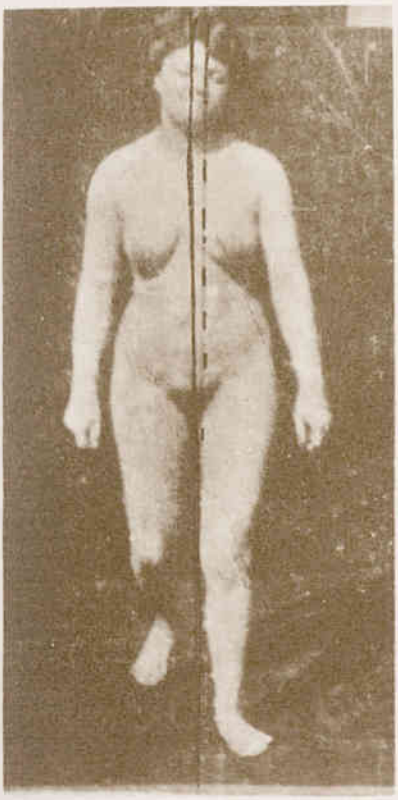
Dans une première observation que je dois à l'amabilité de M. le docteur Franchini, interne dans le service de M. le professeur Dagnini de Bologne, qui avait déjà constaté les caractères paradoxaux de la démarche, que j'ai plus tard analysés avec la méthode des empreintes et à l'aide du cinématographe, il s'agissait d'une femme âgée de 20 ans qui, à la suite d'un accident de travail, se plaignait de vives douleurs à la hanche droite. A l'examen objectif de cette malade on ne trouvait aucun signe d'affection organique, au contraire tous les signes caractéristiques d'une coxalgie hystérique (Pl. XXXIV).

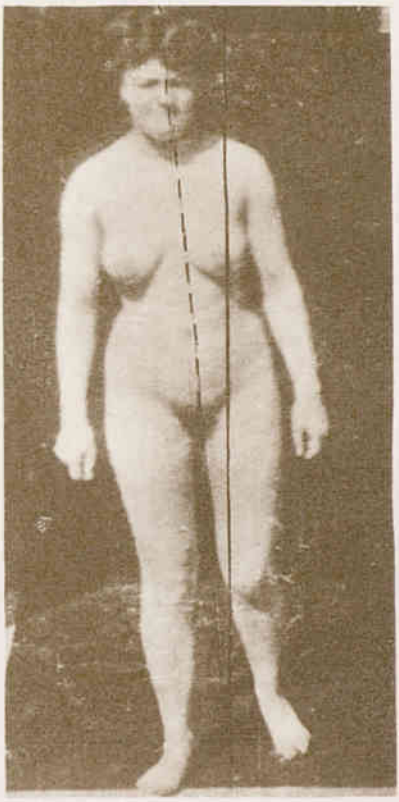
La malade, se tenant debout, il y avait bien là quelque chose qui simulait l'attitude de la vraie coxalgie, mais lorsqu'elle commençait à marcher on était frappé de ce que sa démarche était exactement l'inverse de celle de la coxalgie organique : à savoir lorsque la malade s'appuyait sur le côté souffrant, elle faisait un pas d'une longueur plus que double de celui qu'elle faisait lorsqu'elle s'appuyait sur le côté sain. Il était de 50 centimètres dans le premier cas et de 20 centimètres seulement dans le deuxième ; le temps employé pour accomplir le premier pas était plus du double de celui employé pour le second. Cette différence entre les deux pas s'accentuait encore plus, lorsque je faisais marcher la malade les yeux fermés ; le pas gauche était alors de 45 centimètres, le pas droit de 9 centimètres seulement. De plus, la malade, au lieu de se pencher en avant et latéralement du côté sain, ce qui aurait diminué le poids du corps sur le côté souffrant, se penchait ou, pour mieux dire, tombait par saccades en avant et latéralement du côté malade.

Dans un cas analogue que j'ai observé dans le service de M. le professeur Broca, aux Enfants-Malades, chez une jeune fille de 14 ans qui maintenant est complètement guérie, j'ai relevé presque les mêmes signes de marche paradoxale que je viens de décrire. Ici encore l'enfant inclinait son tronc sur la jambe malade et de plus battait très nettement, en marchant, du talon du côté malade. Le pas de la malade était presque de la même longueur. Les caractères absurdes de cette démarche n'avaient pas échappé à l'attention de M. Broca, qui les avait remarqués dans une leçon sur cette malade.

Un troisième cas de cette démarche paradoxale je viens de l'observer chez une malade dans le service de M. Babinski.

Je trouve d'ailleurs, pour ce qui concerne les algies hystériques, un caractère paradoxal dans un cas d'hystérie traumatique dans les Leçons de clinique médicale de M. le professeur Grocco de Florence. Il s'agissait d'un malade qui souffrait au mollet gauche et qui, au lieu d'incliner pendant la marche son tronc sur le côté sain pour graviter sur la jambe de ce côté, l'inclinait sur la jambe malade. Ce même malade fut guéri par suggestion.







CARACTÈRES PARADOXAUX DE LA DÉMARCHE HYSTÉRIQUE

(Vincenzo Neri).

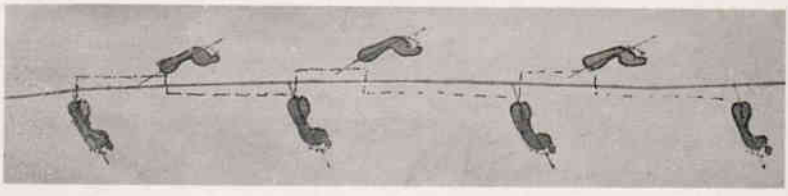
Coxalgie hystérique.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.







CARACTÈRES PARADOXAUX DE LA DÉMARCHE HYSTÉRIQUE

(Vincenzo Neri).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, P

Il y a quelques jours j'ai observé, dans le service de M. Babinski, un cas analogue sur une femme qui se plaignait de vives douleurs au mollet gauche et qui pendant la marche se penchait avec le tronc sur le côté malade. Cette même malade pouvait courir sans boiter ; cela indique bien la nature de l'affection.

Toutes les fois qu'un malade se plaint d'une arthralgie ou d'une névralgie et se penche en marchant ou s'arrête plus longtemps sur le côté douloureux, il faut toujours soupçonner, sous cette compensation paradoxale, la nature hystérique de l'affection.

Certes, on ne relève pas d'une manière aussi manifeste cette paradoxalité de la démarche, chez tous les malades se plaignant d'algies hystériques, mais, en observant bien, on trouvera toujours quelque chose d'absurde dans les mouvements. Les mouvements de claudication ne seront pas exécutés avec précaution, mais rapidement et par saccades ; en somme, il y aura toujours des caractères paradoxaux dans leur démarche qui aideront le médecin attentif au point de vue du diagnostic.

Dans l'hystérie on rencontre encore bien d'autres formes de troubles de démarche les plus variées, comme l'abasie, dans laquelle l'impossibilité de la marche contraste avec l'intégrité plus ou moins complète des autres mouvements que peuvent exécuter les membres inférieurs, les disbasies, qui différentes chez chaque individu laissent toujours reconnaître leur nature hystérique soit pas l'exagération soit par l'énormité de leurs mouvements, en somme par leur paradoxalité, qui quelquefois peut atteindre un degré énorme.

J'ai observé il y a quelques jours dans le service de M. le professeur Brissaud un jeune homme qui, pendant la marche, par une sorte d'état spasmodique, tenait le membre inférieur droit à un léger degré de flexion et d'abduction et qui, au moment du double appui, frappait deux fois d'une manière rythmique le sol avec son talon droit. Ce même malade marchant à quatre pattes traînait passivement sa jambe droite qui faisait, le malade étant debout, le pas plus long (Voir Pl. XXXV).

Voici encore une malade qui, au moment d'appuyer sur sa jambe gauche, plie trois fois rythmiquement le pied sur son bord externe et accomplit finalement le pas droit dans cette mauvaise position. Cette femme, qui marchait depuis 20 jours de cette étrange manière, est guérie en quelques minutes par M. Babinski par suggestion et quitte la salle de consultation en marchant tout à fait normalement.

Ce sont ces mouvements rythmiques et absurdes à la fois qui nous frappent dans la marche de ces malades et qui par là indiquent tellement leur nature que, je crois, on s'exposerait bien peu à commettre une erreur de diagnostic en prononçant d'emblée le mot : hystérie.

Charcot sur la démarche dans un cas de chorée rythmée dit : « la malade progresse, avec un balancement rythmé du corps, un mouvement cadencé du membre du côté droit qui rappellent assez bien la danse dite mazurka ».

Je viens de cinématographier un malade dont la marche ressemble tout à fait à la « valse ».

Lorsqu'on est habitué à observer la démarche dans les diverses maladies organiques, c'est bien difficile de ne pas reconnaître une démarche d'un hystérique.

Dans les rares cas douteux il suffit de quelque astuce d'examen (faire marcher le malade d'une manière non habituée, le faire marcher à quatre pattes, ou le faire tenir debout sur une seule jambe, etc.) pour constater la paradoxalité de la démarche.

J'ai vu récemment dans le service de M. Babinski une femme présentant dans la marche ordinaire une claudication exagérée. M. Babinski eut l'idée d'inviter à l'improviste la malade à marcher à reculons, ce qu'elle fit d'une façon absolument correcte, et le contraste frappant dans la manière dont s'accomplissaient ces deux modes de déambulation lui permit d'affirmer que la perturbation n'était pas de nature organique.

Comme conclusion : *tandis que toute une série de maladies organiques impriment à la marche de sujets qui en sont atteints des modifications telles que leur simple constatation suffit pour établir le diagnostic, les affections hystériques au contraire n'impriment aux sujets qui en sont atteints aucune démarche spéciale.*

Il n'y a pas une démarche hystérique spéciale pour une manifestation hystérique déterminée simulant plus ou moins la démarche caractéristique d'une maladie organique. Le malade organique compense d'une manière rationnelle et presque constante son trouble soit sensitif, soit paralytique ; chaque hystérique au contraire marche d'une manière propre à lui, d'une manière non seulement différente de celle des malades organiques, mais encore d'une manière plus ou moins paradoxale. Le caractère vrai de la démarche hystérique est sa paradoxalité.

Encore une fois, on constate la justesse de ce qu'a dit M. Babinski, à savoir, qu'il n'y a pas une seule manifestation hystérique qu'on puisse confondre, si l'on observe bien, avec une manifestation organique.

BIBLIOGRAPHIE

BABINSKI. — *Paralysie hystérique systématique.* Bulletin de la Société médicale des hôpitaux, 1892.

BLOCQ. — *La marche dans les maladies nerveuses.* Archives de Neurologie, 1888.

BRODIE. — *Leçons sur les affections nerveuses locales.*

CHARCOT. — *Leçons sur les maladies du système nerveux.*

DUPLAY. — *Clinique chirurgicale de l'Hôtel-Dieu,* 1897.

Grocco. — *Lezioni di clinica medica.*
Gilles de la Tourette. — *Etudes cliniques et physiologiques sur la marche.*
— *L'attitude et la marche dans l'hémiplégie hystérique.* Iconographie de la Salpêtrière, 1888.
Minard. — *Etude sur la coxalgie.*
Marinesco. — *Application du cinématographe à l'étude des troubles de la marche dans les maladies nerveuses.*
Romniceano et Bolintineano. — *La marche dans la coxo-tuberculose étudiée à l'aide du cinématographe*, Bukarest, 1900.
Jaccoud. — *Les paraplégies et l'ataxie du mouvement.*
Renon. — *Affections péri-articulaires de la hanche simulant la coxalgie.*
Paget. — *Leçons de clinique chirurgicale.*
Oppenheim. — *Trattato delle malattie nervose.*
Gowers. — *Id.*
Allbutt. — *Id.*
Brissaud. — *Spasmus soltatorius.* Arch. gén. de Méd., 1890.
Todd. — *Clinical lectures on paralysis*, Londres, 1856.
Jendrassik. — Klinische Beiträge zum Studium der normalen und pathologischen Gangarten. *Deut. Arch. für Klin. méd.*, 1901.

UN CAS DE GYNECOMASTIE

PAR

le Dr **BOIGEY**, médecin-major.

(Pl. XXXVI)

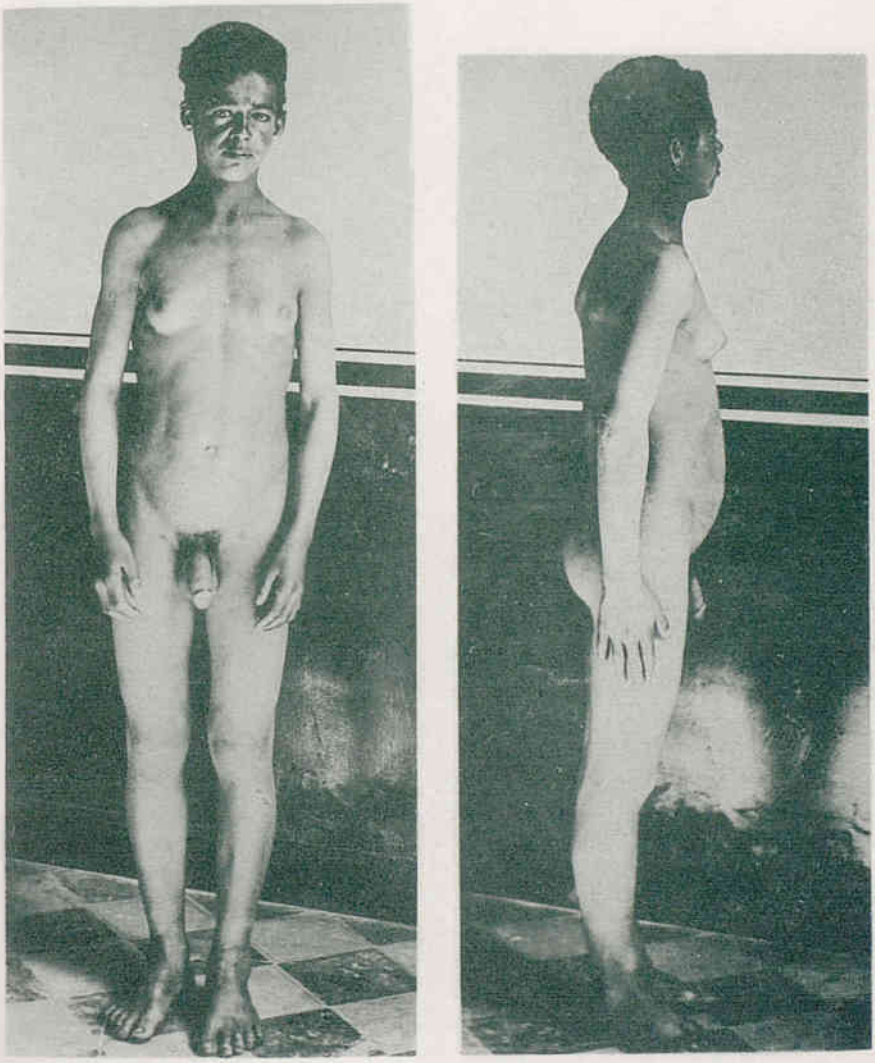
Nial Mouloud ben Mohammed, jeune Kabyle du douar Bou Hamza, est âgé de 16 ans environ. Son père est bien portant ; sa mère est morte, il y a une dizaine d'années. Il a une sœur et deux frères plus âgés que lui, sur lesquels nous ne possédons pas de renseignements. Nial ne peut nous fournir aucun détail sur leur conformation physique, la loi religieuse interdisant au musulman de jeter les yeux sur les personnes de sa famille, lorsqu'elles sont nues.

Périmètre sous-mammaire : 0 m. 80 ; taille : 1 m. 63 ; poids : 54 kilogrammes. Bonne santé habituelle. Pas de maladie antérieure.

Il y a trois ans, il vit ses seins se développer et prendre en l'espace d'un mois une apparence féminine. A la même époque se révélaient chez lui les signes de la puberté. Depuis lors, ses seins ont conservé leur volume anormal ; ils rappellent ceux d'une femme vierge et sont surmontés chacun d'un mamelon entouré d'une zone pigmentée parfaitement visible. La palpation révèle l'existence de masses glandulaires importantes occupant la plus grande partie des seins. Tous les deux ou trois mois, pendant quelques jours, ceux-ci se gonflent, deviennent durs et sensibles au toucher, en même temps que se produisent de violents accès de céphalée et un gonflement œdémateux de la région prostato-périnéale.

Stigmates hystériques : anesthésie pharyngée et cornéenne. Zones mobiles d'anesthésie tégumentaire irrégulièrement réparties au niveau de la région mammaire, de la fosse iliaque droite et du membre inférieur droit. Exagération transitoire des réflexes rotuliens. Les téguments de la région périnéale sont insensibles à la piqûre, sensibles au toucher et à la chaleur. Les testicules ont un développement moyen et occupent leur place habituelle dans un scrotum bien développé, exempt de varicocelle. La verge est bien développée. Pas de traces de rachitisme. Pas de tares osseuses. Pas de syphilis héréditaire ou acquise. Conformation crânienne normale. Pas de goître ni d'exophtalmie. Végétations adénoïdiennes du pharynx.

Ce sujet, d'une intelligence assez vive, habite une ville du littoral algérien où il remplit à la maison publique le rôle de domestique. Il fait occasionnellement le commerce de ses charmes.

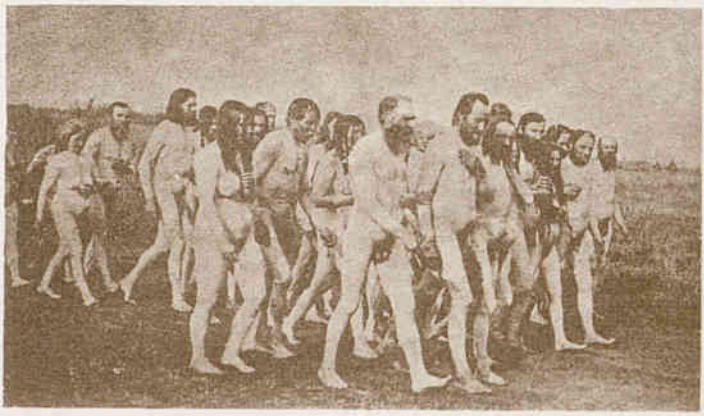


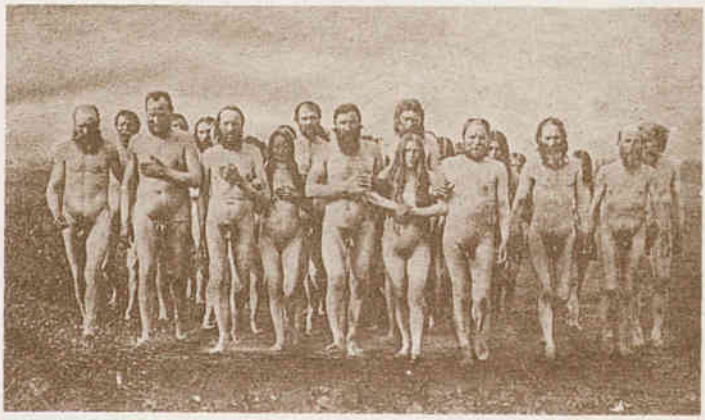
UN CAS DE GYNÉCOMASTIE

(Boigey).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris





LES DOUCHOBORIS

(Kleyman).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris

LES DOUCHOBORIS

(COMBATTANTS POUR L'AME)

PAR

le Dr **D. KLEYMAN.**

(Pl. XXXVII)

Les Douchoboris (combattants pour l'âme) constituent une secte qui a pris naissance il y a environ cent cinquante ans.

Ils étaient déjà traqués par Catherine II, parce qu'ils ne reconnaissaient pas l'autorité du gouvernement tzariste et de l'église orthodoxe ; rejetant tous les emblèmes et le rituel religieux, ils n'avaient ni temple, ni sacrement, ni prières, s'assemblant pour chanter les psaumes dans n'importe quel local. Ils ont conservé jusqu'à nos jours les mêmes mœurs religieuses.

Plus tard, Nicolas Ier les exila au Caucase dans une région très insalubre où sévissait la malaria, croyant ainsi s'en débarrasser à tout jamais. Mais étant très laborieux ils travaillèrent à assainir les marécages et leur sobriété aidant ils arrivèrent à une grande prospérité. Mais du fait de cette prospérité leur société communiste se transforma peu à peu en société capitaliste et leur idéalisme mystique disparut.

Ils étaient régis par un homme issu de leur milieu, appelé tantôt « tzar » tantôt apôtre. Cette royauté était héréditaire et à défaut d'homme passait aux femmes. Vers l'année 1880 ils étaient gouvernés par une femme, qu'ils appelaient «petite sœur » ou « sainte vierge ». Cette femme n'ayant pas d'enfants, a désigné en mourant comme successeur un nommé Pierre Veriguine, que les Douchoboris disaient avoir été son amant.

La loi sur le service militaire obligatoire fit renaître chez eux la foi primitive et ils refusèrent de porter les armes. Toutes les recrues furent alors envoyées aux travaux forcés en Sibérie, et des villages entiers furent de nouveau exilés en 24 heures dans un district encore plus sauvage et malsain du Caucase, ce qui les a complètement ruinés ; Pierre Veriguine fut déporté en Sibérie.

En 1899 l'autorisation leur fut donnée d'émigrer au Canada. Ils partirent au nombre de 7.500 et se fixèrent à Ossinaboïa et Sasaktchevan à 150 kilomètres environ de la ville de Winnipeg.

Le gouvernement canadien fit don de 160 acres de terre à chaque homme de plus de 18 ans.

Nombre d'entre eux, dénués de toutes ressources, reçurent des fermiers canadiens et surtout des Quakers beaucoup d'objets de première nécessité. Les pauvres formèrent une société communiste parfaite et les riches devinrent des propriétaires-fermiers Chose intéressante, ils se montrèrent tout d'abord de vrais paysans avides d'augmenter leurs terres et leur bétail.

Etant végétariens par dogme ils se trouvèrent malheureux dans ce pays froid qui ne fournissait pas les légumes nécessaires à leur subsistance. D'un autre côté les difficultés qui surgirent entre eux et le gouvernement canadien, qui exigeait l'enregistrement des naissances et des décès et des actes de propriété individuelle pour chaque lopin de terre,— chose impossible aux communistes d'Ossinaboïa, mit le comble à leur mécontentement.

Exploitant cet état d'esprit quelques fanatiques proclamèrent qu'ils ne vivaient plus selon la loi du Christ et les exhortèrent à aller chercher le royaume de Dieu dans un pays plus clément.

Et ces paysans, naguère si rapaces et si attachés à leurs biens, lâchèrent leurs troupeaux à travers la campagne, disant que les bêtes créatures de Dieu ne devaient pas travailler pour le profit des hommes. Et en bandes de 2.000 environ, hommes, femmes, enfants, ils partirent vers le Sud à la fin de l'automne 1902, marchant tout nus dans la neige à la recherche de cette chimère.

Ils allèrent ainsi jusqu'à la station de Minadosa, distante de 80 milles d'Ossinaboïa, où la police montée aidée des fermiers et des cowboys, les fit entrer de force dans les trains malgré leur résistance acharnée qu'augmentait encore leur soif du martyre. Plusieurs enfants ont succombé pendant cette équipée.

Ramenés dans leurs villages, ils y vivent à l'heure actuelle dans un calme relatif, sous l'influence de Pierre Veriguine, rentré d'exil, jusqu'à la prochaine escapade.





ÉTUDE DE MAINS PAR HANS HOLBEIN
(Dessin du Musée de Bâle)
(O. Crouzon).

Au-dessus : photographie d'une « main en pince ».

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

ÉTUDE DE MAINS PAR H. HOLBEIN

PAR

O. CROUZON.

La photographie que nous reproduisons (Pl. XXXVIII) représente un dessin de Holbein qui se trouve au musée de Bâle (Suisse) et qui est désigné sous le titre de *Etude de mains*.

L'artiste a dessiné quatre mains que nous avons numérotées pour la commodité de la description : elles nous paraissent toutes représenter des types pathologiques et nous allons essayer de faire le diagnostic des affections auxquelles il faut les rattacher. Les mains numérotées 1 et 3 nous paraissent devoir être rapprochées l'une de l'autre ; de même nous rapprocherons la description des mains numérotées 2 et 4. La main numérotée 1 est placée en hyperextension sur le poignet, l'annulaire et l'auriculaire sont fléchis, le médius a une tendance à la flexion, seuls l'index et le pouce sont étendus et paraissent avoir conservé la totalité des mouvements. C'est là l'aspect que présente la *main en pince* que Pierre Marie et Guillain ont décrite dans la syringomyélie. Cette main est en effet en hyperextension sur l'avant-bras (comme la main de prédicateur) et est caractérisée par la différence qui existe entre l'état des trois derniers doigts et celui du pouce et de l'index. Quand les trois derniers doigts sont tout à fait fléchis, l'index peut-être lui-même en demi-flexion alors que le pouce reste en extension. Le malade se sert alors du pouce et de l'index à la manière d'une pince, d'où le nom donné à cet aspect de la main à un stade avancé de la contracture.

La photographie que nous reproduisons d'après la thèse de Guillain (1) nous montre un des aspects typiques de cette main en pince avec l'hyperextension de la main de prédicateur. Il est évident que la main numérotée 1 du dessin de Holbein n'est pas aussi contracturée que celles des malades de Guillain ; elle est néanmoins à un stade assez avancé de la contracture.

Si nous étudions maintenant la main numérotée 3, nous lui trouvons un caractère analogue à la main numérotée 1 : c'est la différence entre l'état des deux derniers doigts et l'état des trois premiers. Peut-être le troisième doigt est-il légèrement fléchi ; peut-être y a-t-il également une

(1) GUILLAIN, *La forme spasmodique de la syringomyélie*. Paris, 1902.

ébauche de flexion de l'index. Mais c'est surtout la contracture des deux derniers doigts qui est nette ici et elle nous paraît un stade de début de la main en pince. On pourrait objecter, il est vrai, qu'il s'agit peut-être de rétraction de l'aponévrose palmaire, mais ce diagnostic nous paraît devoir être écarté en raison de la persistance du pli de flexion des trois derniers doigts qui n'existerait pas s'il existait une corde aponévrotique dans la région interne de la paume de la main.

Les mains numérotées 2 et 4 représentent des types d'une autre affection : il s'agit sans aucun doute ici de rhumatisme chronique. La main n° 2 présente des tuméfactions au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes du pouce, de l'index, du médius et de l'annulaire. Il existe également quoique moins nettes des nodosités au niveau des articulations phalango-phalanginiennes des quatre derniers doigts avec une légère flexion. Enfin les veines du dos de la main et de la face postérieure de l'avant-bras sont volumineuses et très apparentes. Il est curieux de noter que cette main ne représente point un type banal de rhumatisme chronique : cette dilatation des veines s'observe fréquemment dans la goutte et dans le rhumatisme diathésique. D'autre part, la localisation prédominante du rhumatisme aux articulations métacarpo-phalangiennes permet de rapprocher le dessin d'Holbein du type de rhumatisme sénile décrit par P. Marie et Léri (1) dans lequel on retrouve cette localisation. Bien plus, le rhumatisme sénile de P. Marie et Léri est caractérisé également par le pouce hyperétendu *en croissant* à concavité dorsale, de telle sorte que le bord externe du pouce continué avec le premier métacarpien prend la forme d'un S très allongé (cette attitude semble due au glissement de la phalange sur le métacarpien). Or, nous voyons ici sur le dessin d'Holbein une ébauche de cette déformation, peu apparente sans doute parce que le pouce est vu par sa face dorsale, mais révélée néanmoins par la saillie externe du métacarpien du pouce.

La main n° 4 présente elle aussi des déformations caractéristiques de rhumatisme chronique : c'est un exemple du second type classique de Charcot : on voit en effet l'ankylose en flexion des articulations phalango-phalanginiennes de l'index, du médius et surtout de l'annulaire.

Ainsi donc sur les quatre mains représentées par Holbein, deux nous paraissent reproduire des types de mains syringomyéliques, deux nous paraissent se rapporter à des variétés de rhumatisme chronique. Et cette étude de mains nous paraît autant remarquable par l'exactitude et la fidélité avec lesquelles elle représente la nature que par l'intérêt avec lequel l'artiste a rassemblé ces types morbides qu'il avait eu la sagacité de dépister.

(1) P. Marie et Léri in Rapport de M. J. Teissier au Congrès de Liège sur les formes cliniques du rhumatisme chronique.

LES DESSINS DE LA « COLLECTION DES CHIRURGIENS GRECS » ATTRIBUÉS AU PRIMATICE.

Vers le x^e^ siècle, un médecin byzantin, nommé Nicetas, à l'instigation de l'empereur Constantin Porphyrogénète, entreprit de collectionner les ouvrages des Chirurgiens Grecs.

Cette collection, heureusement, ne fut pas détruite, et, vers la fin du xv^e^ siècle, le manuscrit grec fut rapporté d'Orient au cardinal Nicolas Ridolfi, par Jean Lascaris.

Les manuscrits rassemblés par le prélat florentin furent, pour la plupart, introduits en France dans la seconde moitié du xvi^e^ siècle par Catherine de Médicis. Cependant la *Collection des Chirurgiens grecs* recueillie par Nicetas resta à Florence.

Là, un médecin florentin, Guido Guidi, qui fut plus tard professeur en médecine au Collège de France (1542-1548), entreprit la traduction en latin du manuscrit grec, et, sur les conseils du cardinal Ridolfi lui-même, dédia cette traduction au roi François I^er^.

Ce dernier fit faire à Paris une superbe édition de la traduction latine de Guido Guidi. Elle parut en 1544.

Le manuscrit latin de Guido Guidi est conservé à la Bibliothèque Nationale sous le n° 6866. Il est accompagné de nombreux dessins extrêmement intéressants attribués à Jean Santorinos et au Primatice, qui avaient été chargés de reproduire les figures anciennes annexées au manuscrit du cardinal Ridolfi en les accommodant au goût du jour. M. H. Omont, de la Bibliothèque Nationale, s'est intéressé à juste titre à ces belles illustrations. MM. Berthaud frères, dont les lecteurs de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* ont pu apprécier la conscience et l'habileté dans la reproduction de tous les documents figurés, cliniques et artistiques, ont entrepris une publication réduite des 200 dessins qui accompagnent le fameux manuscrit latin de Guido Guidi.

L'ouvrage très élégant qu'ils viennent d'éditer mérite d'être connu de tous ceux qui s'intéressent à l'histoire de la médecine et de l'art.

MM. Berthaud frères ont bien voulu offrir quelques-unes de leurs belles planches en primeur aux lecteurs de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* qui tient à leur en exprimer ici ses plus vifs remerciements.

Ces planches, mieux que toute description, donneront une idée de l'intérêt chirurgical et artistique de l'ouvrage sur lequel M. H. Omont a eu la bonne idée d'attirer l'attention du public médical, en le faisant précéder d'une notice trop modeste, mais très savamment documentée, à laquelle nous avons emprunté les renseignements qui précèdent.

Les premières planches ont trait à la réduction des fractures des membres, les suivantes aux luxations.

La Pl. XXXIX représente un procédé de réduction des luxations de l'épaule. On voit qu'il exige le concours de quatre aides, et non des moins musclés. La composition, parfaitement claire au point de vue du mécanisme employé pour opérer la réduction, ne manque pas d'élégance artistique. Il en est de même de la Pl. XL.

La Pl. XLI représente la réduction d'une luxation de la mâchoire.

La Pl. XLII fait voir deux méthodes employées pour le redressement de la colonne vertébrale.

La Pl. XLIII fait connaître différents modes de bandage de la tête d'après Gallien.

Enfin, la Pl. XLIV montre un mode de réduction de luxation de la cuisse.

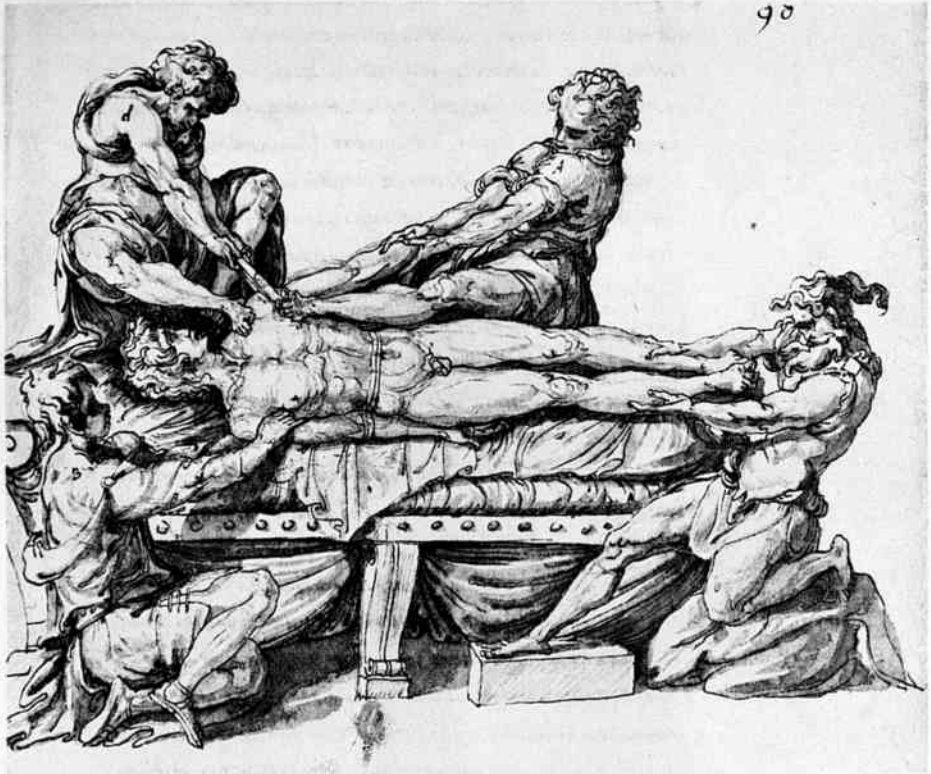
Les autres planches (il y en a 200) ne le cèdent en rien à ces spécimens pour l'élégance et l'ingéniosité du dessin comme pour l'exactitude chirurgicale.

Le seul examen de ces figures montre combien les dessins attribués au Primatice offrent d'intérêt aussi bien pour le chirurgien que pour l'artiste. Il faut remercier encore M. H. Omont et MM. Berthaud frères d'avoir mis à la portée du public médical une collection figurée aussi curieuse et aussi intéressante.

HENRY MEIGE

Le gérant : P. BOUCHEZ.

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



RÉDUCTION D'UNE LUXATION DE L'ÉPAULE

(Pl. XI).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.



RÉDUCTION D'UNE LUXATION DE L'ÉPAULE
(Pl. XII).

Masson et Cie, Editeurs

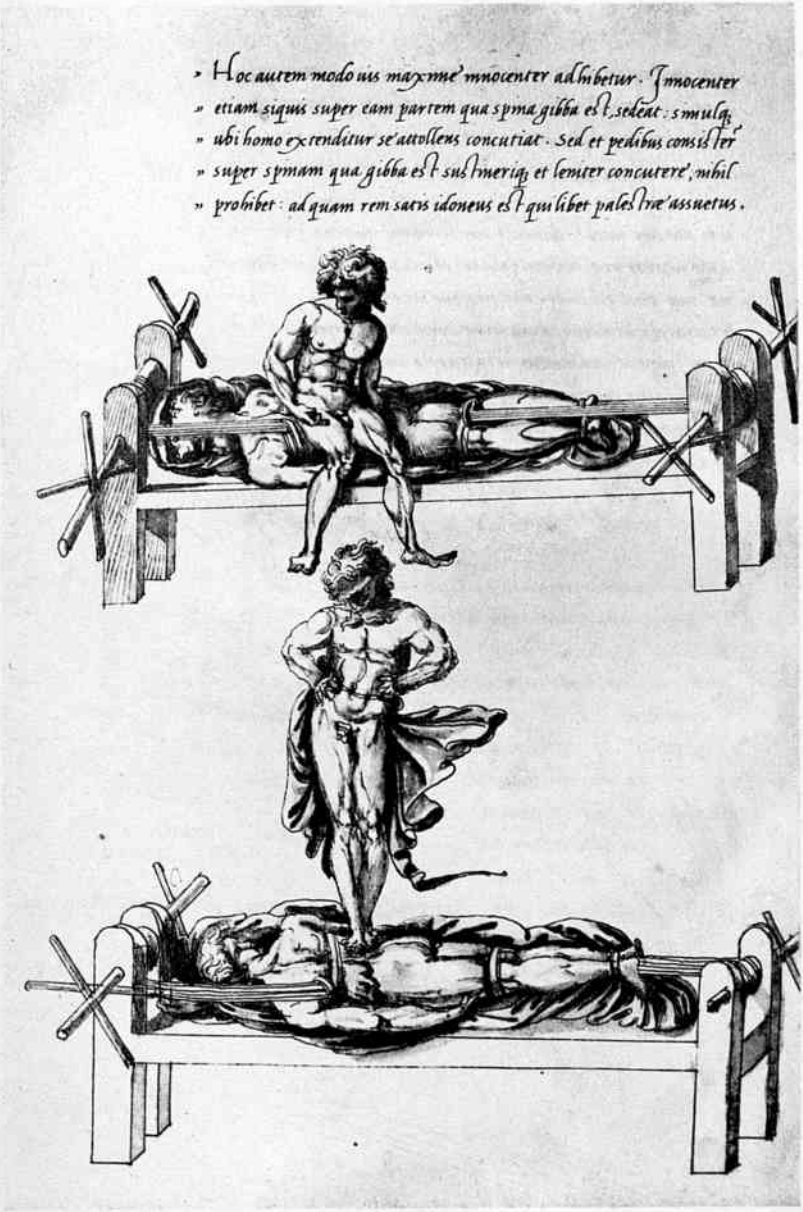
Phototypie Berthaud, Paris



RÉDUCTION D'UNE LUXATION DE LA MACHOIRE
(Pl. XIX).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris



MÉTHODES EMPLOYÉES POUR LE REDRESSEMENT DE LA COLONNE VERTÉBRALE *(Pl. XXIII).*

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

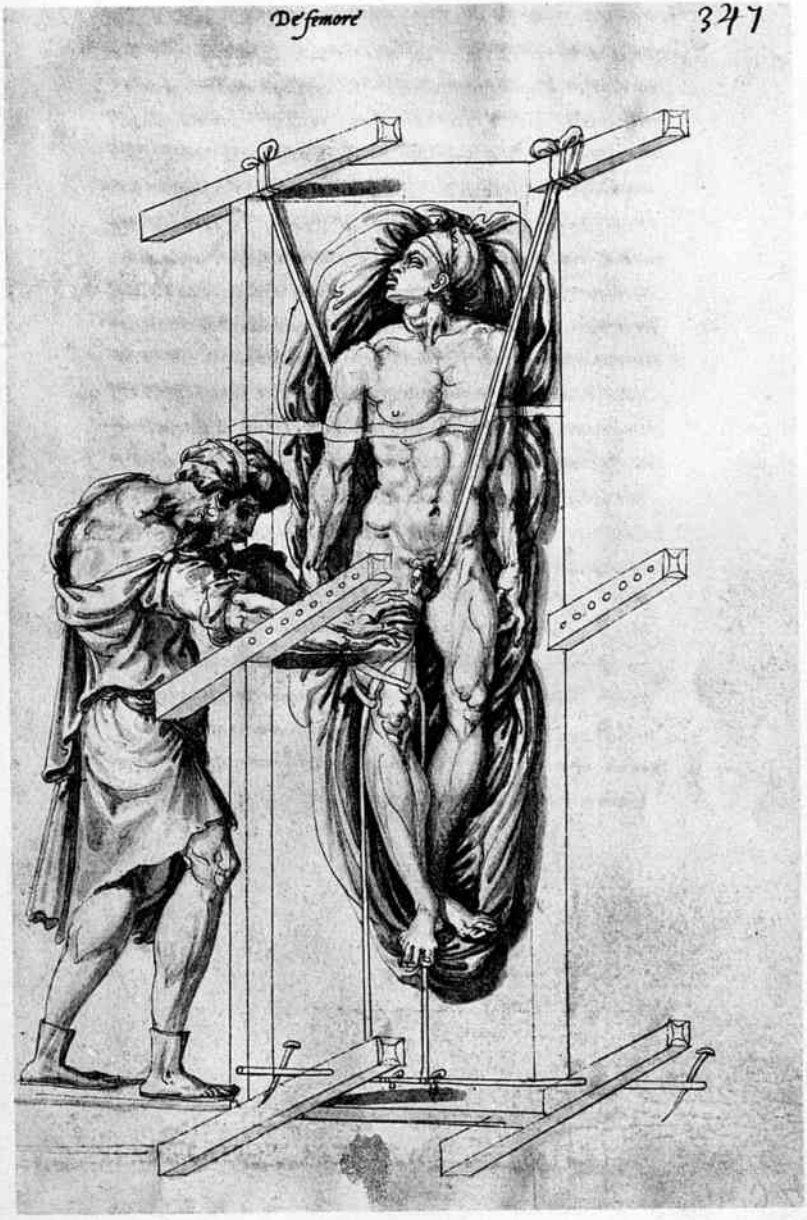


BANDAGES DE TÊTE D'APRÈS GALIEN

(Pl. XXXII).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris



RÉDUCTION DE LA LUXATION DE LA CUISSE

(Pl. CII).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.



INVOLUTION PRÉSÉNILE. DÉLIRE RAISONNANT DE DÉPOSSESSION HOMICIDE, RÉTICENCES, NÉGATIVISME, MUTISME ET REFUS D'ALIMENTS, STÉRÉOTYPIES, AFFAIBLISSEMENT INTELLECTUEL.

(Séglas et Strœchlin).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE

INVOLUTION PRÉSÉNILE. — DÉLIRE RAISONNANT DE DÉPOSSESSION. — HOMICIDE. — RÉTICENCES, NÉGATIVISME, MUTISME ET REFUS D'ALIMENTS, STÉRÉOTYPIES : AFFAIBLISSEMENT INTELLECTUEL.

PAR

J. SÉGLAS,
Médecin de l'hospice de Bicêtre.

ET

STRŒHLIN,
Interne des hôpitaux.

Le malade P... est entré à Bicêtre le 30 juin 1905 à l'âge de 47 ans.

Actuellement, et depuis plus de deux ans, lorsqu'on vient à l'examiner, P... observe l'attitude suivante : En entrant, il ôte sa casquette, jette autour de lui un regard sournois et se campe ensuite dans une attitude figée, le tronc et la tête penchés en avant, les yeux fixés à terre. Immobilité, parfois interrompue par des sortes de tics des doigts. Mutisme absolu, quoi qu'on lui dise. Il comprend cependant ; car, si on le prévient qu'il peut se retirer, il s'empresse de relever la tête, de remettre sa casquette et de s'en aller (Pl. XLV).

Cette attitude déjà bizarre, le paraît encore davantage lorsqu'on sait à la suite de quelle évolution délirante elle s'est établie.

*
* *

P... a été interné à la suite du meurtre de son beau-frère, et sur les conclusions d'une expertise médico-légale du Dr Dupré, le considérant comme un persécuté persécuteur, atteint de délire de dépossession. Le Dr Dupré a eu l'amabilité, dont nous le remercions vivement, de nous communiquer son rapport, où nous puisons les renseignements suivants.

Les antécédents héréditaires et personnels de P... ne présentent rien de particulier à signaler, jusqu'à la mort de sa femme. Les affaires relatives à la succession furent alors réglées par devant notaire et le partage des biens s'effectua avec le plein consentement de P... Cependant depuis lors

il ne cessa de se croire lésé dans ses intérêts, de tourmenter son beau-frère, de dire qu'on l'avait volé et qu'il les tuerait tous.

Le 12 mars 1905, P... s'est présenté devant son beau-frère, V..., pour lui réclamer une fois de plus les 10.000 fr. qu'il a toujours prétendu lui avoir été volés par celui-ci. V... las de ces réclamations incessantes, impatienté par le ton et l'allure de P..., veut le mettre à la porte. Une courte lutte s'engage, au cours de laquelle P..., tire son revolver, apporté intentionnellement pour le cas où V... l'éconduirait encore ; il fait feu à deux reprises sur son beau-frère, qui, atteint d'une plaie pénétrante de l'abdomen, succombe quelques jours après.

Il est à remarquer que quelques mois auparavant P... avait déjà été condamné à six mois de prison avec sursis pour coups et blessures sur sa belle-sœur, Mme V... Ce délit avait été commis à la suite d'une scène violente de réclamations relativement à la même affaire.

Après son attentat, P... ne manifeste aucun regret de ce qui s'était passé, et, logique avec lui-même, ne cesse de réclamer l'entière responsabilité de son acte. Il estime qu'il ne pouvait agir autrement, ayant épuisé tous les moyens de conciliation, sans que ses réclamations aient été écoutées.

Il raconte que le ménage V... lui aurait soustrait dans sa bibliothèque une somme d'environ 10.000 francs en valeurs mobilières. Il prétend, en outre, qu'un complot a été dirigé contre lui par le ménage V..., son frère et ses deux sœurs. V... aurait, en empruntant son nom à lui P..., contracté ou fait contracter, par des hommes de paille, quatre mariages successifs en juin et octobre 1902 et 1903 à la mairie du X^e^ arrondissement dans le but de « perpétrer sa canaillerie contre lui, pour légitimer son vol, dans un sens ou dans l'autre, selon le genre de plainte que lui, P..., aurait portée ».

Dans son rapport le D^r^ Dupré met bien en évidence la conviction absolue de P..., que n'arrêtent ni l'illogisme, ni l'invraisemblance de ses arguments, et qui le porte à discuter avec son interlocuteur, passant par dessus tous les obstacles, éliminant toutes les difficultés en des réponses dilatoires ou évasives pour en revenir toujours à l'affirmation du vol qu'il a subi, des droits qu'il a à faire valoir, de l'évidence de sa bonne cause, de son intention, s'il était en liberté de poursuivre comme jadis, non plus V... puisqu'il est mort, mais sa famille.

Dès son entrée à Bicêtre, son attitude est déjà tout autre. P... raconte bien qu'il a été volé par le ménage V..., qu'il a battu sa belle sœur et tué quelques mois plus tard son beau-frère. Il ajoute que son acte n'est pas légal, mais que sa conscience est tranquille parce qu'il se considère comme

un justicier. Mais il refuse de s'expliquer d'une façon plus précise ; à toutes les questions qui lui sont posées, il ne répond pas, ou oppose d'énergiques dénégations. Il affecte aussi de ne pas s'inquiéter, et de ne pas comprendre où il est : « J'attends la suite », dit-il.

Cette attitude réticente résiste à toute tentative. Il en arrive même à nier tous les renseignements, tous les aveux contenus dans le rapport du Dr Dupré, en ajoutant : « Je n'ai pas le moindre souvenir ni la moindre idée de tout ce que vous me racontez là. D'ailleurs à vous entendre, tout cela se serait passé sans témoins entre ce docteur et moi ; alors pourquoi le croire plutôt que moi ! »

Pendant une année, P... persiste dans cette attitude. A toutes les questions il réplique qu'il demande à retourner en prison, à passer en jugement, « pour savoir à quoi s'en tenir définitivement ». Dans ce but, il écrit très fréquemment au juge d'instruction des lettres très brèves et presque stéréotypées :

En *mai* 1906, apparition du négativisme et des stéréotypies.

Toute la journée, P... reste assis dans son lit la tête dans ses mains. Mutisme absolu, ayant persisté depuis lors. Il ne répond pas aux questions, reste immobile, figé ; mais il entend, comprend et exécute rapidement certains ordres. Pas de raideur ni de catalepsie. Refus d'aliments nécessitant le gavage pendant plus d'un mois. Au début, grande résistance ; au bout d'une semaine la sonde est acceptée sans difficulté.

Juillet. — P... s'alimente seul, mais dans sa cellule ; il ne veut pas manger au réfectoire. Il a commencé par ne manger d'abord que du pain et boire l'eau de la fontaine.

Août. — Ne veut plus sortir de sa cellule où il s'enferme ; il défend qu'on y entre et si on insiste, devient violent.

Quelque temps après, il sort à nouveau dans la cour, mais après avoir demandé préalablement la permission, bien que sa porte ne soit pas fermée à clef.

Avril 1907. — P... refuse de s'habiller ; il reste désormais enveloppé seulement de sa couverture et se promène ainsi dans sa cellule.

Juillet. — Un jour on l'habille de force et on le met hors de sa cellule. Depuis lors, il s'habille, se promène dans la cour, mange au réfectoire. Mais le soir, une fois rentré dans sa cellule, avant de se coucher, il défait son lit, plie soigneusement le matelas et les draps, et s'étend à terre, sur sa paillasse, enveloppé dans la couverture. Cette habitude se répète tous les soirs.

Juin 1908. — Depuis lors, l'état de P. n'a pas varié.

Il se renferme toujours dans son mutisme qui dure ainsi depuis près de deux ans.

Tous les matins il dit à l'infirmier qui ouvre la porte de sa cellule la même phrase stéréotypée : « Vous me porterez le matin pour la visite du docteur ».

Après cette manifestation verbale, la seule à laquelle il se livre, il s'en va sans attendre la réponse, ne s'inquiète plus de rien, et ne songe même pas à réclamer si on ne l'amène pas à la visite.

Dans la journée, il ne s'occupe absolument à rien, ne s'intéresse à rien, reste indifférent à tout ce qui se passe autour de lui. L'hiver, il passe son temps au chauffoir, dans la même posture, debout contre la feuêtre ou sur un banc,regardant fixement dans la même direction ; l'été, il reste dans la cour sans se promener, immobile auprès d'un banc ou d'un massif. — Le soir, rentré dans sa cellule, il continue à plier ses draps et son matelas, pour se coucher à terre sur sa paillasse, enroulé dans sa couverture.

Il est très docile, mais ne fait rien spontanément ; il faut aller le chercher pour le conduire au lavabo, au réfectoire etc....,

Il conserve les attitudes dans lesquelles on le place , mais c'est de la docilité plutôt que de la catalepsie vraie.

Du côté physique, aspect plus vieux que son âge ; quelques signes d'artério-sclérose ; arc sénile assez prononcé, canitie.

*
* *

En résumé l'évolution de la maladie chez P... comprend deux phases.

La première est caractérisée par un délire de dépossession qui fait du malade un véritable persécuté persécuteur du type raisonnant.

La seconde phase, de symptomatologie très différente, se caractérise par le négativisme, le refus d'aliments, le mutisme, les stéréotypies, si bien qu'actuellement l'état du malade rappelle quelque peu celui des déments catatoniques.

Sans prétendre lui appliquer strictement cette épithète, il nous semble tout au moins permis de considérer que cette seconde phase se relie à un état d'affaiblissement intellectuel. En effet, l'indifférence du malade, son apathie, l'absurdité de toute sa conduite, semble bien témoigner d'un rétrécissement de l'activité intellectuelle, d'une déchéance, que certains symptômes physiques de sénilité précoce, nous autorisent d'autre part à

rapporter à l'involution présénile, bien qu'il ne présente pas les caractères de la démence sénile proprement dite.

Quoi qu'il en soit, cette succession de deux phases aussi distinctes nous a paru intéressante à signaler. En effet il est admis que les délires du type raisonnant persistent d'ordinaire sous une forme toujours identique à elle-même, sans aboutir à la démence. Et même pour les formes plus particulières du délire de dépossession, se rattachant au groupe dit des délires de préjudice préséniles, dans lequel notre malade paraissait, au début tout au moins, devoir prendre place, les auteurs s'accordent à considérer, que si ces délires ne guérissent pas et même ne s'améliorent pas, du moins ils n'arrivent jamais à la démence confirmée.

SOCIÉTÉ NEUROLOGIE DE PARIS.

SÉANCE DU 2 JUILLET 1908.

UN CAS DE POLIENCÉPHALO-MYÉLITE AIGUE,

PAR

BRISSAUD ET **A. GY**

Professeur à la Faculté de médecine. Interne des hôpitaux.

OBSERVATION.

Le nommé Alfred M..., âgé de 30 ans, ciseleur, entré le 8 mai 1908 salle Saint-Charles, lit n° 9.

Aucun point intéressant qui soit susceptible de nous arrêter dans les antécédents héréditaires : sa mère est en bonne santé, son père est disparu ; un frère, âgé aujourd'hui de 35 ans, a toujours été bien portant, sauf une fluxion de poitrine dans son enfance.

Lui-même a eu la scarlatine à l'âge de 8 ans. A 20 ans, il eut, semble-t-il, une première atteinte de tuberculose pulmonaire avec hémoptysie, prélude de la bacillose actuellement en évolution.

En dehors d'une blennorrhagie légère contractée à 22 ans, le malade n'indique aucun symptôme, et n'est porteur d'aucun stigmate qui puisse faire songer à la syphilis.

L'intoxication alcoolique est de même chez cet homme non évidente : tout au plus accuse-t-il quelques crampes dans les mollets et quelques pituites matutinales ; il était par contre grand amateur de café mais non fumeur.

Depuis l'âge de 22 ans, il travaille régulièrement de son état de ciseleur, avec une courte absence à la suite d'une poussée de bronchite. Il n'a pas fait son service militaire, réformé pour faiblesse de constitution.

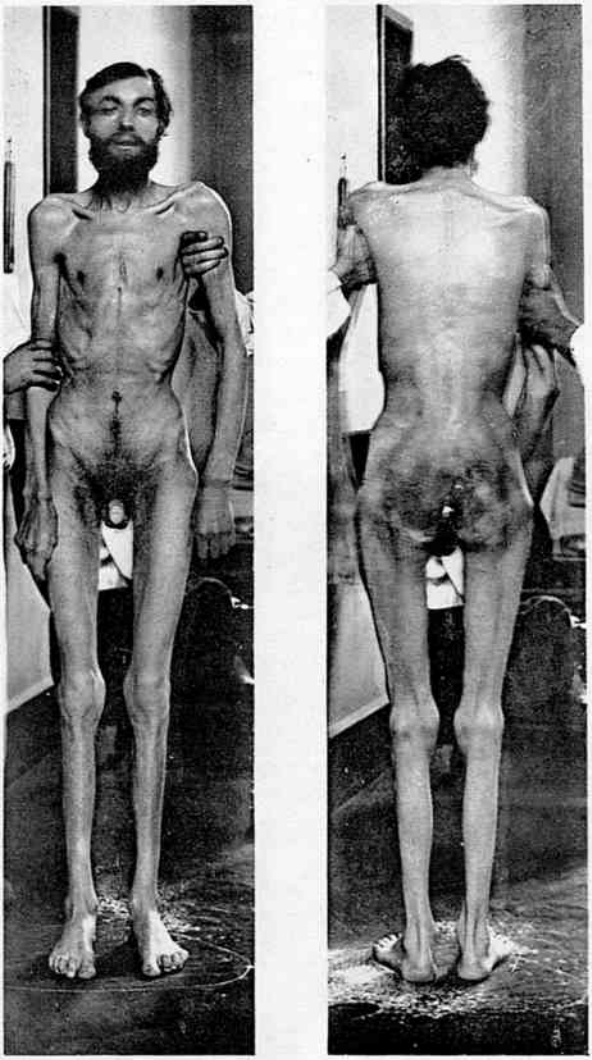
Le 10 *avril* dernier, en plein travail, cet homme ressent quelques symptômes avant-coureurs de la maladie : léger embarras gastrique, céphalée peu marquée, qu'on rapporte à la grippe.

Cet état dure quatre jours pendant lesquels le travail est interrompu.

Le 18. — Alors qu'il avait repris ses occupations, quelques douleurs apparaissent subitement dans les deux mains, au niveau des deux dernières phalanges. Ces douleurs sont fort aiguës, comparables à la sensation d'onglée, mais elles sont passagères. L'état général du malade est toujours excellent, aussi n'interrompt-il pas son travail.

Le 19. — Les douleurs apparaissent dans les mollets sous forme de crampes occasionnant une gêne très prononcée de la marche. Elles persistent en dehors de tout retentissement sur l'état général.

Le 20. — Les douleurs se sont étendues aux membres supérieurs et particu-



POLIENCÉPHALO-MYÉLITE AIGUE

(Brissaud et Gy).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

lièrement aux avant-bras. Elles ont envahi à nouveau les mains et les doigts comme les jours précédents. Elles ont augmenté d'intensité au niveau des jambes.

Le 21.— Malgré le repos au lit durant toute la journée précédente, les douleurs persistent. Les mouvements les augmentent. C'est ainsi, raconte le malade, que sa démarche, rappelant « celle d'un homme ivre », amenait des exacerbations au niveau des jambes.

En outre apparaît pour la première fois la diplopie.

22 *et* 23. — La diplopie s'accentue. Aussi le malade demeure-t-il au lit; la marche est impossible, et, rapporte-t-il, quand il voulait saisir un objet, ses mains étaient tremblantes.

La nuque et le cou étaient intacts.

Du 24 *au* 30. — Tous les troubles persistent; la diplopie s'atténue légèrement. Les douleurs disparaissent, mais l'impotence des mains et des avant-bras est absolue. De même la paralysie des jambes. Par contre, la motilité était conservée dans les cuisses. Aucune atteinte de l'état général.

Du 30 *avril au* 8 *mai*. — Tous les symptômes persistent, malgré l'administration quotidienne de sulfate de strychnine à la dose de un milligramme.

Aussi le 8 mai entre-t-il à l'Hôtel-Dieu, salle Saint-Charles, lit n° 1.

C'est un homme de 1 m. 81, du poids de 90 kilogrammes, en octobre 1907.

Il est étendu dans son lit, dans le décubitus dorsal, la tête inclinée presque constamment à gauche, les bras le long du corps, les avant-bras fléchis à angle droit et en pronation se croisant sur l'abdomen. De temps à autre, quelques tressautements surviennent dans les avant-bras et les mains.

Face. — La face est sans expression aucune, fortement amaigrie, les arcades zygomatiques très visibles, les pommettes saillantes; la peau est lisse; toute ride frontale a disparu ainsi que les plis normaux.

Si l'on examine les yeux, on constate que les paupières sont lourdes, recouvrant à moitié les globes oculaires.

L'occlusion complète est presque impossible. En outre, quelques tressautements fibrillaires agitent les paupières inférieures.

Tout mouvement d'élévation et d'abaissement des globes oculaires est aboli. Toutefois cette paralysie est moins marquée pour l'œil droit que pour l'œil gauche. Les mouvements de latéralité sont fortement diminués, mais le dextrogyre paraît un peu moins atteint que le levogyre.

Les mouvements de convergence sont de même diminués d'amplitude, et en faisant cette recherche, il existe un myosis d'accommodation extrêmement prononcé.

Les pupilles sont moyennement dilatées et réagissent à la lumière et à la distance. Réflexe consensuel normal.

Ajoutons enfin que le malade se plaint que sa vision soit moins nette surtout pour l'œil gauche.

La bouche est entr'ouverte, découvrant les arcades dentaires. La lèvre supérieure, épaissie, éversée, saillante, en lèvre de tapir, fait contraste avec le retrait apparent de la lèvre supérieure.

L'ouverture buccale ne paraît pas horizontale, mais suivant une ligne légèrement oblique en bas et à gauche. Par contre, la mobilité de la langue est totalement conservée, elle exécute facilement des mouvements de latéralité, de propulsion, de rétraction, d'élévation et d'abaissement.

Si l'on recherche les troubles qui résultent de ces modifications apportées à la face, on constate que l'élocution est difficile, monotone ; par suite, dit le malade, que sa lèvre supérieure est tirée vers la droite, il fait alors entrer en jeu sa mâchoire inférieure, d'où une apparence de mâchonnement de la parole. Aussi accuse-t-il rapidement de la fatigue. Dans le sourire, la déformation de la bouche s'accentue, car elle est tirée vers la droite, et dans cet acte, des plis apparaissent plus marqués dans la région sous-orbitaire droite que gauche. Toute tentative de siffler, de souffler sont impossibles et occasionnent un tremblement léger dans la lèvre inférieure. De même, la mastication est gênée et l'alimentation difficile.D'une manière générale, dans les mouvements commandés, la figure demeure inerte ; c'est ainsi que les grimaces ne peuvent être qu'ébauchées.

Cou et nuque. — Le cou et la nuque sont très amaigris ; les fosses sus-claviculaires sont très excavées. L'extension de la tête sur le rachis est facile ainsi que les mouvements de rotation à droite et à gauche et d'inclinaison latérale. Par contre, la flexion est plus difficile. La circonférence du cou au niveau de l'angle saillant du thyroïde est de 36 centimètres.

Membres supérieurs. — Les épaules sont tombantes. L'abduction et l'adduction du bras sont impossibles ainsi que son élévation. Le malade tente-t-il un mouvement, il essaie de l'exécuter en traînant son membre impotent, par une sorte de reptation, en prenant point d'appui sur le thorax qu'il raidit et qu'il incline pour compensation.

La rotation du bras tant en dehors qu'en dedans est nulle. Vient-on a écarter le membre du tronc, pour l'appliquer à nouveau contre le thorax, le malade exécute une série de secousses, de soubresauts qu'accompagnent en outre des contractions fibrillaires très nettes dans les pectoraux émaciés.

Les avant-bras droit et gauche sont en demi-flexion et en pronation ; tout mouvement de rotation est impossible. Quelques essais de mobilisation sont plus heureux, mais après beaucoup d'efforts et seulement quand le membre prend son point d'appui sur le plan du lit : ainsi se fait la flexion qui est relativement facile, contrairement à l'extension qui est impossible. C'est en vain que pour y suppléer, le malade cherche à utiliser le faible pouvoir contractile des muscles de son épaule en projetant celle-ci.

Les mains soulevées, retombent fléchies à angle droit sur les avant-bras : les doigts sont de même à demi-fléchis, les phalanges étant étendues.

Les éminences thénar et hypothénar sont flasques et grêles ; tout essai de mouvement est fort lent et souvent sans résultat appréciable. C'est ainsi qu'au pouce, l'extension, l'abduction et l'adduction sont impossibles, par contre, la flexion est esquissée.

De même, les mouvements d'opposition sont lents mais possibles, surtout

pour la main gauche. L'index est à demi-fléchi sur la main au repos ; la flexion plus grande est possible, l'extension impossible.

Il en est de même pour les autres doigts. Au 5e doigt, toute motilité est abolie. Enfin les mouvements de déduction sont nuls.

Dimensions des membres supérieurs :

Circonférence du bras prise à 20 centimètres du sommet de la cavité glénoïde :

Membre droit. . . . . 24 centimètres.
Membre gauche. . . . . 23 —

Circonférence de l'avant-bras, prise à 10 centimètres du sommet de l'olécrane :

Membre droit. . . . . 24 centimètres.
Membre gauche. . . . . 24 —

Les mensurations des mains prises suivant une ligne horizontale passant par la commissure du pouce est, tant à droite qu'à gauche, de 22 centimètres

Membres inférieurs :

La flexion, la rotation interne et externe, l'abduction et l'adduction sont possibles tant à droite qu'à gauche.

La circonférence prise à 20 centimètres de l'épine iliaque antéro-supérieure est de 40 centimètres 1/2 pour la cuisse droite, 40 centimètres pour la cuisse gauche.

Flexion et extension de la jambe sur la cuisse impossibles, ainsi que la rotation externe et interne ;

La circonférence de la jambe prise à 15 centimètres du sommet de la rotule est de 28 centimètres tant à droite qu'à gauche.

Les orteils sont fléchis. La flexion du pied est des plus limitées ainsi que l'extension ; l'abduction et l'abduction de même.

Circonférence du pied par le tubercule du scaphoïde :

A gauche . . . . . 23 centimètres
A droite . . . . . 25 —

Tronc. — Le thorax est déformé, rappelant le thorax en carène, avec méplats sur la portion inférieure.

Hémithorax droit. . . . . 41 centim. 1/2
Hémithorax gauche . . . . . 42 —

Il existe en outre une sorte d'étranglement à la limite du thorax et de l'abdomen, rappelant la taille de guêpe. Le ventre est excavé, et la paroi abdominale, amincie, flasque.

Les fosses sus et sous-épineuses sont exagérées, la colonne vertébrale fort saillante et il existe une atrophie très marquée des pectoraux, trapèzes, angulaires, rhomboïdes, de tous les muscles de l'épaule d'une façon générale. La percussion des pectoraux émaciés fait apparaître un myxœdème très net.

Toute tentative de flexion du tronc est impossible, de même que les essais de rotation.

En regard de ces troubles moteurs, il n'existe aucun trouble de la sensibilité subjective et objective. De même absence de tout trouble sensoriel, auditif, olfactif et gustatif.

Les réflexes tendineux : rotulien, achilléen, olécranien, des extenseurs de l'avant-bras sont abolis des deux côtés.

Les réflexes cutanés plantaires sont négatifs, abdominaux sont conservés ainsi que les réflexes crémastériens.

De même pour les réflexes cornéen et pharyngien.

Des troubles vaso-moteurs sont survenus à diverses reprises sous forme de sueurs survenant principalement à la suite d'alimentation, siégeant surtout sur le front et les bras. De même, le frottement de la peau détermina plusieurs fois l'apparition d'une rougeur persistante.

Ajoutons la présence d'une plaque érythémateuse survenue dans la région sacrée, de petites dimensions et ayant rapidement cédé aux soins appropriés.

Les sphincters anal et vésical sont intacts. C'est ainsi qu'on peut avec succès commander au malade d'arrêter une miction.

L'appareil digestif est normal, en dehors de la gêne apportée à l'alimentation, vue plus haut. Aucun trouble de la sécrétion salivaire.

L'appétit est conservé ; les digestions faciles, les selles régulières et normales. Le foie et la rate sont normaux.

Appareil respiratoire. — La respiration est de type costal supérieur.

Dyspnée nulle. Toux légère amenant le rejet de crachats peu nombreux, muculo-purulents.

On note au sommet droit en arrière, l'existence de craquements étendus dans toute la fosse sus-épineuse, perçus également dans la partie externe du sommet droit en avant.

Mêmes signes stéthoscopiques dans la fosse sus-épineuse gauche, mais beaucoup plus localisés.

Appareil circulatoire. — Aucun bruit surajouté à l'auscultation du cœur, mais toutes les vingt ou trente pulsations, légère irrégularité passagère et précipitation des battements. Cette arythmie cesse deux jours après l'entrée du malade.

Pouls à 80.

Appareil génito-urinaire. — Les urines contiennent un léger louche albumineux.

De plus, depuis le début de l'affection, les érections ont disparu.

Température normale.

On institue comme traitement : des injections quotidiennes d'huile camphrée.

Du sulfate de strychnine à la dose de un milligramme.

Trois bains chauds par jour.

Le 11 mai. — Apparaît une légère amélioration dans la vision. Les mouvements d'abduction sont plus prononcés à gauche.

Cependant dans les mouvements d'élévation, les globes oculaires ne dépassent guère une ligne transversale passant par la commissure palpébrale.

12. — Les mouvements de latéralité des yeux sont plus étendus. Par contre le déplacement des globes oculaires dans le sens vertical a sensiblement même amplitude que la veille.

Mobilité plus grande des jambes et des pieds tant à droite qu'à gauche : adduction, abduction, flexion, extension possibles.

Extension de l'index de même plus étendue.

On pratique *une ponction lombaire* qui est négative.

Le facies est plus coloré, plus animé. Les crises de sueurs sont moindres.

Le 13. — L'amélioration continue. La flexion, l'extension de la jambe et du pied, l'abduction et l'adduction de ce dernier sont de plus en plus faciles.

Le bras droit lui-même est légèrement mobilisable. Néanmoins les membres supérieurs ne peuvent se déplacer que par des mouvements de reptation ; toutefois ceux-ci sont plus rapides.

L'élocution est plus aisée. La parole est plus rapide et la fatigue qui en résultait les jours précédents, moindre.

T. à 37.

Pouls à 104.

15. — Le malade peut aujourd'hui pour la première fois porter les mains à sa bouche, en opposant celles-ci paume à paume et en levant les bras.

Les yeux sont mobiles, mais les mouvements demeurent limités. L'élévation des globes oculaires est presque nulle, l'abduction partielle. En bas, les mouvements paraissent normaux, mais la diplopie persiste dans le regard en bas comme en haut et aussi en dehors.

16. — Le malade peut se coucher latéralement, en chien de fusil. Les progrès continuent, mais on constate une légère poussée de bacillose marqué par quelques crachats sanguinolents rapidement arrêtés.

19. — L'examen électrique pratiqué par M. Allard donne les résultats suivants :

L'excitabilité électrique (faradique et galvanique) de tous les troncs nerveux est bonne.

L'excitabilité faradique de tous les muscles est bonne. Au courant galvanique, on note pour quelques muscles (deltoïde, biceps, grand pectoral) l'inversion de la formule normale des secousses, le pôle positif étant ou plus excitant ou aussi excitant que le pôle négatif.

M. Allard se propose de publier cet examen électrique à cause de cette particularité absolument exceptionnelle :

L'inversion de la formule normale des secousses galvaniques qui constitue en effet un des éléments importants du symptôme de dégénérescence n'a de signification que lorsqu'elle est accompagnée de l'inexcitabilité galvanique et faradique du tronc nerveux et de l'inexcitabilité ou l'hypoexcitabilité faradique du muscle. Ce n'était pas le cas, à la date du 19 mai, c'est-à-dire 5 semaines après le début de la maladie, aucun muscle se présentait de réaction, même partielle, de dégénérescence, ce qui permettait de porter déjà un pronostic très favorable.

21. — La mobilité est presque complètement revenue dans les avant bras. L'extension, la flexion en sont encore lentes mais régulières, sans à-coups, sans secousses. La main éprouve néanmoins une certaine difficulté à serrer un objet. L'élocution est normale.

Les troubles oculaires seuls ne sont que très légèrement améliorés, surtout dans le mouvement d'abduction, où, à la limite du regard, existent quelques secousses nystagmiformes.

25. — L'amélioration persiste. Le malade, seul, peut s'asseoir dans son lit, se lever, se diriger vers sa baignoire.

29. — Les mouvements oculaires paraissent normaux ; ils sont limités un peu dans l'abduction ; dans le regard en dehors, on constate des deux côtés des mouvements nystagmiformes. Diplopie horizontale et homonyme dans le regard direct à droite et à gauche, dans le regard en haut et à droite et en haut et à gauche (Parésie des VI[e] paires). Absence de troubles paralytiques de la convergence. Les réactions pupillaires sont normales.

Pas de lésions du fond d'œil.

Le retour des fonctions des membres est complet pour la jambe. Il est moins accusé pour les membres supérieurs. C'est ainsi que le malade ne peut manger sans aide, car ses bras présentent alors des oscillations, par suite d'une certaine faiblesse persistant dans les muscles entrant en action.

6 *juin*. — Un second examen électrique est pratiqué qui donne les résultats suivants :

L'excitabilité électrique (galvanique et faradique) des nerfs est bonne ;

L'excitabilité faradique des muscles est bonne, légèrement diminuée pour les extenseurs de la main et des doigts des deux côtés, ce qui ne s'était pas produit lors du premier examen.

Au courant galvanique on ne note plus l'anomalie constatée au premier examen (inversion polaire).

En somme, les réactions électriques ne sont que très légèrement modifiées, aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

13.— On pratique un troisième examen électrique : Diminution très légère de l'excitabilité faradique dans le vaste interne et le couturier droits. Les excitabilités galvaniques et faradiques des nerfs et des autres muscles du membre inférieur droit sont absolument normales.

*
* *

Notre malade a présenté à la suite d'une légère infection, un ensemble de troubles paralytiques intéressant les quatre membres, la musculature externe des yeux, le territoire du facial et du spinal.

Par contre, les sphincters ont été respectés ; les troubles de la sensibilité (en dehors des vagues douleurs accusées par le malade au début de l'affection, sont nuls ; les réflexes rotuliens abolis.

S'agit-il d'une polynévrite ? Dans cette maladie, la paralysie s'étend plus lentement et débute par les extrémités. Les douleurs sont atroces et l'on peut constater l'existence de zones d'anesthésie et d'hyperesthésie, tous faits qui manquent chez notre malade. Toutefois, les quelques phéno-

mènes douloureux qui ont précédé chez cet homme, l'apparition des paralysies peuvent y faire penser.

On peut aussi songer à une altération de la plaque motrice terminale, l'aspect de notre malade en effet rappelait exactement la grenouille curasirée.

Nous penchons plutôt pour l'hypothèse d'encéphalo-poliomyélite. Certains auteurs ont soutenu l'intégrité constante de l'encéphale dans la poliomyélite antérieure aiguë. Morvan (1), dans une thèse récente, s'est fait l'écho de cette opinion. Contre cette affirmation, de nombreux faits sont venus démontrer la non prédilection de l'agent microbien pour tel ou tel segment de l'axe cérébro-spinal. Une foule d'observations ont prouvé que le même microbe pouvait avoir deux localisations différentes. Il en était ainsi dans ces épidémies de paralysie infantile où s'associèrent parfois des troubles bulbaires et mésencéphaliques (Bucelli-Coverley-Kaiser).

Récemment, M. Schmiergeld (2), qui a fait dans sa thèse inaugurale, l'étude de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, relate la statistique que Médin (3) apporta au 10e Congrès de Berlin.

La voici :

Poliomyélite antérieure aiguë avec polynévrite, parésie du facial : un cas ;

Poliomyélite antérieure aiguë avec parésie du nerf facial et de l'oculomoteur : un cas ;

Poliomyélite antérieure aiguë, avec participation de l'oculo-moteur et du vague : un cas ;

Poliomyélite aiguë avec participation du facial, du vague et de l'accessoire : un cas ;

Poliomyélite antérieure aiguë avec participation de l'accessoire et de l'hypoglosse : un cas.

Poliomyélite antérieure aiguë avec participation de l'oculo-moteur, du facial, du trijumeau, du vague, de l'accessoire et de l'hypoglosse : un cas.

M. Schmiergeld, lui-même, rapporte deux observations de poliencéphalomyélite ; dans l'une, outre la paralysie des quatre membres, on nota des troubles de l'ouïe, des convulsions, de l'aphasie passagère ; dans l'autre, la participation de l'hypoglosse et de plus la paralysie était survenue en deux temps et s'accompagnait de chorio-rétinite de l'œil gauche.

Il semble donc rationnel d'admettre que l'infection — infection légère vu le peu de modifications apportées aux réactions électriques — a inté-

(1) Morvan, Contribution à l'étude de la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte. *Thèse de Paris*, 1906.

(2) Schmiergeld, Étude sur poliomyélite antérieure aiguë. *Thèse de Paris*, 1907.

(3) Médin, *Verhandl. des Xe méd. cong. Berlin*, 1891, part. VI, f. 37.

ressé chez notre malade les cornes antérieures de la moelle dans toute leur étendue, les noyaux du facial, du spinal et surtout des nerfs moteurs de l'œil, d'où ces troubles encore si apparents aujourd'hui dans le domaine de la vision. Peut-être même le vague fut-il lésé, d'une manière fugace, comme le prouve cette arythmie passagère constatée à l'entrée du malade à l'hôpital. Par contre le noyau de l'hypoglosse fut respecté.

Peut-être la lésion ne serait-elle pas uniquement centrale. Le neurone aurait été touché dans sa totalité : il s'agirait d'une cellulo-névrite.

Quelle que soit la localisation exacte de la lésion, l'origine infectieuse de l'affection paraît évidente. La nature intime n'en a pu être décelée, mais il faut vraisemblablement en voir le point de départ dans cet embarras gastrique fébrile qui préexista à l'éclosion des accidents nerveux et qu'on appela grippe. Quand nous avons examiné le malade, la virulence de l'agent pathogène s'était sans doute atténuée puisqu'une ponction lombaire ne nous permit pas, comme on l'a vu dans plusieurs cas de poliomyélite antérieure aiguë, de déceler la lymphocytose, témoignage de la réaction méningée à l'infection en cause.

EXAMEN ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE D'UN CAS DE MICROGYRIE HÉMISPHÉRIQUE,

PAR

P. HAUSHALTER, Professeur

ET

R. COLLIN, Professeur agrégé

à la Faculté de médecine de l'Université de Nancy.

Depuis une dizaine d'années, la littérature neurologique s'est enrichie de nombreuses publications relatives à des cas de microgyrie et plusieurs auteurs ont essayé de grouper en séries homogènes les différents types de cette curieuse malformation. Nous publierons prochainement une mise au point de la question avec bibliographie aussi complète que possible. Nous venons aujourd'hui relater un nouveau cas personnel.

Observation clinique.

Lucie M... entre à la Clinique infantile à l'âge de 19 mois, le 20 novembre 1905.

Père, scieur de bois, serait souvent malade (?).

Mère morte à 37 ans après 8 jours de maladie.

Trois enfants : fille de 19 ans bien portante ; garçon de 9 ans bien portant ; l'entrante.

La petite malade a été élevée au biberon par une grand'mère ; à l'âge de 14 mois, elle eut des convulsions pour la première fois ; ces convulsions durèrent 2 jours et auraient été accompagnées de fièvre ; l'enfant serait ensuite restée légèrement paralysée (?).

Un mois après, elle eut de nouvelles convulsions pendant 4 jours.

En général, l'enfant est difficile, colère.

Etat actuel à l'entrée. — Etat général très bon. Intelligence peu développée ; caractère difficile. L'enfant marche en traînant légèrement la jambe droite ; il n'existe pas de raideur dans le membre inférieur droit, la malade ne se sert pas du bras droit.

La percussion *du tendon rotulien du côté droit* produit nettement *la réaction du côté gauche.* Lorsque l'enfant pleure ou rit, on constate l'existence d'une *légère parésie faciale droite.* L'enfant subit une série de frictions à l'onguent napolitain, sans modification de son état ; puis est

envoyée à l'hospice J. B. Thiéry à Maxéville où elle demeure jusqu'à sa mort survenue en juin 1907.

Durant ce temps, elle est prise de convulsions du côté paralysé, une fois, au début d'une bronchite, une autre fois de convulsions généralisées après avoir été vaccinée, une autre fois quinze jours plus tard.

L'hémiplégie ne se modifie pas, elle demeure *flasque*, l'enfant marche en se tenant aux murs.

L'intelligence ne se développe pas, à l'époque de sa mort, la malade âgée de plus de trois ans parle à peine ; cependant elle appelle par leurs noms les autres fillettes de la salle ; elle reconnaît la sœur après six mois d'absence, elle est propre, mais son caractère est devenu triste et inerte.

En juin 1907, l'enfant est atteinte de broncho-pneumonie, est prise de convulsions au cours desquelles elle succombe.

Autopsie.

L'examen des viscères ne décèle que des lésions banales de broncho-pneumonie.

Système nerveux.— L'encéphale seul a été recueilli. Ce qui frappe dès l'abord, c'est la présence d'un exsudat purulent sous-arachnoïdien qui enveloppe la convexité, la face interne et la base des deux hémisphères. On constate aussi l'atrophie relative de l'hémisphère droit et de l'hémisphère cérébelleux gauche.

L'hémisphère gauche se laisse dépouiller avec la plus grande facilité de la méninge molle, du côté droit au contraire, la leptoméninge est adhérente à la face convexe des circonvolutions à tel point qu'on ne peut la séparer sans arracher des lambeaux de substance grise. Notre figure I montre la face convexe de l'hémisphère gauche complètement débarrassée de ses enveloppes arachnoïdienne et pie-mérienne. Sur l'hémisphère droit, au contraire, la méninge molle n'a été enlevée qu'au niveau de la partie postérieure des deux premières circonvolutions frontales et des deux tiers supérieurs des circonvolutions rolandiques.

Macroscopiquement, chacun des deux hémisphères présente les particularités suivantes :

A première vue, l'*hémisphère gauche* (225 gr.) apparaît beaucoup plus petit que le droit. Cette diminution globale de volume est dû à la petitesse remarquable des circonvolutions (microgyrie). Il n'existe pas de modifications topographiques ou autres des scissures interlobaires. La scissure de Rolando possède sa direction générale habituelle, mais elle est plus flexueuse que normalement. Le pli de passage fronto-pariétal inférieur est situé profondément et masqué par l'opercule temporal de la fosse de Sylvius.

La scissure sous-frontale, bien marquée, ne présente qu'un pli de passage fronto-limbique (pré-ovalaire).

La processus d'atrophie intéresse la totalité de la face externe de l'hémisphère gauche y compris l'insula et toute la face interne, à l'exception de T^1 et T^4. . L'atrophie est plus marquée au niveau du lobule quadrilatère.

La circonvolution temporo-occipitale (lobule fusiforme) semble normale, ainsi que la circonvolution de l'hippocampe et le lobule lingual.

Le cuneus est peu développé. Au lieu de présenter la forme d'un coin, il est constitué par un simple pli à direction antéro-postérieure situé entre la scissure perpendiculaire interne et la scissure calcarine.

En somme, les circonvolutions ont leur disposition normale, mais les *sillons* qui les séparent sont proportionnellement plus profonds que normalement ainsi que les *incisures* qui les divisent (Pl. XLVIII, A, B). Aussi les circonvolutions paraissent-elles divisées en un plus grand nombre de plis que d'habitude alors que l'apparence en question est due simplement à l'accentuation considérable des incisures. C'est de la même particularité que résulte l'aspect contourné des plis corticaux. Qu'on suppose un hémisphère normal dont l'épaisseur des plis aura diminué et dont les sillons et les incisures se seront creusés d'autre part, on obtiendra un objet, macroscopiquement comparable à celui que nous étudions.

L'hémisphère droit (525 gr.) ne présente à l'œil nu rien de remarquable en dehors des lésions de méningite déjà signalées. C'est l'hémisphère cérébral d'un enfant de trois ans.

Rien de notable également en ce qui concerne les noyaux gris centraux.

Le corps calleux existe, mais son épaisseur est diminuée (3 mm.5 à la partie moyenne). Le tronc cérébral semble de même normal. Quant au cervelet, nous avons déjà signalé l'atrophie de son hémisphère droit qui pèse 46 gr., tandis que le gauche pèse 68 gr.

Examen histologique. — L'encéphale ayant été fixé *in toto,* dans un volume considérable d'une solution de formol à 10 0/0, nous avons prélevé des fragments des 1re et 2e circonvolutions frontales droites et du pied de F^3 droite, du F^1 gauche et du pied de F^3 gauche. Inclusion et coupes à la paraffine, méthodes usuelles de coloration.

L'examen histologique du cervelet, de la protubérance, du bulbe et de la moelle n'a pu être fait.

Hémisphère droit.— Sur les coupes histologiques des fragments non dépouillés des méninges molles, le feuillet viscéral de l'arachnoïde se trouve éloigné de 1 millimètre de la surface des circonvolutions. Il est formé d'une seule assise, de cellules cubiques à noyaux arrondis ou ovalaires au niveau desquelles on trouve de nombreux diplocoques. Il est difficile de

décider si ces micro-organismes sont situés à l'intérieur des cellules du feuillet viscéral ou s'ils ont été entraînés à leur surface par le rasoir. L'espace sous-arachnoïdien est rempli par un exsudat purulent dans lequel on trouve des leucocytes et des diplocoques. Les leucocytes sont de plus en plus nombreux et serrés au fur et à mesure qu'on se rapproche de la surface de l'encéphale, comme le montre la Pl. XLVIII et se répartissent surtout en polymorphes et mononucléaires de taille moyenne.

Les diplocoques sont nombreux dans toute l'étendue de l'exsudat. Ils sont toujours disposés à la surface des fibres et des faisceaux conjonctifs sous-arachnoïdiens. Ils sont accumulés en véritables amas réticulés en certains points de l'adventice des vaisseaux. On en trouve très peu de libres dans les mailles du réseau conjonctif. La phagocytose est très active ; elle est exercée aussi bien par les mononucléaires que par les polymorphes.

Les leucocytes contenus dans la lumière des vaisseaux renferment, à quelque variété qu'ils appartiennent, de gros grains d'un pigment brun. Les diplocoques ne semblent pas avoir notablement envahi le tissu nerveux, sauf en quelques points très limités de la surface de l'écorce. Sur certaines coupes, les gaînes périvasculaires de Robin sont infiltrées de leucocytes et de diplocoques, mais le fait n'est pas constant.

Ecorce cérébrale. — Les cellules pyramidales présentent des altérations considérables.

La chromatolyse du corps cellulaire est complète, le cytoplasma est diffusément teinté par les couleurs basiques et a un aspect alvéolaire (Pl. XLIX).

Le noyau n'est plus ovalaire, mais piriforme ou pyramidal, il a adapté sa forme à celle de l'élément cellulaire qui le renferme. Il n'est plus vésiculeux, clair, transparent comme à l'état normal, mais très foncé, d'une teinte beaucoup plus sombre que le cytoplasma : son caryoplasma en somme semble teinté par de la chromatine dissoute. Le nucléole a subsisté dans la plupart des cas, mais il se détache difficilement sur le fond sombre de l'aire nucléaire, parce que sa partie acidophile est elle-même plus foncée que d'habitude. Seules les portions basophiles du nucléole sont assez nettement observables. Ajoutons que parfois, ce nucléole présente dans sa partie centrale une grosse vacuole (Pl. XLIX).

Cet aspect est connu depuis les travaux de Nissl, Sarbo, Colucci, Lugaro, Marinesco sous le nom d'homogénéisation du noyau avec atrophie. D'après Marinesco (1), cette lésion présente deux phases : « celle

(1) Marinesco, *Recherches sur le noyau et le nucléole de la cellule nerveuse à l'état normal et pathologique.* Journal für Psychologie u. Neurologie, Bd. V, 1905.

où le volume est normal ou légèrement augmenté, et une autre où le noyau est alors atrophié à différents degrés ». Dans la première phase, la forme du noyau est variable, il peut être rond, long, ovoïde, ellipsoïde, en forme de cœur ou de poire. Ce qui à ce moment là caractérise principalement l'aspect du noyau, c'est d'une part la colorabilité intense de son contenu, et ensuite son uniformité. On ne peut distinguer à l'intérieur du noyau l'élégant réticulum acidophile ou les blocs également acidophiles qui y sont logés. Habituellement, le nucléole est encore visible, mais on le voit comme à travers un voile, on le délimite mal ou même on ne l'aperçoit plus du tout.

Le contenu du noyau se colore d'une manière intensive aussi bien avec les couleurs basiques qu'avec les couleurs acides ; mais ni dans un cas ni dans l'autre, il n'est possible d'en étudier la structure.

Dans la seconde phase, le contenu du noyau n'est pas si coloré, mais la vésicule nucléaire est rétractée, le nucléole est atrophié à différents degrés, atrophie parfois considérable et l'intérieur du suc nucléaire ne nous montre pas de structure apparente. La membrane nucléaire, bien que rétractée, garde cependant un contour régulier, il n'en est pas toujours ainsi, et il arrive parfois que cette membrane est repliée sur elle-même ou ratatinée. »

Indépendamment de ces altérations graves de la cellule nerveuse, l'écorce cérébrale présente encore des modifications de la charpente de soutien, surtout dans les parties profondes : les cellules de névroglie ont considérablement augmenté de nombre : il est fréquent de rencontrer des cellules pyramidales environnées d'un nombre considérable de noyaux névrogliques multipliés (Pl. XLIX).

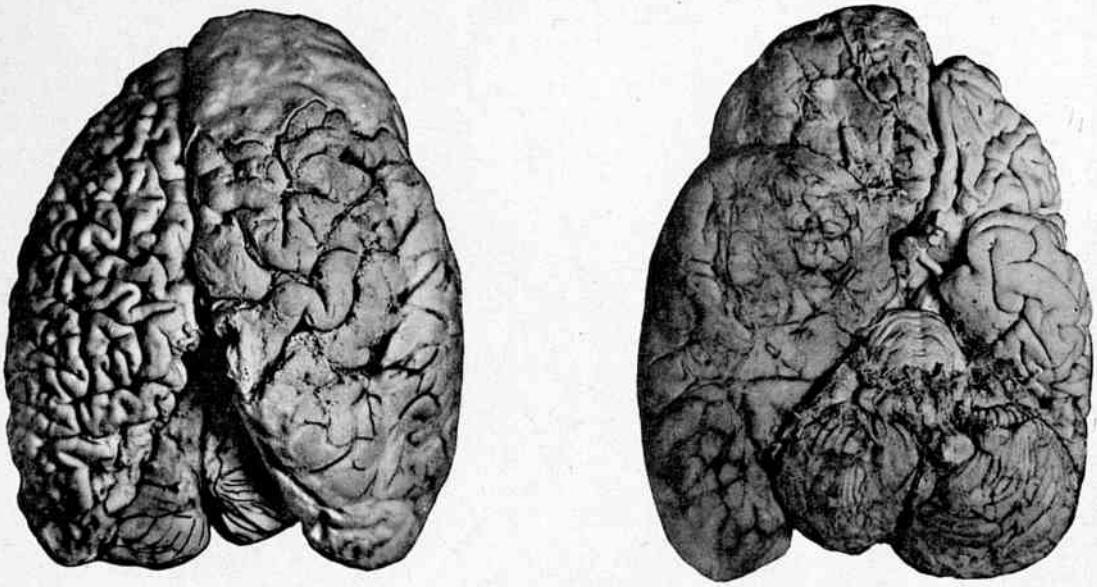
Hémisphère gauche. — Méninge molle. — L'espace sous-arachnoïdien est rempli de leucocytes comme du côté droit, mais le tissu conjonctif, coloré par la méthode de Mallory, apparaît beaucoup plus abondant. La diapédèse s'est donc effectuée ici au sein d'un tissu déjà sclérosé à la suite d'un processus inflammatoire antérieur, celui-là même, croyons-nous, qui a entraîné comme conséquence la microgyrie.

Ecorce cérébrale. — La couche la plus externe de l'écorce cérébrale est ici représentée par une zone névroglique exactement figurée (Pl. XLIX). Cette zone est formée de fibrilles névrogliques assez épaisses, parallèles à la surface de l'écorce et reliées entre elles par des fibrilles plus fines perpendiculaires ou obliques.

Les lésions cellulaires sont tout à fait du même type qu'à droite (Pl. XLIX), mais les cellules pyramidales sont singulièrement diminuées de nombre. Nous inclinerions volontiers à admettre que les lésions de chromatolyse, de vacuolisation, d'homogénéisation du noyau avec atrophie

observées à gauche ne sont pas contemporaines du processus morbide qui a donné naissance à la microgyrie, mais sont récentes et reconnaissent pour cause la méningo-encéphalite qui a déterminé la mort. Il est possible qu'à asuite d'un processus morbide dont nous ne connaissons que le reliquat, un certain nombre de cellules nerveuses de l'hémisphère microgyrique aient échappé à la destruction et aient été atteintes par le processus aigu qu'on peut étudier dans toute sa pureté sur l'hémisphère droit.

En ce qui concerne la névroglie, nous avons déjà noté la mince couche de fibres parallèles qui entoure la surface des circonvolutions. La sclérose névroglique est également très accentuée dans la région des cellules pyramidales profondes.

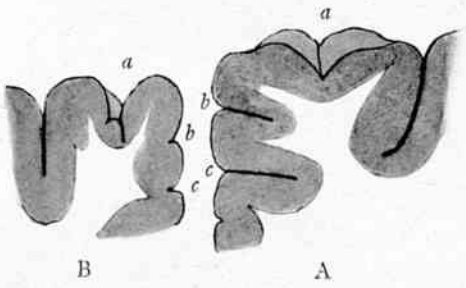


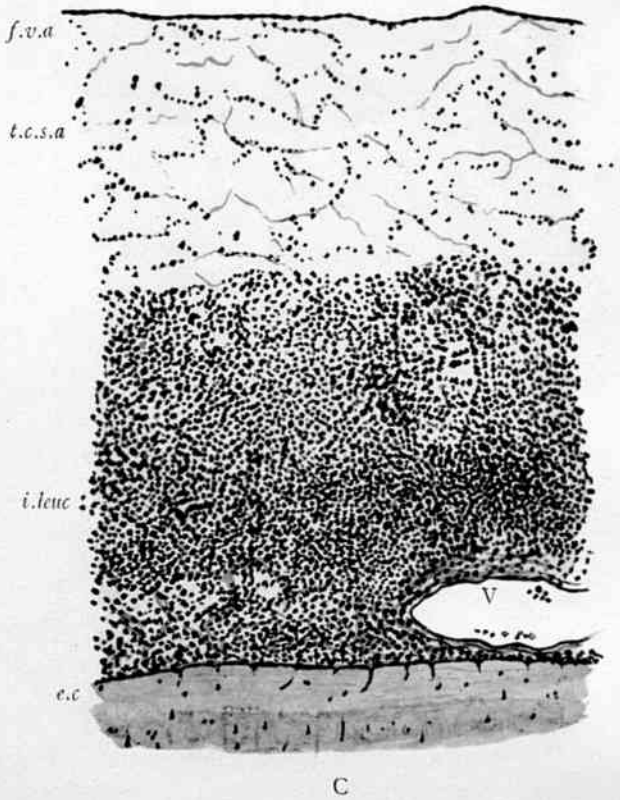
UN CAS DE MICROGYRIE HÉMISPHÉRIQUE

(Haushalter et R. Collin).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

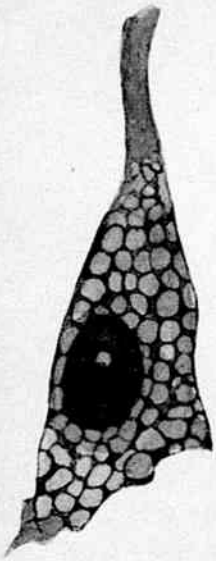




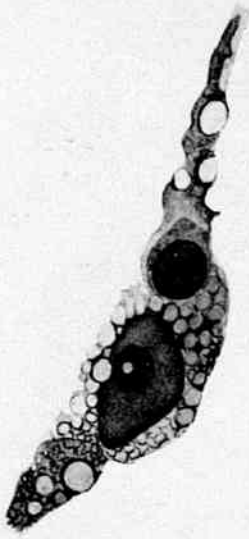
EXAMEN HISTOLOGIQUE D'UN CAS DE MICROGYRIE HÉMISPHÉRIQUE
(Haushalter et R. Collin).

Masson & Cie, Éditeurs

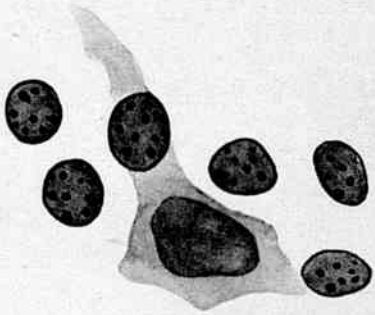
Phototypie Berthaud, Paris



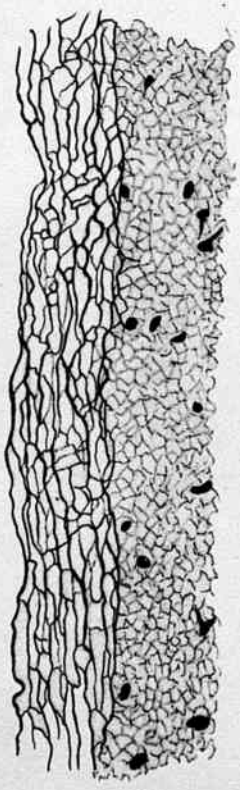
D



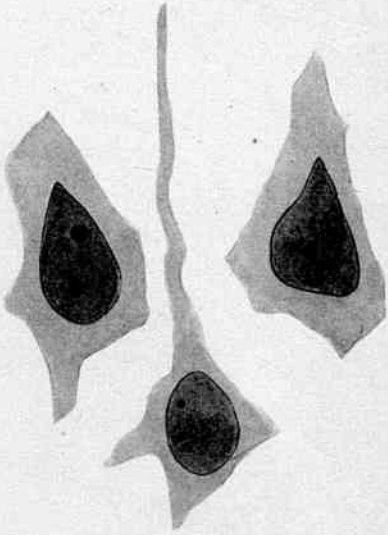
E



F



G



H

EXAMEN HISTOLOGIQUE D'UN CAS DE MICROGYRIE HÉMISPHÉRIQUE

(Haushalter et R. Collin).

Masson et Cie, Editeurs

EXPLICATION DES PLANCHES

Pl. XLVII.

Fig. A. — L'encéphale vu d'en haut, par sa face supérieure. Méninges complètement enlevées à gauche, partiellement à droite où le pôle frontal est encore recouvert de l'exsudat purulent sous-arachnoïdien.

Fig. B. — Face inférieure de l'encéphale. Hémisphère droit complètement revêtu par la méninge molle. Hémiatrophie cérébelleuse droite.

Pl. XLVIII.

Fig. A et B. — Coupe frontale, grandeur naturelle, passant par la partie moyenne des premières circonvolutions frontales droite A et gauche B. L'incisure *a* est beaucoup plus prononcée à gauche, qu'à droite, les incisures *b* et *c* plus accentuées au contraire du côté sain. L'écorce grise développée, au niveau de la coupe, mesure à gauche les 3/5 environ de la longueur obtenue en développant l'écorce du côté droit. L'épaisseur de la substance grise et de la substance blanche est diminuée à gauche.

Fig. C. — Coupe transversale (faible grossissement) de la 1re circonvolution frontale droite, méninge molle comprise. Espace sous-arachnoïdien. — *f. v. a.*, feuillet viscéral de l'arachnoïde. — *t. c. s. a.*, tissuconjonclif lâche sous-arachnoïdien. Les travées conjonctives supportent de nombreux globules blancs. — *i. leuc.* infiltration leucocytaire (pus) dense masquant les détails de l'espace sous-arachnoïdien. V. Lumière d'un vaisseau pie-mérien, — *e. c.* écorce cérébrale.

Pl. XLIX.

Fig. D, E, F. — Cellules pyramidales de la 3e circonvolution frontale droite. Fort grossissement. Oc. comp. 8 Leitz. Obj. immers. 1 1/2 Reichert. Chambre claire Abbe. Projection à plat sur la table de travail.

D et E. — Aspect alvéolaire du cytoplasma. Chromatolyse. Homogénéisation du noyau avec atrophie. Vacuole nucléolaire. En E, une cellule névroglique est appliquée à la base du dendrite apical.

F. — Cellule pyramidale en chromatolyse, avec homogénéisation du noyau, entourée de nombreux noyaux névrogliques.

Fig. G. — Coupe transversale du pied de la 3e circonvolution frontale gauche. Surface de l'écorce. Faible grossissement. Couche de fibres névrogliques parallèles, reliées entre elles par des fibrilles plus fines.

Fig. H. — Cellules pyramidales de l'écorce cérébrale du pied de F3 g. Chromatolyse du corps cellulaire. Homogénéisation du noyau avec atrophie. Comparer cette figure à la figure F.

LES RÉFLEXES CONTROLATÉRAUX
LE RÉFLEXE PLANTAIRE CONTROLATÉRAL HOMOGÈNE ET HÉTÉROGÈNE

PAR

M. KLIPPEL,
Médecin de l'hôpital Tenon.

M. PIERRE WEIL,
Interne des hôpitaux.

La notion des réflexes controlatéraux est relativement récente, et cela se conçoit aisément lorsque l'on considère depuis combien peu d'années nous connaissons le plus important des réflexes, le réflexe rotulien. Il n'y a guère que 30 ans que Erb et Westphal décrivaient le réflexe patellaire (1875), et c'est à cette époque que semble avoir été constaté, pour la première fois, un réflexe controlatéral. Westphal (1) signale en effet des contractions du membre inférieur succédant à l'excitation du membre du côté opposé ; Strümpell (2), un peu plus tard, remarquait, au cours de la paralysie faciale, que la percussion de la face du côté sain pouvait provoquer des contractions des muscles du côté malade. Thüe (3) et Strümpell (4) montrent les premiers que la percussion du tendon rotulien peut provoquer la contraction des muscles adducteurs de la cuisse du côté opposé ; P. Marie (5), quelques années plus tard, reprend l'étude de ce phénomène qui porte son nom. Gay Hindale et Taylor (6), Rüssel, Ganault (7) poursuivent l'étude de ce réflexe, et essayent d'en préciser les conditions d'apparition. Puis d'autres auteurs essayèrent de provoquer la contraction de ces muscles par des excitations autres que celles du

(1) Westphal, *Ueber einige Bewegungs-Erscheinungen an gelehrnten Glieden*. Archiv. für Psych., Berlin, 1875, V, p. 803.

(2) Strumpell, *Zur Kentniss der Schnenreflex*. Deutsches Archiv. für klinische Med., Leipzig, 1879, Band. XXIV, p. 175.

(3) Thue, Et Tilfälde of Tumor thalamci optici et capsulæ internæ med. Hemianästhesi. Norsk Mag. f. Lügevidensk, 1888, III, 7, p. 567.

(4) Strumpell, *Ueber primäre acute Encephalitis*. Deutsches. Archiv. f. klinische Medicin. Leipzig. Bd. 47, p. 58.

(5) Pierre Marie, Société médicale des hôpitaux, 13 avril 1894.

(6) Gay Hinsdale et Taylor. *Crossed Knee-Jerk*. Americ. Journal am New York, mai 1894.

(7) Ganault, *Contribution à l'étude de quelques réflexes dans l'hémiplégie organique*. Th. Paris, 1898.

réflexe rotulien : J. Valobra et M. Bertolotti (1), entre autres, l'observaient à la suite de la percussion du condyle interne du tibia ou du fémur, de la crête du tibia ou de la rotule.

M. Dejerine (2) signale un autre réflexe controlatéral, celui du tendon d'Achille. Dans deux cas de paralysie spasmodique, la percussion du tendon d'Achille du côté sain était suivie, en même temps que de l'extension du pied du côté correspondant, de l'extension de celui du côté opposé.

Ganault, dans sa thèse, signale un réflexe controlatéral du crémaster : chez certains hémiplégiques, la friction de la face interne de la cuisse provoquait la rétraction des deux testicules, parfois la contraction du crémaster était plus énergique du côté opposé à l'excitation, et pouvait même ne pas s'accompagner de la contraction du muscle du côté excité. Il a vu également des mouvements controlatéraux succéder à l'excitation de la plante du pied : flexion de la jambe et adduction de la cuisse, contraction du tenseur du fascia lata du côté opposé, etc.

Nous avons recherché chez un certain nombre de sujets l'existence d'un réflexe controlatéral plantaire. Nous avons choisi, à cet effet, des malades indemnes de toute affection du système nerveux (tabes, Paralysie Générale, polynévrite, myasthénie, psychoses, hémiplégie, paraplégie,etc.) ou d'affection intéressant indirectement le système nerveux (mal de Pott, etc.). Nous avons remarqué que chez un grand nombre de ces malades l'excitation, par le frôlement, de la plante du pied, provoque non seulement la flexion des orteils du côté excité, mais encore la flexion de ceux du côté opposé. La force avec laquelle se fléchissent les orteils du côté opposé à l'excitation est extrêmement variable : ce n'est parfois qu'une très légère ébauche de flexion ; parfois au contraire ce mouvement est assez marqué ; dans un certain nombre de cas, le gros orteil avait moins de tendance à se fléchir que les quatre autres orteils ; ceux-ci pouvaient être les seuls à exécuter le mouvement de flexion, ou bien ils pouvaient exécuter ce mouvement un peu avant que le gros orteil n'ait commencé le sien. Dans certains cas, d'un côté seulement, l'excitation de la plante du pied provoquait la flexion des orteils des deux côtés, c'est-à-dire le réflexe controlatéral plantaire, tandis que l'attouchement de l'autre pied ne provoquait que la flexion des orteils du côté irrité, les orteils de l'autre pied n'exécutant alors aucun mouvement.

Nous ne retiendrons, parmi les nombreux malades indemnes d'affection du système nerveux chez lesquels nous avons recherché le réflexe

(1) Valobra et Bertolotti, Journal de l'Académie royale de Turin, 1904, nos 11-12, p. 680-689.

(2) Dejerine, In *Pathologie générale de Bouchard*, t. V, p. 996.

plantaire controlatéral, que 57 sujets, actuellement en traitement dans le service (27 hommes ; 30 femmes). 17 d'entre eux (29, 8 0/0) présentent le réflexe plantaire controlatéral ; 34 (59, 6 0/0) ne le présentent pas ; 6 enfin (10, 5 0/0), ne l'ont que par l'excitation d'un des pieds. Ainsi donc, près de 30 0/0 des malades indemnes d'affection avérée du système nerveux ont le réflexe plantaire controlatéral. Nous avons évidemment essayé de bien séparer les mouvements de défense, qui ne nous intéressent pas, des mouvements réflexes sur lesquels seuls nous voulons attirer l'attention.

Si nous recherchons maintenant quelle est l'affection qui a nécessité l'hospitalisation de ces malades, nous sommes frappés de ce fait que presque tous sont des tuberculeux avancés (2e ou 3e période). Si nous séparons, en 2 tableaux, ces tuberculeux, et les autres malades, nous arrivons aux chiffres suivants :

	Tuberculeux	Non tuberculeux
Ont le réflexe plantaire controlatéral..	46,8 0/0	8 0/0
N'ont pas le réflexe plantaire controlatéral.....	34,3 0/0	92 0/0
Ont d'un seul côté le réflexe plantaire controlatéral.....	18,7 0/0	

Or on sait combien la réflectivité est exagérée chez les tuberculeux. L'un de vous (1) y insistait dans sa thèse ; Lévi et Follet (2), constatant plus récemment de la trépidation épileptoïde et du clonus du pied chez un certain nombre de bacillaires avancés, admettent que les toxines tuberculeuses agissent sur le système nerveux en excitant les faisceaux pyramidaux à la manière de la strychnine ; Crocq (3) aurait constaté dans un cas le signe de Babinski. On peut admettre que les quelques malades qui, non tuberculeux, présentent le réflexe plantaire controlatéral, ont, eux aussi, une réflectivité exagérée, soit qu'ils soient en état de dénutrition (Klippel), soit que tout autre facteur intervienne dans le même sens.

Or on sait que lorsque, chez un animal quelconque, la réflectivité est exagérée, on peut lui appliquer la « loi de l'irradiation » qu'a bien

(1) KLIPPEL, *Les amyotrophies dans les maladies générales chroniques, et leurs relations avec les lésions des nerfs périphériques*. Th. Paris, 1889.

(2) LÉVI ET FOLLET, *Trépidation épileptoïde dans la tuberculose pulmonaire*, Soc. de neurologie, 10 janvier 1901.

(3) CROCQ, *Physiologie et pathologie du tonus musculaire, des réflexes et de la contracture*, Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France, Limoges, août 1901.

individualisée Pflüger : si on porte chez lui, sur un point limité le minimum d'excitation, le premier mouvement réflexe ne portera plus seulement sur les muscles de la région excitée : il y aura irradiation du mouvement, et selon certaines lois : les mouvements seront d'abord *bilatéraux* ; ce n'est que si l'excitation est très forte, ou que si l'excitabilité médullaire est très grande que le mouvement sera accompagné ou suivi d'autres mouvements du côté irrité. Chez nos malades tuberculeux la réflectivité est exagérée ; et chez eux, comme chez la grenouille dont la tête a été sectionnée, une excitation légère provoque des réactions bilatérales. L'irradiation motrice se fait sans doute par les fibres commissurales antérieures de la moelle.

Que devient chez les hémipégiques le réflexe plantaire controlatéral ?

On sait que l'excitation de la plante du pied du côté paralysé provoque très fréquemment (85 0/0, Ganault) l'extension de l'orteil selon la mode indiquée par M. Babinski. Or, tandis que cet orteil s'étend, ceux du côté opposé ne présentent aucun mouvement. — Si au contraire on excite chez ces malades non plus la plante du côté paralysé, mais la plante du pied du côté sain, les orteils de ce côté sain se mettent en flexion, et ceux du côté paralysé, qui tout à l'heure s'étendaient, se fléchissent, maintenant que l'excitation part du côté indemne. Le terme de réflexe plantaire controlatéral « *contraire, dissemblable ou hétérogène* », nous semble rendre assez bien le phénomène observé.

Notons que parfois on observe en outre, du côté paralysé et du côté sain, un mouvement de flexion du pied sur la jambe.

Ce phénomène hétérogène avait déjà été entrevu et signalé dans quelques observations.

Ganault (1) cite le cas d' « un hémiplégique droit chez lequel le réflexe des orteils se faisait en extension à droite et en flexion à gauche ; lorsqu'on excitait la plante du pied gauche, les orteils droits se fléchissaient ». M. Babinski (2), la même année, faisait la même constatation : « Chez une femme atteinte d'hémiglégie spasmodique datant de plusieurs années, j'ai noté le fait curieux suivant : l'excitation de la plante du pied paralysé donnait lieu de ce côté à une extension des orteils ; l'excitation de la plante du pied normal provoquait, outre une flexion des orteils de ce pied, une flexion des orteils du pied paralysé ». Nous-mêmes (3) avons présenté récemment à la Société de neurologie un malade chez lequel on observait avec d'autant plus de netteté le phénomène en question que

(1) Ganault, *loc. cit.*

(2) Babinski, *Du phénomène des orteils et de sa valeur séméiologique.* Semaine médicale, 1898, p. 321.

(3) Klippel, M. Pierre Weil et Sergueëff, *Réflexe controlatéral plantaire hétérogène.* Société de Neurologie, 2 juillet 1908.

volontairement il ne pouvait faire exécuter aucun mouvement à ses orteils.

Ces constatations, nous les avons faites sur un assez grand nombre de malades. Essayons donc un classement, à ce point de vue, des 18 hémiplégiques qui se trouvent actuellement (début juillet) dans notre service : 2 doivent être éliminées, car l'excitation plantaire provoque chez eux des mouvements trop vifs pour pouvoir être analysés ; restent donc 16 malades : 11 ont le signe de Babinski par excitation du côté malade, et le réflexe plantaire controlatéral hétérogène par excitation du côté sain (= 68,7 0/0) ; 2 n'ont ni le signe de Babinski ni le réflexe plantaire controlatéral ; 1 a le signe de Babinski, mais non pas le signe controlatéral ; 1 n'a pas le signe de Babinski, mais présente le réflexe controlatéral.

Il serait fort intéressant de connaître avec exactitude la genèse du réflexe controlatéral dissemblable. Mais, à vrai dire, les obscurités qui entourent, actuellement encore, le mécanisme de tous les mouvements réflexes, et d'autre part les divergences des auteurs sur les relations qui existent entre les réflexes plantaires et les réflexes cutanés ou tendineux, ne facilitent certainement pas l'étude de cette question. Nous allons pourtant essayer de rechercher si on peut arriver à une interprétation rationnelle des faits.

Dans son rapport au Congrès de Limoges, Crocq s'est efforcé de montrer que si, chez l'animal, ou chez l'enfant nouveau-né, les centres réflexes sont médullaires, chez l'homme adulte ils sont situés dans l'axe encéphalo-médullaire : « le fait que la section complète de la moelle cervico-dorsale provoque l'abolition permanente et complète de tous les réflexes cliniques prouve nettement que le rôle physiologique des voies longues est indispensable à la production des réflexes tendineux et cutanés. » Plus on envisage des êtres haut placés dans l'échelle animale, plus leurs centres réflexes semblent haut situés : le singe, après la section de sa moelle, peut encore rééduquer ses fibres courtes, et ses réflexes peuvent reparaître après un laps de temps relativement long ; l'homme adulte, lui, ne semble pas pouvoir jouir de ce privilège, rappel ancestral.

Mais s'il semble que l'on puisse admettte que les réflexes chez l'homme ont des voies longues, où placer les centres réflexes. Faut-il les localiser dans les masses grises sous-corticales (von Monakow), ou dans la corticalité même (Pandi) ? Faut-il admettre des centres différents pour les réflexes cutanés et les réflexes tendineux, mettre ceux-là dans la corticalité (van Gehuchten), ou dans la région bulbo-cervico-spinale (Rosenthal et Mendelssohn) et les autres dans le noyau rouge (van Gehuchten), ou dans les ganglions opto-striés (Crocq) ? Faut-il alors assimiler le réflexe plan-

taire aux réflexes cutanés, puisqu'il se rapproche de ceux-ci par son mode de provocation, ou aux réflexes tendineux, dont il suit plutôt les variations ?

Nous ne pouvons entrer dans ces discussions qui nous mèneraient loin de notre sujet : bornons-nous à admettre que le réflexe plantaire est un réflexe à voies longues.

D'autre part, on sait que le phénomène de l'extension de l'orteil est lié, pour Babinski, et pour la plupart des auteurs qui ont étudié cette question, à « une perturbation dans le fonctionnement du système pyramidal » : aussi, si le faisceau pyramidal est dégénéré, le réflexe en extension pourra être constaté.

Enfin, il existe dans la commissure antérieure de la moelle des fibres qui réunissent les cellules des deux cornes antérieures, et qui peuvent permettre à l'influx moteur, qui a atteint l'un de ces groupes cellulaires, de passer du côté opposé.

En nous basant sur ces différentes considérations, nous croyons que l'on peut admettre l'explication suivante du réflexe plantaire hétérogène. Lorsque l'excitation intéresse la plante du pied du côté malade, l'ordre moteur redescend du cerveau par la voie du faisceau pyramidal dégénéré : l'orteil se redresse. Si on fait la même manœuvre du côté sain, l'influx moteur redescend le long d'un faisceau pyramidal qui n'est pas en état de « perturbation », l'orteil du côté excité se fléchit ; mais d'autre part l'ordre peut atteindre, par la commissure antérieure de la moelle, les grandes cellules radiculaires antérieures de la corne du côté opposé, et l'orteil, qui tout à l'heure se mettait en extension, va se fléchir maintenant, car l'influx moteur n'a pas passé par le faisceau pyramidal dégénéré. Cette transmission, à travers la commissure antérieure de la moelle, de l'ordre de flexion descendu du cerveau par le faisceau pyramidal soi-disant sain, s'explique par l'excitabilité exagérée, chez les hémiplégiques, du faisceau pyramidal situé du côté opposé à la paralysie : cette hyperexcitabilité bien connue se traduit donc non seulement, comme on le sait depuis longtemps, par l'exagération de ce côté de tous les réflexes, mais encore par l'apparition, selon la loi de Pflüger, d'un réflexe plantaire controlatéral.

Que vont devenir ces réflexes plantaires controlatéraux chez les paraplégiques ? Au n° 4 de la salle Bichat est couché un malade atteint de myélite transverse ; il est paraplégique, mais le membre inférieur droit est peu paralysé par rapport à celui du côté gauche, qui l'est beaucoup plus. A droite et à gauche l'excitation du pied provoque le réflexe de Babinski, mais l'excitation du pied droit provoque la flexion de l'orteil gauche tandis que l'excitation de la plante du pied gauche ne provoque aucun mouvement du côté droit.

Ces constatations, très discordantes au premier abord, peuvent s'expliquer assez facilement selon nous. Le faisceau pyramidal correspondant au membre inférieur gauche, paralysé à un très haut degré, doit être très altéré : par l'excitation de la plante du pied de ce côté nous constatons les mêmes phénomènes positifs et négatifs que par l'excitation de la plante du pied d'un hémiplégique avec contracture, c'est-à-dire l'extension du gros orteil du côté paralysé, et l'absence de mouvement du pied du côté sain. L'autre faisceau pyramidal au contraire est peu lésé, mais sa « perturbation » est suffisante pour donner le phénomène de l'extension de l'orteil (nous savons combien légère est parfois l'altération du faisceau pyramidal qui suffit pour provoquer ce réflexe) ; or cette perturbation est de l'ordre de celles qui provoquent l'exagération de la réflectivité : l'influx moteur pourra franchir la commissure antérieure de la moelle, comme il le pouvait lorsque chez un hémiplégique nous excitions la plante du pied du côté relativement indemne.

Au n° 2 la salle Bichat se trouve un vieil hémiplégique droit avec aphasie. Actuellement il est devenu paraplégique : le membre inférieur gauche est assez paralysé pour que le malade ne puisse le soulever qu'avec peine au-dessus du plan du lit. L'excitation de la plante du pied droit provoque l'extension de l'orteil, et la flexion du pied sur la jambe, selon le mode aujourd'hui classique ; l'excitation de la plante du côté gauche provoque de ce côté la flexion de l'orteil, tandis qu'en même temps le gros orteil du côté droit s'étend ; mais par cette excitation le pied droit s'étend sur la jambe, au lieu de se fléchir comme tout à l'heure. Nous avons donc au niveau de l'extrémité du membre inférieur droit un mouvement réflexe qui tient à la fois du réflexe plantaire normal (extension du pied) et du réflexe pathologique (extension de l'orteil). Or il est bien évident, cliniquement parlant, que ce malade est plus paralysé, de son coté gauche, le moins atteint, que le paraplégique dont nous avons parlé avant lui ne l'est de son membre droit, le moins impotent des deux : chez celui-ci le membre est presque sain, et l'excitation provoque un réflexe plantaire controlatéral de flexion ; là il est très malade, et son irritation provoque un mouvement controlatéral d'extension, un « signe de Babinski controlatéral », incomplet il est vrai, puisque, si le mouvement des orteils rappelle le mode pathologique, celui du *pied* rappelle au contraire le mouvement réflexe normal.

Nous croyons donc pouvoir avancer, comme conclusions de ce travail, les propositions suivantes :

Chez un certain nombre de sujets indemnes d'affection avérée du système nerveux, l'excitation de la plante d'un pied provoque des mouve-

ments de flexion des orteils des deux pieds, mouvements réflexes, et non de défense. Or ces sujets sont presque tous des tuberculeux avancés, c'est-à-dire des individus à réflectivité exagérée ; chez eux s'applique donc, comme chez les grenouilles, dont l'excitabilité a été exagérée par la décapitation, la loi de l'irradiation des réflexes de Pflüger.

Chez les hémiplégiques, l'excitation de la plante du côté paralysé provoque en général l'extension du gros orteil du côté malade, et ne suscite aucun mouvement des orteils du côté sain. L'excitation de la plante du côté sain au contraire provoque les mouvements bilatéraux de flexion des orteils, mettant ainsi en évidence le réflexe plantaire controlatéral hétérogène ou dissemblable. Ce n'est en somme qu'un cas particulier du réflexe plantaire controlatéral de flexion étudié ci-dessus : on sait en effet que chez les hémiplégiques l'excitabilité est exagérée du côté sain.

Chez un paraplégique, l'excitation de la plante du pied du côté gauche, très paralysé, ne provoque aucun mouvement controlatéral ; celle du côté droit, très peu lésé, provoque la flexion de l'orteil gauche qui tout à l'heure s'étendait. Ce paraplégique, en somme, peut être considéré au point de vue moteur, comme un hémiplégique du côté gauche : sa réflectivité est régie par les mêmes lois qu'eux.

Chez un autre paraplégique, au contraire, l'excitation du pied du côté le moins atteint, qui pourtant peut être à peine soulevé au-dessus du plan du lit, provoque un mouvement controlatéral d'extension, avec *extension* également du pied sur la jambe (dissociation du réflexe pathologique ordinaire), tandis que l'excitation de la plante du pied du côté le plus atteint ne provoque aucun réflexe controlatéral.

Il semblerait donc que l'on puisse avancer que l'exagération légère de l'excitabilité d'un faisceau pyramidal provoque le réflexe plantaire controlatéral de flexion, dont le réflexe controlatéral plantaire hétérogène n'est qu'une modalité clinique ; que l'exagération plus marquée de l'excitabilité de ce faisceau provoque le réflexe plantaire controlatéral d'extension (rare) ; que la dégénérescence profonde d'un faisceau pyramidal s'oppose à la production de tout réflexe controlatéral plantaire. L'étude des réflexes controlatéraux permettrait donc de dire quel est le degré d'altération d'un faisceau pyramidal.

I. — ÉTUDE D'UNE COLONNE VERTÉBRALE DE SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE
II. — RHUMATISME ANKYLOSANT VERTÉBRAL ET TABES

PAR

ODDO

Professeur à l'Ecole de médecine de Marseille, médecin des hôpitaux de Marseille.

Depuis une dizaine d'années les travaux de Pierre Marie en France, puis de ses élèves et surtout de Leri, auxquels sont venus s'adjoindre les études de Raymond, de J. Teissier, de Roque, de Forestier, de Poncet ; en Allemagne les descriptions de Strumpell, de Bechterew, de Kummel ; en Angleterre d'Hilton Fagge, etc. ; pour ne citer que les noms principaux, ont constitué un chapitre nouveau de la pathologie, celui des *affections médicales du rachis*.

Des types nets sont ressortis des recherches de Pierre Marie et de Léri ; ils ne sont pas admis sans contestation encore. Certains points restent obscurs ; et, malgré la très haute valeur des faits acquis, la pathologie vertébrale reste encore un beau champ de recherches anatomiques et cliniques.

Dans mon service de vieillards et d'infirmes de l'hospice de Sainte-Marguerite, j'ai pu observer un certain nombre de cas d'ankylose vertébrale. Il m'a paru que deux d'entre eux étaient assez intéressants pour mériter d'être publiés.

I. — ÉTUDE D'UNE COLONNE VERTÉBRALE DE SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE.

Le premier est d'ordre anatomo-pathologique ; c'est une colonne vertébrale de spondylose rhizomélique, l'autre est d'ordre clinique : coexistence d'un rhumatisme vertébral ankylosant et de tabes.

Si les faits cliniques de spondylose rhizomélique se comptent aujourd'hui par centaines, ainsi que le font remarquer Pierre Marie et Leri dans un mémoire récent (1), les autopsies en sont rares, car on ne meurt pas de cette affection.

(1) Pierre Marie et Leri, *Examen du rachis dans un cas de spondylose rhizomélique*. Société médicale des hôpitaux, 24 février 1899.

Au milieu de quelques faits incomplets, épars et disparates, Pierre Marie et Leri ont apporté deux cas très nets constituant un type anatomo-pathologique des mieux caractérisés. La colonne vertébrale que j'ai recueillie est la reproduction identique de ces deux cas antérieurs. Si elle n'apporte pas de faits nouveaux à la description des lésions de spondylose rhizomélique, elle vient les confirmer d'une manière absolue. C'est sur le terrain anatomo-pathologique que l'individualité de l'affection de Marie Strumpell trouve son plus solide appui.

Rappelons d'abord les caractères des lésions vertébrales décrites par Marie et Leri. Dans une première autopsie (1) ils trouvent une ossification du tissu ligamenteux de presque toutes les articulations de la colonne vertébrale : « Les apophyses articulaires soudées à leur pourtour, ne formaient plus extérieurement qu'une colonnette moniliforme. Les ligaments jaunes étaient nettement ossifiés sur place, fibre par fibre, de dehors en dedans, car si on ouvrait la cavité rachidienne, on en voyait certains qui, complètement ossifiés en dehors l'étaient incomplètement au dedans ; on voyait même certaines fibres, ligamenteuses encore par une extrémité, se terminer à l'autre extrémité par une aiguille osseuse en stalactites ou en stalagmites. Les ligaments costo-vertébraux étaient ossifiés ; la plupart présentaient seulement une ossification de leurs faisceaux supérieurs et inférieurs, de beaucoup les plus forts, qui se rendaient aux corps vertébraux, le faisceau moyen, qui se rend au disque, était respecté. Les ligaments costo-transversaires étaient presque tous ossifiés. Le ligament sus-épineux formait par place des ponts osseux entre les apophyses épineuses voisines.

Enfin un mince pont osseux réunissant incomplètement la partie antérieure de quelques corps vertébraux semblait tenir plus à l'ossification des disques, que du ligament vertébral commun antérieur. Les ligaments vertébraux communs antérieurs et postérieurs étaient à peu près intacts.

Nulle part il n'y avait d'exostose ou d'hyperostose notables ; pas de rétrécissement du canal rachidien ou des trous intervertébraux. Il y avait seulement par endroits un rapprochement plus ou moins accusé de certaines extrémités articulaires, pouvant aller tardivement jusqu'à la soudure totale de deux os voisins (côte et apophyse transverse par exemple). Il s'agissait donc essentiellement d'une ossification ligamenteuse. » Les auteurs étaient amenés en outre à supposer qu'il existait une raréfaction préalable des os, parce que tous les ligaments n'étaient pas ossifiés, mais surtout ceux qui occupaient la *convexité des courbures*. Cette raréfaction

(1) Pierre Marie et Leri, *Examen des rachis dans un cas de spondylose rhizomélique*, 24 février 1899.

avait du reste été relevée par Hilton Fagge en 1879, qui avait constaté que les os étaient si fragiles qu'on pouvait les couper facilement avec un couteau.

Dans une deuxième autopsie plus récente, dont les résultats ont été publiés au congrès de Liège et exposés en détail dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* (1), Pierre Marie et Leri ont pu enlever le squelette tout entier. En ce qui concerne la colonne vertébrale, elle décrit une double courbe à grand rayon concave en avant, avec une légère tendance à la cordose lombaire ; la cordose cervicale a aussi disparu, la tête étant fortement fléchie. Légère scoliose dorsale à convexité droite. La courbe est interrompue au niveau de la 7e cervicale par une ancienne luxation. Il existe un angle ouvert en avant et très obtus.

Le ligament vertébral antérieur paraît presque sain ; il existe dans toute la région dorso-lombaire de très minces ponts osseux inégalement interrompus, et rejoignant par-dessus les disques les corps des vertèbres voisines, ces ponts, lisses, ne font nulle part de saillies. Ils sont formés non par le ligament vertébral antérieur, mais par la partie antérieure des disques.

Les apophyses épineuses des vertèbres dorsales supérieures paraissent très allongées par une ossification partielle du ligament sus-épineux ; cette ossification est totale entre les apophyses épineuses de la 4e et 5e dorsales. Il y a aussi une ossification légère de ces ligaments, entre les apophyses des vertèbres lombaires ; la couleur blanc-jaunâtre de certaines portions osseuses néoformées tranche sur la couleur grisâtre des apophyses normales. Les apophyses articulaires paraissent toutes entièrement soudées. Les ligaments jaunes paraissent beaucoup moins atteints que dans la première autopsie. La colonne vertébrale n'ayant pas été sciée, on ne peut juger de leur partie profonde ni de l'état du ligament.

Plus récemment le professeur Raymond (2) a rapporté une très intéressante observation, qui diffère notablement des deux précédentes et dans laquelle il nous a fait connaître pour la première fois les lésions des parties molles. En ce qui concerne la colonne vertébrale, tandis que les muscles vertébraux étaient sains, il y avait autour de la colonne et en rapport avec elle, une lame membraneuse doublée à sa face externe par une couche cellulo-graisseuse dense qui limitait une nouvelle lame membraneuse. Ces formations pathologiques contribuaient assurément à immobiliser la colonne vertébrale dans la position de cyphose, mais elle n'intervenait pas seule.

(1) Pierre Marie et André Leri, *La spondylose rhizomélique. — Anatomie, pathologie et pathogénie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, janvier-février 1906.

(2) Raymond, *Sur un cas de rhumatisme chronique vertébral.* Nouv. Iconogr. Photograph., janvier-février 1907.

Les ligaments jaunes et le ligament vertébral antérieur sont sains, mais il n'en est pas de même des disques intervertébraux qui paraissent partiellement ossifiés, surtout dans leur partie antérieure. En aucun point il n'y avait d'exostose ni jetée osseuse réunissant les corps vertébraux ; les articulations costo-vertébrales paraissent normales.

En résumé, ankylose mixte de la colonne vertébrale (fibrose périphérique, ossification partielle des disques).

En outre, il y avait : 1° Une ankylose fibreuse de la racine des membres ; 2° des lésions thoraciques péri-viscérite, aplasie aortique ; 3° des altérations diverses des glandes à sécrétion interne : aplasie ovulaire, altération des follicules de Malpighi, des lésions du corps thyroïde, du pancréas, des glandes surrénales et du corps pituitaire.

*
* *

L'observation du malade dont j'ai recueilli la colonne vertébrale a été publiée dans le *Marseille médical*, du 1er avril 1906 par mon collègue et ami le Dr Pagliano ; en voici le résumé :

« B.... Ferdinand, âgé de 42 ans, est malade depuis l'âge de 12 ans. L'affection a commencé par l'articulation du cou-de-pied gauche qui se tuméfia et devint douloureux, sans empêcher l'enfant de travailler la terre. Il ne se produisit, à ce moment, aucune modification de l'état général ; la douleur disparut au bout de deux mois.

« Aucun antécédent héréditaire connu ; comme maladie antérieure, une variole légère en 1890, ni syphilis, ni blennorrhagie au dire du malade.

« Après le cou-de-pied, le genou droit se prit. Six ans après les articulations se prennent ; cette fois les douleurs persistent et le genou droit reste tuméfié. Vers l'âge de 20 ans, nouvelle poussée dans les mêmes jointures, et extension du processus dans les articulations respectées jusque-là. L'ankylose s'installe sournoisement à la suite des arthrites et les douleurs augmentent. Ne pouvant plus marcher, il apprend le métier de tailleur d'habits. A l'âge de 24 ans, séjour à l'hôpital de la Conception ; à ce moment les articulations coxo-fémorales sont atteintes, mais sans douleur. Il reste hospitalisé pendant 4 ans 1/2, légère amélioration. Vers 1892, on l'envoie à l'hôpital de Sainte-Marguerite, et, peu de mois après son entrée, les épaules commencent à devenir raides et douloureuses. En même temps il se plaint de douleurs dans la nuque. Peu à peu la tête s'infléchit et les mouvements deviennent de plus en plus difficiles. L'état général s'altère, et le malade tombe dans un état de cachexie où le trouve le docteur Pagliano en 1905.

« Le syndrome de Marie est des plus évidents : cyphose cervico-dorsale accentuée, avec rigidité absolue de la colonne vertébrale. La tête ne peut exécuter aucun mouvement, elle est fortement fléchie, mais le malade ne peut regarder devant lui. L'ankylose des épaules et des hanches est complète, et

quand on secoue le malade par l'épaule, on imprime des mouvements au corps tout entier comme s'il était d'un seul morceau de bois.

Les lésions articulaires sont très accentuées : les genoux et le cou-de-pied droit sont augmentés de volume et ankylosés, les membres inférieurs en rotation et en demi-flexion ; il y a quelques déformations au niveau des jointures des orteils. Les coudes sont un peu gros, mais les mouvements y sont libres comme aux poignets et aux orteils. Pendant un séjour récent à l'infirmerie, cet homme a fait une poussée articulaire subaiguë au niveau d'un pied.

Le malade est profondément cachectisé, il a la peau collée sur les os, l'amyotrophie est extrême et sa photographie est celle d'une loque humaine. Il ne peut plus se tenir debout et a même une légère escarre sacrée. L'appétit est complètement perdu et il a presque constamment la fièvre. Il a été difficile de se rendre un compte exact de ses poumons à cause de son excessive maigreur et de la difficulté de le mouvoir.

Le Dr Pagliano a cependant constaté de la rudesse de la respiration qui, d'ailleurs, se fait mal ; et pense que la tuberculose pulmonaire est une complication terminale, le malade n'ayant rien accusé dans ses antécédents qui permît d'affirmer l'existence d'une bacillose ancienne. L'analyse des urines a donné 1010 comme densité ; phosphates 2 grammes par jour, ni sucre, ni albumine.

Ayant succédé dans le service au Dr Pagliano, j'ai vu la cachexie faire des progrès rapides et emporter le malade au mois de février 1906.

Autopsie. — L'aspect du cadavre dans la bière est saisissant : il repose sur la convexité de sa colonne vertébrale ; les membres et la tête relevés au-dessus des bords de la bière ; cette attitude jointe à l'émaciation lui donnent une ressemblance avec Lazare sortant de son tombeau.

C'est à l'impossibilité de mettre le corps en bière que j'ai dû de pouvoir retirer la colonne vertébrale, la famille s'étant opposée à l'autopsie.

Les deux poumons sont infiltrés de granulations tuberculeuses.

Lésions vertébrales. — Dans son ensemble la colonne vertébrale forme une seule pièce, dont toutes les parties sont soudées : un véritable *monolithe*.

Courbures vertébrales. — La colonne vertébrale présente : 1° *une grande courbure antéro-postérieure : cyphose dorso-lombaire.* Cette courbe régulière forme un grand arc de cercle dont le sommet correspond à la 10e dorsale et les deux extrémités sont : en bas l'angle sacro-lombaire beaucoup plus aigu que d'habitude comme si le sacrum ayant conservé sa direction normale, la colonne lombaire est déviée en arrière ; en haut la courbe s'arrête au niveau de la 5e cervicale pour se continuer avec la cordose cervicale. La cyphose comprend donc : 1° toute la région lombaire ; 2° toute la région dorsale ; 3° la partie inférieure de la région cervicale. Il faut remarquer la parfaite régularité de cette courbe qui ne présente aucun coude, aucune inflexion, pas plus au niveau de la région lombaire qu'au niveau de la région cervicale, contrairement à la 2e pièce de P. Marie et Léri.

2° *Une petite courbure antéro-postérieure ; cordose cervicale.* Elle s'arrête au niveau de la 5e cervicale et sa brièveté est encore accentuée par le tassement des vertèbres cervicales sur lequel je reviendrai. Elle constitue l'exagération de la cordose cervicale normale, comme la précédente était celle de la cyphose dorsale, mais son étendue est réduite, contrairement à celle de la grande courbure. Du reste, ici encore, aucun angle, aucun à-coup, c'est encore un segment de cercle presque parfait.

3° *De légères courbures latérales : scoliose ébauchée.* De haut en bas la colonne vertébrale présente : *a*) une scoliose cervicale à convexité gauche due au tassement des vertèbres cervicales : *b*) une courbe de compensation à convexité droite à la partie supérieure de la région dorsale ; *c*) une légère scoliose à grand rayon, à convexité gauche étendue de la 7e dorsale à la 5e lombaire.

Corps vertébraux. — Une partie de l'atlas seule a été enlevée, le crâne n'ayant pu être retiré. La friabilité des os a occasionné une mutilation regret-



table de la pièce. Néanmoins, on peut constater que l'arc antérieur de l'atlas est intimement soudé avec l'apophyse odontoïde et que les deux premières cervicales ont subi une fusion dans leur partie antérieure. L'articulation altoïdo-axoïdienne est entièrement soudée et les ligaments qui la recouvrent forment un véritable étui osseux. La colonne cervicale présente le maximum de lésions, en ce qui concerne les corps vertébraux, le tassement est très appré-

ciable puisque la longueur de cette colonne est de 10 centimètres au lieu de 13 centimètres de longueur moyenne ; ce tassement est un caractère très important qui vient à l'appui des idées défendues par Pierre Marie et Léri sur la pathogénie de la spondylose. Il est la cause de l'inflexion de la colonne cervicale Il y a en même temps un certain degré *d'atrophie* : l'épaisseur des corps vertébraux d'arrière en avant est sensiblement réduite. Enfin il y a une soudure des diverses vertèbres : cette soudure est produite par une sorte de virole osseuse qui réunit les corps vertébraux à leur partie périphérique et a fait disparaître en grande partie la ligne de démarcation qui les sépare. Sur certains points, des pertes de substance artificielle permettent d'apercevoir l'espace qui sépare dans les profondeurs les corps vertébraux, espaces occupés autrefois par les disques intervébraux disparus. Cette même disposition existe au niveau des régions cervicales et lombaires.

Mais ici le tassement est moins apparent et ne se traduit que par la courbe à grand rayon que présente la région dorsale ; il existe néanmoins, puisque cette colonne dorsale ne présente qu'une longueur de 25 centimètres au lieu de 30 centimètres de dimension normale. L'atrophie, par contre, est plus marquée. La fusion des corps vertébraux est très prononcée, les espaces intervertébraux sont recouverts par une surface osseuse lisse dans sa région antérieure et présentant des aspérités sur ses faces latérales. L'éclatement de cette surface osseuse laisse voir sur quelques points l'espace occupé par les disques intervertébraux. Mêmes caractères encore pour la région lombaire qui a une longueur de 12 centimètres au lieu de 15 centimètres ; soudure identique, pas d'atrophie apparente. Il faut noter aussi que le ligament vertébral commun antérieur ne présente pas d'ossification ainsi que l'avaient noté Pierre Marie et Léri. Enfin il convient de relever un caractère important sur lequel ont insisté les auteurs : c'est la raréfaction du tissu osseux très visible dans les parties de la pièce qui ont été détériorés. Cette ostéo-porose est la cause même de ces détériorations qu'il a été impossible d'éviter dans les manipulations. Elle contraste avec la densité des tissus osseux néoformés qui présentent une véritable éburnation en certains points.

Apophyses épineuses et ligaments sus-épineux. — Les apophyses épineuses présentent une véritable imbrication à la région cervicale par le fait de la lordose.

Elles sont restées cependant presque partout indépendantes, sauf au niveau de la base, entre la 3e et la 4e et sur une partie de la longueur entre la 4e et la 5e où elles ont subi une fusion incomplète. Au niveau de la région dorsale et lombaire, les apophyses sont écartées en éventail du fait de la cyphose.

Le sommet de l'apophyse épineuse est déformé par le prolongement que lui forme l'ossification du ligament sus-épineux. Au niveau de la région dorsale, cette déformation se traduit par un *allongement* de l'apophyse dont le sommet effilé vient se continuer avec l'apophyse sous-jacente. Au niveau de la région lombaire, les apophyses épineuses subissent au contraire des *élargissements* à leur sommet qui s'épanouit en éventail, pour se continuer avec le ligament sus-épineux, sus-jacent, parfois même avec la portion correspondante de l'apo-

physe épineuse voisine. Dans l'ensemble l'apophyse épineuse lombaire a un aspect trapézoïde à base périphérique. Le ligament sus-épineux est en grande partie ossifié. Cette ossification manque entièrement au niveau de la région cervicale : fait qui vient encore à l'appui des idées de Pierre Marie et de Léri, qui considèrent l'ossification comme un processus de défense destiné à limiter les inflexions anormales et se produit par conséquent au niveau des convexités, faisant défaut au niveau des concavités. Nous voyons apparaître les ponts osseux reliant les extrémités des apophyses épineuses à la région dorsale ; cette ossification était presque complète au moment où la pièce a été retirée, une partie a disparu dans les manipulations. Au niveau de la région lombaire l'ossification du ligament sus-épineux est incomplète. Elle forme un pont incomplet au niveau du plus grand nombre de vertèbres, et ce pont se prolonge jusque sur les vertèbres sacrées. Ailleurs, l'ossification incomplète forme des stalactites qui ne se rejoignent pas complètement. Il faut noter aussi, au niveau de la région lombaire, l'aplatissement de la ligne sus-épineuse, qui paraît bien en rapport avec le décubitus du malade, longtemps grabataire. Il y a là de véritables surfaces dont la réunion forme un plan très régulier indiquant soit une malléabilité du tissu osseux au moment de sa formation, soit une usure facile de ce tissu néoformé.

Ligaments articulaires.— Nous avons vu que la capsule articulaire altoïdo-axoïdienne était entièrement ossifiée. Cette même altération se retrouve sur toute la longueur de la colonne vertébrale, les deux apophyses articulaires correspondantes se continuent partout sans ligne de démarcation ; nulle part on ne voit de dépression indiquant l'interligne articulaire, il y a une fusion complète des apophyses. Du reste, ici pas plus qu'ailleurs il n'y a de traces d'exostose.

Ligaments jaunes. — L'ossification de ces ligaments est inégalement répartie suivant la région. Elle est totale à la région cervicale, à ce niveau les lames vertébrales se continuent entre elles sans solution de continuité, sauf un léger hiatus médian. Il faut remarquer que l'imbrication des lames vertébrales produite par la cordose facilite leur fusion. A la région dorsale, la soudure des lames est limitée aux parties latérales qui sont séparées par un espace libre au niveau des 3 premières dorsales. De la 4e à la 7e dorsales, portion qui correspond au sommet de cyphose dorsale, l'ossification des ligaments jaunes est beaucoup moins étendue ; elle n'est néanmoins pas complète et par place elle est représentée par de fines travées osseuses presque fibrillaires. On surprend bien là, ce processus d'ossification fibre par fibre sur lequel ont insisté Pierre Marie et Léri. Une disposition qui se reproduit plusieurs fois est constituée par une jetée osseuse médiane qui sectionne en deux l'espace laissé libre entre les lames formées par l'ossification latérale des ligaments jaunes.

Ligaments costo-vertébraux et costo-transversaires.— Ils sont également ossifiés. Cette ossification porte aussi bien sur les ligaments costo-vertébraux que sur les ligaments costo-transversaires, de telle sorte que la fusion de la côte soit avec l'apophyse transverse, soit avec le corps vertébral est complète sans solution de continuité. Cette soudure costo-vertébrale supprime tout mouve-

ment de la cage thoracique, rendant impossible toute respiration costale et réduisant la ventilation pulmonaire à la respiration diaphragmatique ; il en résulte la persistance indéfinie de bronchites, ainsi que je puis l'observer chez un de mes clients.

Intégrité des trous de conjugaison. — Sur aucun point on ne remarque le plus petit rétrécissement des trous de conjugaison, qui ne présentent pas la plus petite déformation. Cette intégrité assure celle des racines rachidiennes, elle est due à l'absence totale de toute prolifération osseuse exubérante, caractère essentiel de la spondylose rhizomélique, bien mis en évidence par Pierre Marie et Léri.

En résumé. — Lésion généralisée à toute la colonne vertébrale et caractérisée :

a) Par l'incurvation régulière et géométrique de la colonne vertébrale, constituée par une grande cyphose dorso-lombaire, une courte lordose cervicale et une légère scoliose.

b) Par un tassement des corps vertébraux qui détermine les incurvations précédentes.

c) Par une ankylose vertébrale constituée par une ossification fibre à fibre de tous les ligaments vertébraux, à l'exception des ligaments vertébraux antérieur et postérieur.

d) Par une raréfaction du tissu osseux ancien, contrastant avec l'éburnation du tissu néformé.

e) Par une absence totale d'ostéophytes et d'exubérance osseuse.

Tels sont les caractères essentiels de la pièce que j'ai l'honneur de présenter à l'Académie, et qui est absolument conforme avec la description de P. Marie et Léri.

Ce type anatomo-pathologique si net de la spondylose rhizomélique diffère, ainsi que les auteurs l'ont indiqué :

1° du rhumatisme ankylosant vertébral, qui est rectiligne, effaçant les courbures normales au lieu de les accentuer (voir obs. suivante). Ce type est constitué par la consolidation en masse des corps vertébraux, avec ossification des disques, intégrité des apophyses articulaires ; boursouflement des apophyses épineuses avec intégrité des ligaments sus-épineux, par de volumineux *ostéophytes* disséminés sur toute la surface des corps vertébraux, amenant le rétrécissement des trous de conjugaison.

Tous ces caractères sont diamétralement opposés à ceux de la spondylose.

2° De la cyphose hérédo-traumatique de Bechterew. D'après les caractères anatomiques relevés sur une pièce présentée à la Société médicale des hôpitaux le 21 mai 1903 par Pierre Marie et Dabrowitch et étudiée ensuite par P. Marie et Léri, les lésions sont ici localisées dans une

seule et même région paraissant être la conséquence de ruptures ligamenteuses résultant du traumatisme. La principale lésion était l'ossification du ligament vertébral commun antérieur, dans la concavité de la courbure.

La pièce que je viens d'étudier, confirme donc l'autonomie anatomopathologique de la spondylose rhizomélique telle qu'elle a été affirmée par Pierre Marie et ses élèves, notamment Léri qui s'est attaché à développer et compléter l'œuvre de son maître.

D'après cet enseignement, la spondylose rhizomélique est une ossification particulière, localisée aux ligaments, aux bourrelets et aux ménisques ; et c'est bien là le caractère spécial de notre pièce dans laq uelle les ligaments vertébraux sont ossifiés, comme pétrifiés, pourrait-on dire, jusqu'à amener la fusion des apophyses et des lames qu'ils relient. Nous avons pu suivre ce travail d'ossification dans chaque variété de ligament, et le trouver identique à celui qui a été décrit.

Cette ossification se fait fibre par fibre, puisque sur certains ligaments, les sus-épineux, on peut voir les deux extrémités du ligament ossifiées, la partie moyenne restée fibreuse ayant disparu. « Enfin cette ossification est régulière, lisse ou légèrement rugueuse ; elle se fait sur place, et sans exostose ou hyperostose notable. » C'est là bien encore le caractère très pur de notre pièce, à telles enseignes que, courbure à part, un œil non prévenu aurait quelque peine, au premier aspect, à distinguer ces lésions. Cette absence d'exubérance du processus d'ossification a pour effet d'éviter toute compression soit au niveau des trous de conjugaison dont l'intégrité est totale sur notre pièce, soit, à plus forte raison sur la moelle elle-même.

D'après les descriptions de Pierre Marie et Léri, ce processus d'ossification est secondaire à une raréfaction osseuse. Celle-ci est manifeste sur notre pièce. Au moment du retrait de la colonne vertébrale et durant les manipulations qu'on a dû lui faire, nous avons constaté une assez grande friabilité qui a été la cause de mutilations qui n'ont pu être évitées.

En outre on peut voir sur notre pièce que les travées osseuses du tissu spongieux sont raréfiées et amincies sur presque tous les points où ce tissu est visible, notamment au niveau des corps vertébraux et des apophyses épineuses et transverses, cette raréfaction serait le fait primitif, l'ossification osseuse étant un processus de compensation suivant le mécanisme si ingénieusement décrit par Léri (1) dans son rapport sur la pathogénie des ankyloses. Cette raréfaction osseuse provenant d'un processus in-

(1) LÉRI, *Pathogénie des ankyloses*. Rapport au Congrès de médecine interne de Bruxelles, 1906.

fectieux a pour effet d'amener l'incurvation régulière du rachis par un mécanisme de défense, les ligaments s'ossifient afin de limiter l'inclinaison de la colonne vertébrale, et ce qui vient à l'appui de cette manière de voir, c'est que l'ossification part surtout sur les ligaments qui se trouvent au niveau de la *convexité* des courbures ; nous voyons en effet sur notre pièce, le ligament sus-épineux ossifié au maximum au niveau de la région dorsale supérieure, sommet de la courbe, alors qu'il n'y a aucune trace d'ossification dans la région cervicale, au niveau de la *concavité*.

On peut même modifier l'orientation de la soudure suivant l'attitude prise par le malade : c'est ainsi que dans mon service de Sainte-Marguerite, un spondylotique qui emploie ses loisirs à enfiler des perles pour les couronnes funéraires a une flexion avec inclinaison latérale de la tête, immobilisée dans cette position qui lui permet de surveiller le travail qu'il fait sur ses genoux. Par contre, un de mes clients que Pierre Marie a vu en consultation a un fort redressement de la tête, destinée à lui permettre de regarder droit devant lui. On conçoit tout le parti que la thérapeutique peut tirer de ce fait. Ici comme dans les ankyloses des membres, on doit s'efforcer de donner *l'attitude la plus utile*.

Le mécanisme décrit par Léri explique très clairement les caractères si singuliers de pièces semblables à celle-ci. Courbure par tassement des corps vertébraux dont la résistance a diminué, courbures secondaires de compensation, immobilisation secondaire par ossification ligamenteuse phrénatrice, absence de prolifération osseuse parce qu'il s'agit d'une substitution de tissu osseux au tissu ligamenteux. Généralisation et homogénéité du processus.

Je ne crois pas devoir m'étendre au point de vue étiologique sur l'existence de bacillose pulmonaire chez mon sujet, on sait que, pour Poncet, la spondylose rhizomélique est une forme de rhumatisme tuberculeux.

Il n'est pas possible de tirer une conclusion d'une observation semblable à celle-ci ; vivant dans un milieu infecté de tuberculose pulmonaire, depuis longtemps grabataire, ce pauvre diable ne pouvait guère échapper à la tuberculose.

II. — Rhumatisme ankylosant vertébral et tabes.

La participation de la moelle au processus d'ankylose vertébrale a été diversement appréciée par les divers auteurs. Pour Pierre Marie et Léri, l'absence de phénomènes de compression radiculaire et médullaire est le caractère essentiel de la spondylose rhizomélique ; la raison en est dans l'absence d'hyperostose qui distingue cette affection du rhumatisme ankylosant vertébral. Les seuls symptômes nerveux rencontrés chez les spon-

dylotiques sont les douleurs d'une part et l'atrophie musculaire d'autre part.

Bechterew (1), dans le syndrome qu'il a décrit et qui est connu sous le nom de cyphose hérédo-traumatique, a signalé comme symptômes médullaires : 1° Un *état parétique* des muscles du tronc, du cou et des membres, le plus souvent accompagné d'une légère atrophie des muscles périscapulaires ; 2° *un émoussement de la sensibilité*, principalement dans le domaine d'innervation des racines dorsales et cervicales inférieures, et parfois aussi des racines lombaires ; 3° des phénomènes en rapport avec l'*irritation des nerfs rachidiens*, sous la forme de sensation de paresthésie, d'hyperesthésie circonscrite,de douleurs irradiantes dans les membres et le long de la colonne vertébrale, quelquefois aussi des secousses convulsives dans l'un ou l'autre membre.

En somme, ainsi que le fait remarquer le Professeur Raymond, l'existence de symptômes très accusés d'irritation spinale est un des caractères qui distinguent le syndrome de Bechterew de celui de Marie Strumpell.

Bechterew (2) a rencontré dans une autopsie une dégénérescence du cordon postérieur, des lésions disséminées des cordons antéro-latéraux ; les cellules des ganglions spinaux étaient atrophiées, la pie-mère épaissie. L'inflammation des méninges avait été le point de départ des lésions rachidiennes et médullaires.

Cette participation des méninges dans la spondylose rhizomélique a été relevée par Donetti (3) qui a constaté le signe de Kernig ; par Vinokosoff, et, plus récemment encore par Gordon (4).

Des phénomènes syringomyéliques ont été observés par Achard et Clerc (5), par Beduschi et Jardini (6). Ces derniers auteurs ont constaté des cavités médullaires, d'origine hémorragique, et une raréfaction des cornes de la moelle, consécutives aux altérations vertébrales.

Enfin Babinski présentait en 1903 (7) à la Société de Neurologie, sous le titre de *pseudo-tabès spondylosique* le résumé de trois observations dans

(1) Bechterew et Raymond, *Cliniques des maladies du système nerveux*, 5e série, p. 564.

(2) Bechterew, *Nouvelle observation d'ankylose du rachis avec examen anatomo-pathologique.* Conférences de la clinique neurologique de Pétersbourg, 1er janvier 1899, p. 319.

(3) Donetti, Revue de Neurologie, 1900, p. 1082.

(4) Gordon, New-York med. Journ., 1479, p. 629, 1907.

(5) Achard et Clerc, *Ankylose spondylo-rhizomélique de la région cervicale et des épaules, avec amyotrophie syringo-myélique.* Revue Neurol., 1900, p. 137.

(6) Beduschi et Jardini, *Contribut. à l'anat. path. de la spondylose et à l'étiologie des cavités médullaires.* Arch. d'orthopédie, an, XXII, 1905.

(7) Babinski, *Pseudo-tabes spondylosique.* Société de Neurol., juin 1903 ; Revue Neurol., 1903, p. 665.

lesquelles des douleurs fulgurantes et l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens existaient, à l'exclusion des autres signes de la série tabétique. Babinski admet qu'il s'agit non de tabes vrai, mais de lésions des racines postérieures, produites par l'inflammation vertébrale au niveau des trous de conjugaison. On le voit, l'existence de symptômes radiculaires n'est pas exceptionnel dans la spondylose rhizomélique.

L'existence de troubles nerveux est fréquente dans le rhumatisme ankylosant vertébral, en raison des productions ostéophytiques qui caractérisent cette forme d'ankylose vertébrale.

J. Tessier et ses élèves Jouve et Mayet ont décrit les névralgies intercostales, crurales, sciatiques, les myalgies, les amyotrophies, et, dans les formes cervicales, les troubles vaso-moteurs cardiaques et oculo-moteurs.

Toutefois, dans l'une comme dans l'autre affection on n'a décrit jusqu'ici que des lésions limitées des racines et de la moelle ; ces lésions paraissent rester sous la dépendance des altérations rachidiennes.

J'ai, dans mon service de l'hospice Sainte-Marguerite un malade, qui a très longtemps dérouté les médecins qui l'ont observé, et qui présente la superposition très nette d'un tabes vrai et d'un rhumatisme vertébral.

OBSERVATION

recueillie par M. J. Monges, interne du service.

T... Paul, ancien courtier, n'a pas d'antécédents héréditaires intéressants et n'a jamais été malade jusqu'à 22 ans. A cet âge, étant au service militaire, il a dû camper pendant six mois sur le champ de manœuvres près de Lyon. Il a été ainsi exposé, d'une manière prolongée au froid humide ; il commença à ressentir de violentes douleurs dans la hanche droite, survenues progressivement, empêchant le malade de marcher, ces douleurs nécessitèrent son entrée à l'hôpital ;

Il y resta six mois pendant lesquels on lui fit la révulsion avec des cautères, puis on l'envoya faire une saison à Amélie-les-Bains. Il fut enfin réformé pour une coxalgie avec allongement apparent du membre. Il contracta à cette époque, mais bien après son affection de la hanche, une légère blennorrhagie.

Après sa libération, les douleurs diminuent, la marche est possible même sans boiterie, mais il avait une sensation de raideur dans les mouvements de la hanche. Il devient bon marcheur, fait des courses de 20 à 30 kilomètres ; chasse, monte à cheval ; je l'ai connu à cette époque, moniteur dans un manège. Deux ou trois ans après sa libération, il contracte la syphilis, présente des accidents secondaires, des plaques muqueuses, etc... ; il fait un traitement assez court et ne songe plus à sa syphilis.

Au bout de 17 ans, des douleurs réapparaissent dans la même articulation, et, bientôt après, dans la hanche gauche. Il a des douleurs violentes,

continues, empêchant le mouvement : il entre à l'hôpital de la Conception où il demeure 4 ans, durant lesquels il a 3 ou 4 crises de douleurs dans les hanches, et aussi dans la région cervicale et dans les épaules. On lui met des pointes de feu, on lui donne du salycilate de soude. La crise passée, il conserve une raideur de plus en plus grande, les hanches sont complètement ankylosées, la colonne vertébrale présente une rigidité plus marquée, siégeant dans la région cervicale et dans la région lombaire.

Il se meut tout d'une pièce, le tronc est *rigide* et *rectiligne*, la tête fléchie en avant, ne pouvant se relever et très limitée dans les mouvements de latéralité. On lui donne alors le surnom de « *fil de fer* » justifié par sa raideur, sa maigreur et sa longue taille.

Vers 1905, poussée de douleurs articulaires plus marquée, elles sont violentes,continues, siégeant surtout dans les hanches et s'irradiant dans les cuisses. Il éprouve en outre, des douleurs dans les genoux et aux cous-de-pieds. A cette époque, il s'aperçoit que la sensibilité est atténuée au niveau des fesses : obligé, lorsqu'il est assis, de se mettre au bord de la chaise, le dos étant appuyé sur le dossier, à cause de l'ankylose des hanches : dans cette situation il ne sent plus le rebord du siège. Ces troubles sensitifs, s'accentuant, il a de l'anesthésie en selle.

Examiné en 1906, on constate que les deux hanches sont ankylosées. En soulevant le membre inférieur, on soulève aussi le bassin. L'ankylose est totale à droite, elle est presque complète à gauche. Ces mouvements, très limités, déterminent des craquements très accentués, ressentis par le malade. Aux genoux, aux cous-de-pieds, les mouvements se font bien, mais ils sont douloureux, il y a des craquements et de lègères déformations.

Examen de la colonne vertébrale. — Dans l'ensemble, la colonne vertébrale est rectiligne, la colonne lombaire est dans le prolongement de la colonne dorsale, il n'y a plus d'ensellure normale. La région cervicale est aussi rectiligne, au niveau de la région cervicale il y a une saillie prononcée de la 7e cervicale au-dessus de laquelle le rachis s'infléchit brusquement, la tête étant portée en avant. Les mouvements sont entièrement supprimés dans la région lombaire ; la région dorsale présente quelque mobilité limitée, permettant une légère flexion ; la région cervicale est aussi rigide ; l'extension est totalement supprimée, la flexion de la tête est très incomplète, les mouvements de latéralité sont très limités, surtout à droite, l'angle de déplacement du menton ne dépasse pas 10° à 15°.

La percussion des apophyses épineuses est légèrement douloureuse dans la région cervicale et dans la région lombaire. Les douleurs éprouvées par le malade sont des douleurs en ceinture avec constriction thoracique, elles sont du reste peu intenses.

La palpation de la colonne vertébrale dénote un épaississement des apophyses épineuses, surtout marquée à la partie inférieure de la région cervicale et au niveau de la région lombaire. Les 10e et 11e dorsales font une saillie apparente.

Les douleurs éprouvées par T... siègent surtout à la partie supérieure du

thorax, elles présentent le caractère de constriction. Il y a eu autrefois des douleurs en ceinture au niveau de la région abdominale. Elle sont moins marquées aujourd'hui.

La partie supérieure du thorax est aplatie, déprimée, rappelant l'aspect du thorax des spondylotiques. On constate une atrophie musculaire assez marquée au niveau des gouttières vertébrales et au niveau des muscles thoraciques, grand et petit pectoral, grand dorsal, trapèze, etc.

L'articulation de l'épaule présente, à gauche, un certain degré d'arthrite sèche, elle est douloureuse, et les mouvements passifs qui ne sont pas limités déterminent des craquements articulaires.

Les muscles de la région sont un peu atrophiés, notamment le sus et le sous-scapulaire, le deltoïde.

Quelques craquements et une légère douleur au niveau des genoux.

Par contre, les extrémités sont intactes, les articulations des doigts et des orteils ne présentent pas de déformations.

Démarche et attitude du malade. — Le malade se tient droit comme un i, la tête légèrement fléchie en avant, le regard seul se déplace quand il veut voir de côté. Lorsqu'il marche, il s'appuie sur une canne, et avance sans que le tronc ni les cuisses n'exécutent aucun mouvement : tout se passe dans les jambes. Il étend complètement le pied qui touche à terre quand la pointe seule repose sur le sol. La flexion du genou déplace le corps en avant.

Lorsque le malade veut s'asseoir sur une chaise, le sacrum repose sur le rebord du siège, et les épaules sur la partie supérieure du dossier.

Examen du système nerveux. — T... éprouve des douleurs fulgurantes partant de la région lombaire et s'irradiant dans les membres inférieurs. Ces douleurs sont parfois continues et l'empêchent de dormir. Il ne présente, comme anesthésie, que la plaque sacrée, s'étendant un peu au périnée, et à la partie interne des cuisses. Aucune incoordination motrice, il se plaint seulement de diminution des forces musculaires. Les réflexes tendineux sont abolis dans les deux membres inférieurs. Pas de signes de Babinski. Les réflexes crémastériens, plantaires abdominaux sont conservés Pas de troubles sphinctériens.

Les pupilles sont inégales, mais pas d'Argyll Robertson net.

Depuis la fin de 1906 jusqu'à ce jour, nous avons assisté à l'évolution rapide des symptômes tabétiques.

Actuellement : avril 1907, nous relevons aux membres inférieurs : *a*) des troubles sensitifs très accentués ; ce sont surtout des phénomènes de paresthésie : les sensations de toucher sont douloureuses, le contact détermine une sensation de brûlure. Par contre, il y a un certain degré d'analgésie ; la piqûre est peu douloureuse. Le phénomène de la sommation est des plus nets ; le malade ne sent pas une piqûre isolée, il sent au contraire au bout d'un instant les piqûres en série ; retard à la sensibilité manifeste. Sensation de tiraillement et de déplacement des membres durant l'immobilité. — Plaques d'hyperesthésie sur les cuisses.

Le sens musculaire et le sens des altitudes sont complètement abolis dans les membres inférieurs.

La sensibilité spéciale des testicules à la pression est supprimée bien que la sensibilité tactile des bourses soit conservée. Il y a parfois de l'anesthésie uréthrale et rectale.

L'incoordination motrice dans les membres inférieurs est complète; le malade ne peut se tenir debout, il lance ses jambes d'une manière désordonnée, aussi loin que le lui permet son ankylose des hanches. Couché, pour atteindre la main au-dessus du plan du lit avec le bout du pied, il fait des efforts considérables.

Les troubles sphinctériens sont constatés pour la vessie, par des arrêts brusques au milieu de la miction, avec sensation de brûlure. Les érections sont incomplètes et douloureuses. Les pollutions nocturnes spontanées sont très fréquentes et douloureuses. Les réflexes rotuliens et achilléens sont totalement abolis.

Les pupilles sont maintenant immobilisées en myosis. Pas de troubles visuels, pas de scotome. Les membres supérieurs paraissent intacts. Par contre, l'ankylose des hanches paraît avoir diminué depuis 18 mois, la hanche gauche peut exécuter des mouvements d'une certaine amplitude, la hanche droite présente une ébauche de mobilité.

Telle est cette curieuse observation. Faut-il considérer T... comme atteint de spondylose rhyzomélique, ou de rhumatisme ankylosant vertébral ?

L'intégrité des articulations des extrémités et la localisation de l'ankylose aux hanches et à la colonne vertébrale serait peut-être en faveur du premier diagnostic, mais l'attitude si caractéristique de la colonne vertébrale, les déformations appréciables des apophyses épineuses rapprochent au contraire notre malade du type ankylosant vertébral rhumatismal.

Mais l'intérêt de l'observation siège dans la coexistence de l'ankylose vertébral et des signes de tabes.

Il ne s'agit plus, en effet, ici, de ces signes limités à la suppression des réflexes et aux douleurs fulgurantes que Babinski désigne sous le nom de « *pseudo-tabes spondylotique* » et qu'il attribue à un retentissement du processus vertébral sur les racines postérieures au niveau des trous de conjugaison.

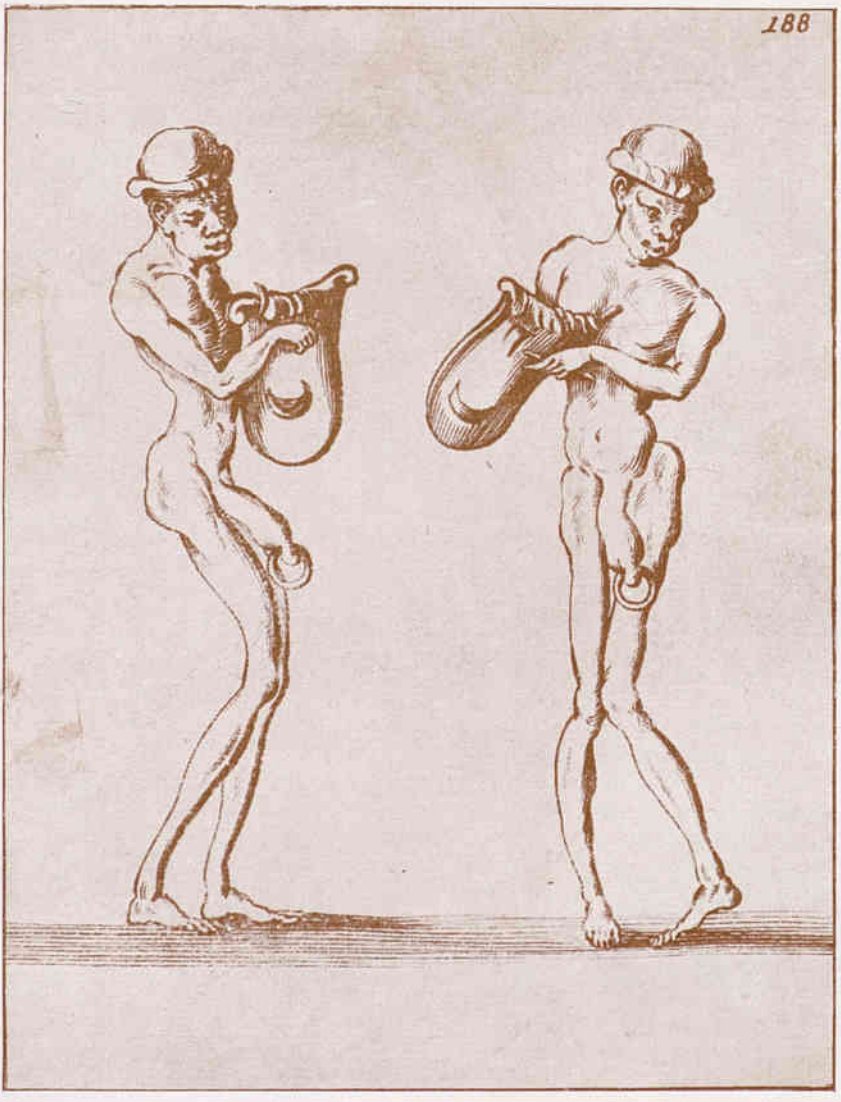
Il s'agit, chez notre malade, d'un *tabes vrai*, caractérisé par les signes les plus nets : troubles sensitifs accentués, incoordination motrice, myosis, troubles sphinctériens et abolition des réflexes.

Quels sont les rapports de ce tabes avec la lésion vertébrale ? Notre malade a contracté la syphilis après le début des accidents spinaux ; il ne s'agit pas de spondylose syphilitique. Par contre, la syphilis paraît bien avoir été l'origine de son tabes. Il serait difficile d'affirmer que, de son côté, la lésion vertébrale a été absolument étrangère à la production du tabes.

Le rhumatisme vertébral, bien plus que la spondylose rhizomélique, par son caractère ostéophytique sur lequel ont si justement insisté J. Teissier et Roque, a une action marquée sur les racines et surtout sur les racines postérieures. Cette action peut être déterminante du processus tabétique si elle s'exerce sur une moelle syphilitique.

J'exprimerai toute ma pensée en disant que l'ankylose vertébrale spondylotique ou rhumatismale peut avoir, sur les racines et les cordons postérieurs une action discrète et limitée. Elle détermine alors le pseudotabes spondylotique de Babinski.

Cette action, si la syphilis intervient, peut être bien plus étendue. Elle fournit alors à la syphilis l'incitation qui lui permettra de réaliser la production du tabes vrai.



STATUE D'EUNUCHOÏDE INFIBULÉ

par PAUL SAINTON.

MASSON ET Cie, Éditeurs.

STATUE D'EUNUCHOIDE INFIBULÉ,

PAR

Paul SAINTON.

Il nous a semblé intéressant de reproduire Pl. L, dans ce recueil, cette statue du Collegio Romano, figurée dans l'Atlas de Winckelmann (1), remarquable par les caractères anthropologiques qu'elle présente. Dans la notice qui lui est consacrée, Winckelmann la décrit sous le nom de « musico infibulato ». On sait qu'à Rome les chanteurs étaient souvent castrés, mais qu'en raison de la grande quantité d'esclaves faits eunuques à certaines époques (v. Juvénal) (2), un édit défendit la castration ; l'infibulation lui fut alors substituée.

Mais si l'on regarde attentivement les figures reproduites ici, on voit que le sujet représenté possède tous les attributs anthropologiques qui sont l'apanage de l'insuffisance testiculaire ; ses membres sont grêles et longs, il a l'aspect d'un véritable échassier, ses genoux sont cagneux ; il a des troubles profonds de l'ossification qui se traduisent par l'existence d'un double genu valgum ; le tronc est relativement peu développé, les bras sont allongés : dans son ensemble, la silhouette a l'aspect juvénile et vieillot que Dupré (3) signale dans sa thèse sur l'insuffisance testiculaire ; l'aspect squelettique, témoin d'une sénilité précoce, avait d'ailleurs frappé Winckelmann qui insiste sur l'état de déchéance qui peut frapper certains êtres avant le tombeau.

On peut se demander pourquoi un tel sujet a été infibulé, alors qu'il est un véritable eunuque naturel ou artificiel. Cette précaution un peu

(1) WINCKELMANN, *Monumenti antichi inediti*, Rome, 1767, une de ces figures est reproduite dans un croquis du livre de R. Millant : *Les eunuques à travers les âges*, 1908.

(2) JUVÉNAL (VI[e] satire) :

Sunt quas eunuchi imbelles, ac mollia semper
Oscula delectent et desperatio barbœ
Et quod abortivo eu est opus.
..... Illa voluptas
Summia tamen, quod jam calida matura juventa
Iugunra traduntur medicis, jam pectine negro.

(3) DUPRÉ, *Les caractères cliniques de l'insuffisance testiculaire*. Th. de Paris, 1905.

anormale, semble-t-il, n'a rien d'excessif ; la conservation de certains signes de virilité chez les eunuques, qui les faisait apprécier des dames romaines, est un fait universellement connu. Saint Basile n'a-t-il pas dit : « les eunuques sont bien souvent comme les bœufs privés de leurs cornes et susceptibles de donner de temps à autre quelques coups de tête. »

Le gérant : P. Bouchez.

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

INSTITUT D'ÉTUDES SUPÉRIEURES DE FLORENCE.

CLINIQUE MÉDICALE GÉNÉRALE DIRIGÉE PAR M. LE PROFESSEUR SEN. PIETRO GROCCO.

BIBLIOTHÈQUE
L. SALPETRIÈ
INTERNES EN MÉDEC

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'INFANTILISME DU TYPE LORAIN

PAR

ETTORE LEVI

Assistant à la Clinique médicale générale de Florence.

On a beaucoup écrit au cours de ces dernières années sur la question de l'infantilisme et beaucoup de données nouvelles ont été acquises à la science sur ce sujet, surtout grâce aux travaux de l'Ecole française qui en a largement éclairé la pathogénie et le tableau clinique.

Cependant, malgré tant d'études et de recherches, il existe encore entre les auteurs les opinions les plus disparates, non seulement sur la conception générale de l'infantilisme somatique et psychique, mais même sur l'origine et l'entité clinique des différentes formes d'arrêt de développement.

Nous croyons par conséquent que tout nouveau document clinique, dûment analysé, a aujourd'hui encore une grande valeur et que son étude critique peut contribuer à améliorer nos connaissances sur une question qui soulève les problèmes physio-pathologiques les plus obscurs et les plus intéressants.

Les observations qui font l'objet de ce mémoire sont caractérisées par quelques particularités cliniques bien dignes de mention en tant qu'elles nous permettront, il nous semble, de prouver que cette forme de dystrophie générale qui a pris le nom de Lorain appartient, par tous ses caractères somatiques et psychiques, aux infantilismes vrais.

A l'aide de documents radiographiques très démonstratifs, nous montrerons en outre qu'un des caractères différentiels fondamentaux qu'on a attribués jusqu'ici aux infantiles dysthyroïdiens de Brissaud peut au contraire faire partie du tableau le plus pur de l'infantilisme de Lorain.

Un de mes sujets offre enfin un intérêt tout spécial, car il nous donne l'exemple d'une association pathologique très rare, développée à l'âge

adulte quand le syndrome infantilisme était depuis des années manifeste, syndrome secondaire que nous verrons être d'interprétation très difficile et dont l'intérêt principal consiste dans l'éventualité de liens pathogéniques qui peuvent le relier à la maladie fondamentale.

Nous avons prêté toute notre attention à l'étude de la mentalité de nos infantiles, car il nous a semblé qu'ils présentaient des caractères psychiques non dépourvus d'intérêt et qui ne sont pas suffisamment mentionnés dans les descriptions plus connues des auteurs.

Les deux premières observations que nous donnons *in extenso* concernent deux sœurs appartenant à une famille dont nous pûmes étudier avec soin chaque membre dans le but de dépister les symptômes frustes de la maladie familiale.

Notre 3e observation a trait à un sujet cliniquement beaucoup moins intéressant et dont nous ne parlerons en conséquence que très brièvement ; mais ce cas d'infantilisme est cependant très important en ce sens que, ne provenant pas de la même famille et étant probablement déterminé par des causes tout à fait différentes, il nous apporte tout de même les mêmes preuves objectives en faveur de la thèse que nous soutenons.

*
* *

OBSERVATION FAMILIALE.

Antécédents familiaux des sœurs Ser..... — Aucun antécédent pathologique digne d'être mentionné du côté des grands-parents paternels et maternels et des collatéraux en ligne ascendante.

Le père et la mère de nos deux malades sont de race israélite et consanguins : cousins germains.

Le père est aujourd'hui âgé de 46 ans ; de taille moyenne (162 cent.), il est bien bâti, très vigoureux et d'une vive intelligence. C'est un bon travailleur et comme marchand ambulant il gagna toujours assez pour bien nourrir sa femme et ses enfants qui ne souffrirent jamais d'aucune privation. Il n'est pas grand fumeur et ne s'adonne pas à la boisson. Il affirme n'avoir jamais été malade ; comme jeune homme il a fréquenté beaucoup les femmes et reconnaît avoir contracté *au moins* quatre infections blennorragiques et des chancres mous ; il nie absolument la syphilis. L'examen somatique ne permet de constater en effet aucun stigmate suspect en ce sens. Nous verrons cependant que sa femme fit quatre fausses couches et que ses enfants présentent quelques stigmates suspects. Dans ses antécédents on ne relève absolument aucun des « petits signes de la dysthyroïdie ».

La mère, âgée de 47 ans, a 158 centimètres de taille ; bien bâtie et d'apparence assez vigoureuse, elle a des dents très endommagées, irrégulièrement placées et avec érosions multiples de l'émail, mais sans lésions caractéristiques. Les cheveux sont longs, abondants. La voix fut toujours rauque et

aphone. La glande thyroïde est très développée, facilement palpable. Les règles furent toujours très abondantes et plutôt irrégulières ; elles ont cessé depuis deux ans. Elle n'a eu aucune maladie importante, mais se plaint d'avoir beaucoup souffert de dyspepsie et de fréquentes céphalées frontales ; elle accuse en outre plusieurs autres symptômes de nature nerveuse. Le développement intellectuel est normal ; elle est assez irritable. De l'examen somatique et psychique résultent des stigmates d'hystérie.

De l'union de ces deux personnes résultèrent 11 grossesses dont 4 suivies de fausses couches ; les fausses couches se produisirent toujours dans les tout premiers mois et sans aucune cause déterminante apparente.

Les accouchements normaux et les fausses couches se suivirent dans l'ordre suivant :

1re *Grossesse*. Accouchement normal. Enrichetta, actuellement âgée de 22 ans ; taille 161 centimètres ; d'apparence plutôt faible mais de constitution normale ; comme la mère elle souffre de dyspepsie et de fréquentes céphalées ; à l'âge critique elle eut des convulsions de nature certainement hystérique. A l'examen somatique elle ne présente aucun stigmate ni de rachitisme ni de syphilis héréditaire ; les dents sont saines et bien formées ; cheveux abondants et normaux. La glande thyroïde est bien développée. Régulièrement réglée à 14 ans, elle se maria à 20 et eut un enfant à 8 mois qui mourut quelques jours après. Elle est très intelligente.

2e *Grossesse*. Fausse couche au 3e mois.

3e *Grossesse*. Fausse couche au 4e mois.

4e *Grossesse*. Accouchement normal. Marguerite, âgée actuellement de 20 ans et 6 mois, est l'aînée de nos deux infantiles.

5e *Grossesse* Accouchement normal. Umberto, âgé de 19 ans : taille 160 centimètres,grand garçon grêle et maigre,mais sans aucune déformation du squelette. Les cheveux sont normaux. Les dents très défectueuses, très irrégulièrement plantées ; l'émail montre de multiples érosions et le bord inférieur des incisives est crénelé. Les lésions très accentuées ne sont cependant pas nettement caractéristiques pour la syphilis héréditaire. Le palais est du type ogival. Aucune lésion ni des yeux ni des oreilles. La glande thyroïde est bien développée. Les caractères sexuels secondaires sont bien développés ; la fonction sexuelle est normale. Le développement pileux est abondant. Le testicule droit n'est pas descendu, mais il est palpable dans le canal inguinal. L'intelligence est normale.

6e *Grossesse*. Accouchement normal. Ida, âgée de 16 ans et 6 mois, est une jeune fille de petite taille (145 cent.), mais très forte, à épaules larges et carrées et d'apparence très vigoureuse. N'a jamais été malade. Dents belles et normales ; développement pileux très riche ; caractères sexuels secondaires très accentués. Normalement réglée depuis deux ans. Glande thyroïde bien développée. Elle est très intelligente.

7e *Grossesse*. Accouchement normal. Adrienne, âgée de 15 ans et demi, est la cadette de nos deux infantiles.

8e *Grossesse*. Accouchement normal. Olga, âgée de 10 ans, est une belle

enfant, forte et saine ; haute de 120 centimètres, elle ne présente aucun stigmate de rachitisme, ni d'hérédo-syphilis. Très intelligente.

9e *Grossesse*. Accouchement normal. Rodolfo, âgé de 5 ans, est un garçon de très haute taille pour son âge (106 cent.), mais d'apparence très faible. Le crâne est quadrangulaire, à type hydrocéphalique et mesure 51 centimètres de circonférence maxima ; au thorax et aux extrémités on observe de légères déformations rachitiques. Dents plutôt défectueuses. Cheveux normaux. Organes sexuels bien développés. Glande thyroïde bien palpable. Intelligence très vive. N'a jamais été malade.

10e *Grossesse*. Fausse couche au 2e mois.

11e *Grossesse*. Fausse couche au 3e mois.

Observation I (Pl. LI).

Marguerite Ser..., âgée de 20 ans et 6 mois, née à Florence.

Antécédents personnels. — Marguerite naquit à terme après une grossesse et un accouchement physiologiques. Elle eut un allaitement très difficile ; elle fut nourrie au sein par sa mère d'abord, et ensuite par trois différentes nourrices et enfin artificiellement. Dès la naissance elle apparut petite et plutôt faible, mais apparemment normale. Elle ne parut pas souffrir du mauvais allaitement, augmenta de poids régulièrement après la première année ; la dentition se fit normalement. Elle fit ses premiers pas au seizième mois et marchait bien à deux ans ; elle parla précocement.

Le développement physique fut normal pendant la première enfance et ne fut troublé par aucune des maladies propres à cet âge.

Elle fréquenta l'école jusqu'à la 4e classe élémentaire, se montrant bonne écolière, vive et intelligente.

L'accroissement continua tout à fait normal jusqu'à la dixième année à peu près et la petite Marguerite ne se distinguait d'aucune façon à cet âge des autres enfants normaux.

C'est depuis ce moment que les parents de Marguerite s'aperçurent d'un arrêt absolu de la croissance ; et à l'âge du développement sexuel elle ne montra aucun des signes annonciateurs de la puberté. Le développement intellectuel ne subit, selon ses parents, aucun arrêt.

Vers 17 ans, Marguerite commença à souffrir d'anémie ; elle devint très pâle, digéra mal et souffrit de fréquentes céphalées. Le médecin constata une dilatation de l'estomac, la mit au régime et lui donna des préparations martiales.

De ce traitement la malade ne ressentit aucun profit au contraire son état empira et on eut surtout une accentuation des souffrances gastriques ; elle vomissait fréquemment et surtout après avoir ingéré certains aliments solides. Elle avait de fréquentes céphalées à siège frontal et les vomissements coïncidaient presque toujours avec le paroxysme de la céphalée ; elle n'avait ni vertiges, ni diplopie, ni bourdonnements d'oreilles ; jamais d'évanouissements ni de convulsions. Les règles étaient toujours absentes.



Adrienne S. (15 ans, 5 mois) Obs. II

Marguerite S. (20 ans, 6 mois) Obs. I

INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(Ettore Lévi).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

Vers la 18e année (été 1906) survint une légère diminution de la vue qui s'accrut rapidement, de telle sorte que, deux mois après, la malade ne pouvait déjà plus marcher seule dans les rues

Un oculiste (Dr Pereyra) la vit à cette époque et constata une atrophie blanche papillaire bilatérale très avancée avec de clairs symptômes résiduels de papillite. Ni à cette époque, ni précédemment, la malade ne présenta aucun symptôme qui pût faire soupçonner une hémianopsie bitemporale. Deux mois après le professeur Guaita de la Clinique oculistique de Florence constatait une atrophie blanche bilatérale avec vision totalement abolie à droite, et réduite du côté gauche presque à zéro.

En même temps, les céphalées étaient devenues plus violentes et les vomissements plus fréquents ; aucun autre symptôme, ni local ni général, soit du côté de la motilité, soit du côté de la sensibilité ; aucune diminution apparente des facultés intellectuelles.

Le développement somatique était resté celui d'un enfant de 10 à 11 ans.

Le 21 janvier 1907, Marguerite fut reçue à la Clinique médicale générale de Florence où je pus prendre la première observation complète. La malade resta dans notre service deux mois sans que son état montrât aucun changement important. Elle vomit trois ou quatre fois, mais toujours après d'avoir mangé trop vite, ce que permettait de constater l'état des matières vomies. Elle se plaignait toujours de céphalées, mais celles-ci ne semblaient plus être ni si persistantes ni si fortes qu'autrefois.

On lui fit un traitement iodo-mercuriel énergique (18 frictions de pommade de Hg : 2-4 gr.) qui ne donna aucun effet et qu'on dut interrompre à cause des symptômes de mercurialisme. On ne put, à cette époque-là, faire la ponction lombaire, car ses parents s'y opposèrent.

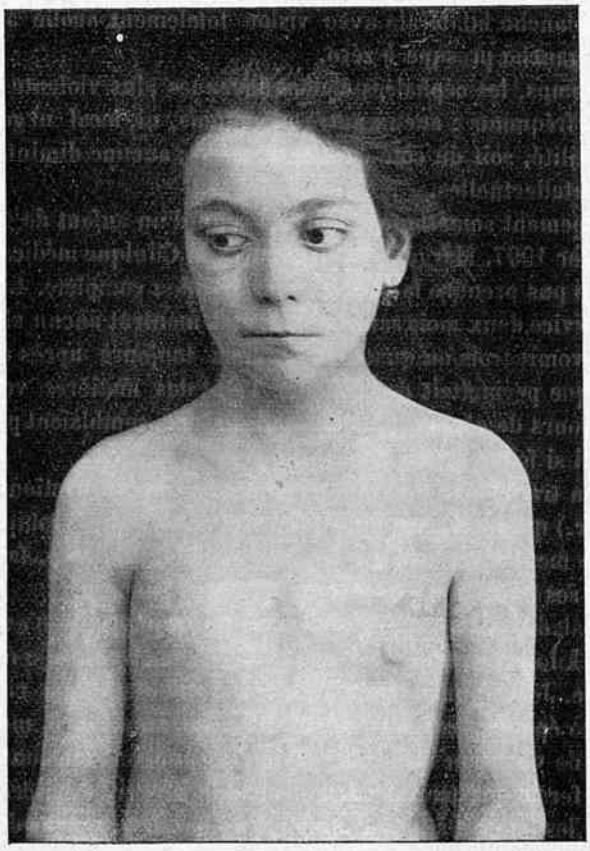
Quand la malade quitta notre service, son état physique n'avait pas varié ; elle pesait 28 kilos et sa taille mesurait 130 centimètres ; elle était complètement impubère. Je ne publie pas ici *in extenso* l'observation clinique correspondant à cette époque, car l'ayant revue cette année (15 mois après) j'ai trouvé si peu de variation dans son état qu'en publiant les deux observations entières je ne ferais que me répéter ; je vais me borner, en décrivant l'état actuel, à relever les quelques modifications qui se sont produites dans ce laps de temps.

Pendant les 15 mois que la malade a été absente de notre service, il ne s'est produit aucun symptôme nouveau ; les vomissements et les céphalées sont devenus progressivement plus rares et moins forts ; elle a toujours mené une vie très active (surtout si l'on considère sa cécité absolue), prenant normalement part à la vie de famille.

Etat actuel (18 mai 1908).

Conditions générales. — Marguerite Ser... a l'apparence d'une petite fille de 10 à 12 ans au plus. La taille est de 133 centimètres ; les diverses parties de son corps sont entre elles très bien proportionnées,de sorte que son aspect est tout à fait eurythmique. La taille est fine et élancée ; les mains et les pieds

bien conformés sont allongés et sveltes. Elle n'a conservé d'aucune façon le type somatique arrondi de la première enfance, mais au contraire elle montre celui qui est propre à la première adolescence. La tête est petite et bien proportionnée au tronc ; le développement du thorax et du bassin est harmonieux par rapport au développement des autres parties du squelette. Celui-ci ne montre *aucun stigmate rachitique* ; les épiphyses des extrémités ne sont pas trop prononcées ; les tibias sont droits ; pas de chapelet rachitique au thorax.



Observ. I. Marg. S.

Le système glandulaire est normal ; aucune tuméfaction nulle part.

On n'observe ni sur les téguments ni sur les muqueuses aucune cicatrice ni tache de nature suspecte.

Le tissu adipeux n'est pas déficient, mais encore moins en excès ; les masses musculaires sont assez bien développées et leurs contours sont bien dessinés ; dans l'ensemble on n'observe aucune trace des lignes arrondies propres à la puberté féminine et les hanches seules montrent des contours un peu moins pointus.

La peau est partout très pâle et fine avec un fond grisâtre assez net sur le visage ; aucune trace de rugosité au visage qui ne paraît pas vieillot.

L'élasticité, l'épaisseur et l'humidité des téguments sont partout normales ; aucune imbibition des tissus sous-cutanés ; pas la moindre empreinte myxœdémateuse, pas même sous la forme la plus fruste.

Les muqueuses visibles sont de couleur rose pâle.

Au front, deux petites cicatrices linéaires qui remontent à des chutes accidentelles de la première enfance ; à la jambe gauche au-dessous du genou une large cicatrice blanche provoquée par une brûlure.

Aucune cicatrice de nature glandulaire. Les cheveux sont très longs, très abondants, soyeux et pas trop fins ni cassants. Les sourcils et les cils bien fournis.

Le développement des poils sur le reste du corps est absolument *nul* ; ni au pubis ni aux aisselles pas la moindre trace de duvet.

Le développement des seins est nul. Les organes génitaux ont le type nettement infantile.

Température axillaire : 36°6. Respiration rythmique, régulière à type costal inférieur : 18 à la minute. Pouls rythmique, bien compressible, égal des deux côtés, ne présentant aucune irrégularité, 84 à la minute.

Mesurations somatiques :

Hauteur totale du talon au vertex	133	centimètres
Hauteur du tronc assis depuis l'ischion jusqu'au vertex	66	—
Ouverture maxima des bras	132	—
Circonférence maxima du crâne	49	cent. 1/2
Diamètre fronto-occipital	160	millimètres
— pariétal maximum	135	—
— bitemporal	115	—
— bifrontal	98	—
Angle facial de Broca	76°	
Index céphalique	84,37	
Circonférence maxima du cou	28	centimètres
— du thorax au niveau des aréoles mammaires	64	—
— abdominale au niveau de l'ombilic	65	—
— maxima des hanches	68	—
Longueur maxima du sternum	11	—
Ligne xipho-ombilicale	15	—
Ligne ombilico-pubique	13	—
Longueur de l'extrémité supérieure *in toto*	57	—
— du bras	25	—
— de l'avant-bras	17	—
— de la main	15	—
Circonférence maxima du bras :		
— au-dessus de l'olécrane	10	—
— de l'avant-bras	16	—
— au dessous de l'olécrane	16	—
Longueur totale de l'extrémité inférieure depuis l'épine iliaque antérieure supérieure au talon	77	—

Longueur totale du grand trochanter au talon. . . .	71	centimètres
Longueur de la cuisse du grand trochanter à la ligne articulaire du genou.	33	—
Longueur de la jambe du même point à l'extrémité inférieure du malléole externe	32	—
Longueur maxima du pied.	21	cent. 1/2.
Circonférence de la cuisse à 14 centimètres au-dessus de la marge supérieure de la rotule	31	—
Circonférence de la la jambe à 10 centimètres au-dessous de la marge inférieure de la rotule	23	—

Etat subjectif. — La malade ne se plaint actuellement d'aucune souffrance aiguë ; souvent même elle dit se sentir tout à fait bien ; de temps en temps elle accuse une sensation vague et désagréable de nausée surtout quand elle doit manger des aliments qu'elle n'aime pas. Il n'y a pas de véritables vomissements. Elle n'a jamais de vertiges, ni de bourdonnements d'oreilles ; pas de faiblesse, aucune difficulté dans les mouvements ; aucun trouble subjectif de la sensibilité.

De temps en temps, mais très rarement, elle se plaint de maux de tête se manifestant comme une douleur fixe martelante à la racine du nez. Quand le temps est froid et humide elle a souvent des douleurs aux masses musculaires de la jambe droite, douleurs de nature certainement rhumatismale.

Analyse de l'état psychique. — A une analyse superficielle on a l'impression que le développement intellectuel de Marguerite est presque normal, sans caractères bien définis d'infantilisme psychique et correspondant au développement intellectuel d'une jeune fille de 18 à 19 ans, du même rang social. Cette impression primitive est d'autant plus naturelle quand on pense que l'éducation de Marguerite a été tout à fait rudimentaire et que depuis deux ans son activité est complètement abolie par la cécité.

Nous disons donc qu'à première vue, Marguerite ne présente aucune anomalie psychique.

C'est une enfant douce et bonne, de caractère affectueux et point variable, et très attachée aux siens ; elle paraît aussi douée d'une intelligence au-dessus de la moyenne et d'assez d'esprit critique ; mais une analyse approfondie, conduite suivant la méthode des testes mentaux, nous a permis de relever quelques lacunes dignes d'être mentionnées.

Pour être bref nous ne reproduirons ici notre interrogatoire qu'en résumé, ne citant *in extenso* que les réponses qui nous semblent les plus caractéristiques.

Conscience de la personnalité ; conscience de son état de santé. — Interrogée si elle se croit une femme ou un enfant, la patiente répond : « Je suis une femme, je pense comme une grande personne ; quand j'y voyais je faisais tout à la maison comme une grande personne ; je m'amuse plus avec les grands qu'avec les petits ! »

Elle est parfaitement consciente de sa cécité et elle s'en plaint souvent

spontanément ; elle désire guérir et se prête avec enthousiasme à tout ce qu'on lui demande dans l'espoir de la guérison.

Le souvenir des couleurs et des formes des objets les plus différents est parfaitement conservé et,sur demande, elle en décrit les caractères avec une grande exactitude et richesse de détails. Le sens topographique est en elle très développé ; non seulement elle connaît tous les détours de sa maison, mais elle est même capable de se promener sans aide dans les rues avoisinant sa demeure.

Elle est très soigneuse de sa personne, toujours propre et un peu coquette ; désire de belles robes.

Activité spontanée. — Elle n'est jamais apathique, mais cependant elle est plutôt inactive dans la vie quotidienne ; si on ne la pousse pas à faire quelque chose,elle reste dans un coin, s'amusant avec de petits riens ou suivant la conversation des autres.

Elle est curieuse et potinière.

Elle demande tout de même spontanément à travailler et fait des dentelles à l'aiguille ; elle aime qu'on lui lise à haute voix, ou qu'on lui raconte des histoires... mais pas enfantines. Sa curiosité a plutôt les caractères de celle d'une petite femme du peuple que de celle d'un enfant.

Connaissances d'école. — Elle a très bonne mémoire et se rappelle parfaitement le peu qu'on lui a appris à l'école et répète par cœur les poésies et les prières apprises il y a plusieurs années. Elle est capable de faire mentalement de petites opérations arithmétiques ; mais en revanche elle n'a pas la moindre connaissance de *tout ce qui est grand* ; ses appréciations sur les grandes valeurs, grandes masses, hauteurs,distances,temps, etc., sont toujours erronées et complètement enfantines. Elle n'a de connaissances relativement exactes que sur le tout petit monde qui l'entoure.

Elle croit que Florence est la plus grande ville du monde, et qu'il n'y a pas de plus grand pays que l'Italie ; elle pense que les collines qui entourent Florence sont des montagnes très hautes et, interrogée sur leur altitude, elle répond : 20 mètres ! En somme tout pouvoir d'appréciation et de critique sur *ce qui est grand*, lui fait défaut et cela plutôt par manque de critique que par manque d'éducation.

Elle sait encore écrire et elle peut le faire, sous dictée, assez correctement ; il est intéressant de noter qu'elle a l'intelligence d'éloigner de beaucoup entre elles les lettres de chaque mot pour qu'elles ne se superposent pas les unes aux autres ; malgré sa cécité absolue et sans trop s'aider des doigts par la palpation, elle écrit des phrases assez correctes.

Si on lui raconte des histoires, elle les répète très exactement, en mettant en relief le nœud de la situation et sans donner trop d'importance aux détails L'attention n'est pas défectueuse.

Personnalité dans les jugements. Crédulité. — Dans ses jugements elle se montre assez indépendante ; elle ne croit pas si on lui raconte des choses absurdes. Elle sait faire la distinction entre les faits fantastiques et réels ; ne croit pas aux fées, aux esprits, ni au retour des morts. A de telles questions elle sourit et répond que les enfants seulement croient à ces choses.

Pudeur. Sensations sexuelles. But du mariage. — Apparemment la pudeur ne semble pas très développée ; elle ne rougit pas facilement et se montre toute nue sans aucune gêne. Interrogée sur ce sujet, elle affirme qu'elle ne se déshabillerait que devant un médecin, car elle se gêne devant les autres personnes. Elle n'a aucune idée sexuelle déterminée, ni aucun désir apparent. Toute habitude vicieuse manque. Interrogée sur le but du mariage elle répond : « cela sert à ne pas être seuls dans la vie, à avoir de la compagnie après la mort des parents, à avoir une famille à soi ».

A la question si elle croit qu'elle va se marier, elle répond : « je ne sais pas, c'est la destinée, je ne sais pas si je guérirai, peut-être que oui ! » A la question : quel mari voudrais-tu ? elle répond : « je voudrais que ce fût un homme qui m'aime et un travailleur ».

Idées générales ; altruisme ; sentiments des droits et des devoirs.

Stimulus (prononciation à haute voix sans commentaire des mots suivants).

Réaction (de la malade aux mots prononcés).

Vérité. — Il faut toujours dire la vérité, les mensonges ne servent à rien.

Bonté. — Il faut être bon, sans cela les gens nous font du mal.

Intelligence. — C'est le savoir : qui n'est pas intelligent n'apprend jamais ; je suis intelligente parce que j'ai fait mes classes sans jamais échouer à mes examens.

Courage. — Il faut être courageuse, n'avoir jamais peur ; moi cependant j'ai peur de tout !

De quoi as-tu peur ? — J'ai peur de rester seule, que des hommes me prennent et me fassent du mal. J'ai peur de rester seule dans la nuit.

Gaîté. — Je suis un peu triste, j'ai beaucoup pleuré, mais j'avais tort ; à présent je ne pleure plus.

Plaisirs, joies. — C'est d'aller se promener, de manger ; quand j'y voyais, j'aimais aller au théâtre. J'aime aussi travailler.

Douleurs, chagrins. — La mort des personnes aimées. Pour moi c'est une douleur de ne plus voir.

Devoirs des enfants. — Etre bien élevés, aimer les parents.

Devoirs des parents. — Aimer leurs enfants, en avoir soin, les envoyer à l'école, les maintenir propres.

Etudes. — Servent à devenir savants, à entrer dans les emplois : dans la vie il faut être instruit.

Dieu. — C'est celui qui gouverne tout, est seul et suprême seigneur du monde.

Religion. — Elle sert à adorer, à croire à quelqu'un ; nous croyons que Jésus a existé, mais nous ne croyons pas qu'il ait fait tout ce que les chrétiens disent !

Ame. — L'âme se sépare du corps après la mort et vit toujours après si l'on a été bon ; sans cela Dieu nous châtie.

Richesse. — On est bien, on est heureux, on s'amuse, on mange bien.

La richesse donne le bonheur ? — A moi oui, il me semble que oui.

Les riches peuvent avoir des douleurs ? — Oui, souvent, même plus que les pauvres.

Si tu avais une sœur malade, d'une maladie contagieuse, que ferais-tu ? — Je m'en irais de la maison.

Et si elle était seule, sans aide ? — Je la conduirais à l'hôpital, car être deux malades, cela ne sert de rien.

Si une personne que tu aimes, était menacée, que ferais-tu ? — Je chercherais à l'aider, si j'y voyais.

Quel avenir crois-tu que tu auras ? — Dans le temps je cousais des pantalons : à présent je ne fais plus rien, si je guéris peut-être ferais-je un métier.

Médecin. — Pour faire du bien.

Baptême. — Sert à donner une religion.

Fer. — Sert pour construire toute sorte de choses.

Rose. — Est belle, parfumée, agréable à voir.

Ciseaux. — Ils sont commodes, servent à couper.

Nuit. — On dort, on se repose.

Guerre. — Elle est nécessaire, pour chasser les étrangers.

Mer. — C'est beaucoup de terre remplie d'eau salée : je l'ai vue à Livourne ; elle est grande, elle sert à prendre des bains.

Juge. — Sert à mettre les choses à leur place, à châtier.

Rome. — Une louve allaita deux enfants qui après se querellèrent et Romolo tua Remo ; en 1870 elle fut prise par les Italiens parce que avant il y avait des étrangers !

Roi. — C'est Victor-Emmanuel III ; il peut faire tout ce qu'il veut.

France. — C'est en Europe.

Electricité. — Sert au téléphone et à donner la lumière.

Victuailles. — J'aime beaucoup manger de bonnes choses.

Couteau. — Je me suis coupée une fois.

Examen somatique. — Le crâne est très petit, même relativement aux proportions très réduites de la personne. Il est bien conformé, arrondi, symétrique.

Il n'y a pas d'*apofisis lemurinica*. La percussion du crâne ne réveille de douleur nulle part et donne partout la même sonorité.

La mobilité du cuir chevelu est normale ; les cheveux châtains sont longs, abondants, soyeux.

La figure présente une légère asymétrie due à une déviation assez accentuée du nez vers le côté gauche (d'origine traumatique).

La physionomie dans le repos est un peu atone et inexpressive ; un degré assez prononcé d'exophtalmie et le caractère vague du regard amaurotique sont les caractères extérieurs qui frappent d'abord l'observateur.

En parlant, en riant et en pleurant la physionomie s'anime et la mimique n'apparaît pas défectueuse.

L'activité de la VII^{e} paire est normale dans toutes les branches, soit dans les

mouvements spontanés, soit dans les mouvements commandés, soit enfin dans les mouvements d'origine réflexe.

Les points d'émergence des branches de la V^e^ et de la VII^e^ paire sont indolents à la pression digitale.

La peau est sur toute la figure très pâle et avec un fond grisâtre terreux ; pas la moindre trace de bouffissure ni de rugosité.

Le front est un peu bas et fuyant.

Les bulbes oculaires ont été depuis la naissance un peu saillants, mais à présent il y a une exophtalmie bilatérale très nette et plus accentuée à gauche ; en 1907 elle était plus évidente du côté droit. Les parents ne savent pas nous dire à quelle date exactement l'exophtalmie est devenue visible.

L'ouverture palpébrale gauche est plus ample que celle de droite.

Les axes oculaires étaient l'année passée parfaitement symétriques ; à présent on remarque au contraire *par moments* un très léger strabisme convergent du côté droit ; ce symptôme est très fugitif. Le symptôme de Græfe est négatif.

La mobilité des bulbes oculaires était normale en 1907 ; on remarque à présent une très légère insuffisance relative du droit externe droit. En éveillant fortement l'attention de la patiente, de façon à obtenir une innervation maxima, on arrive à faire disparaître presque complètement cette insuffisance relative qui est cause du strabisme dont j'ai parlé plus haut. Dans les attitudes latérales extrêmes des yeux on observe quelques rares secousses nystagmiformes.

Les conjonctives palpébrales sont pâles ; les bulbaires, normales.Les réflexes conjonctivaux et cornéens sont très vifs des deux côtés. Les pupilles parfaitement rondes et égales présentent, comme en 1907, les réflexes à la convergence normaux. L'accommodation n'est pas démontrable à cause de la cécité. Le réflexe à la lumière était en 1907 très diminué à gauche et presque nul à droite. Il est complètement aboli des deux côtés cette année. En 1907 la patiente disait reconnaître le jour de la nuit quoique la vision fût abolie.

Cette année la patiente ne s'aperçoit pas de la lumière du soleil et ne réagit d'aucune façon si on passe devant ses yeux une lampe électrique de 30 bougies. L'amaurose est absolue.

L'examen du fond de l'œil pratiqué le 23 janvier 1907 disait « atrophie blanche bilatérale de la papille. »

L'examen fait cette année (15 mai 1908) par M. le professeur Casagli, a donné le résultat suivant : « Papilles blanches, nacrées. Vaisseaux de calibre quasi-normal. Les marges des papilles sont assez nettes ; dans la partie externe et inférieure (à image renversée) on remarque cependant en dehors de la papille une petite semilune de couleur gris pâle, plus manifeste à gauche qu'à droite et qui accompagne le bord extérieur et inférieur de la papille ». Diagnostic de l'oculiste : Atrophie bilatérale de la papille secondaire à papillite.

Le nez est très petit, très mince à sa racine, dévié *in toto* du côté gauche. Cette déviation est due à une luxation du septum cartilagineux, déviation que le spécialiste professeur Monselles déclara d'origine traumatique.

Le septum osseux est dévié vers le côté droit et on observe l'hypertrophie du

cornet inférieur gauche qui occupe la concavité du septum Les muqueuses ne présentent rien d'anormal. L'odorat est très développé et les différentes odeurs sont très bien reconnues par la patiente. Les oreilles sont un peu grandes, mais bien conformées et adhérentes au crâne. On n'observe pas le tubercule de Darwin. L'examen otoscopique ne montre aucune anomalie. L'ouïe est très fine ; le Rinne est positif ; le Weber n'est pas latéralisé.

La bouche est bien dessinée. Les lèvres sont fines, non éversées. Les muqueuses sont pâles. La mobilité des lèvres est normale. Les muqueuses gingivales sont très rouges, tuméfiées, facilement saignantes et laissent presque complètement à découvert le collet dentaire, surtout au niveau des incisives et des canines inférieures. Les dents sont très irrégulièrement plantées, elles sont grandes et montrent une atrophie très nette du tavolatum externum; en outre une légère crénelure de la marge inférieure plus manifeste aux incisives. Les deux canines montrent une ressemblance bien nette avec les molaires.

La dentition est complète relativement à l'âge.

L'émail dentaire est presque complètement détruit par le tartre qui colore les dents en vert-gris.

Le palais est légèrement ogival mais sa conformation n'est pas caractéristique. L'haleine est mauvaise. La langue très fine et à surface normale, se meut normalement en tous sens et ne tremble pas.

Les amygdales pharyngées sont un peu tuméfiées et rougeâtres ; il n'y a pas de végétations adénoïdes.

L'examen laryngoscopique (prof. Monselles) nous apprend que le larynx a le type nettement infantile, sans le moindre soupçon de différenciation sexuelle.

Le réflexe pharyngé est vif ; on ne provoque pas facilement le vomissement.

Le réflexe massétérin est un peu exagéré.

Le goût est normal.

La mastication et la déglutition se font normalement.

La voix est un peu rauque et dissonante avec un caractère non différencié et puéril.

Les mots sont correctement et promptement articulés, aussi bien dans la parole spontanée que dans la répétition des phrases longues et difficiles.

Le rire et les pleurs n'ont pas le caractère spasmodique.

Le cou est allongé, arrondi ; la saillie de la glande thyroïdienne est assez évidente et la glande elle-même est facilement palpable et présente des caractères extérieurs apparemment normaux. La mobilité du cou est normale dans tous les sens ; les peauciers fonctionnent vigoureusement. Le long des carotides on palpe quelques petites glandes un peu grossies et dures. Rien de remarquable à l'auscultation des sommets pulmonaires et des gros vaisseaux. La pression digitale de la trachée réveille une sensibilité normale.

Le thorax est cylindrique, petit mais harmonique dans tous ses diamètres. Les espaces intercostaux sont peu évidents ; le sternum n'est pas saillant. Pas de chapelet rachitique. La peau est partout fine et élastique.

Les seins ne sont aucunement développés ; l'aréole en est bien dessinée, mais les pointes ne sont pas formées du tout (atélie). La situation des aréoles est normale (Pl. LI).

L'examen de la fonction respiratoire donne un résultat en tous sens parfaitement normal ; rien de suspect aux sommets pulmonaires.

L'examen du cœur nous donne le même résultat ; les dimensions de l'organe sont normales,sa figure linéaire n'est pas altérée ; à la palpation pas de frémissements.A l'auscultation on remarque que le premier ton à la pointe est légèrement soufflant,mais le deuxième à la base n'est pas renforcé et il n'y a pas de bruit de dédoublement à la base même. Il s'agit sans aucun doute d'un léger souffle anémique.

L'examen radioscopique et radiographique du thorax nous confirme l'absence de toute anomalie du côté du thymus qui n'est pas visible ; le volume du cœur paraît normal en proportion du développement du corps ; les gros vaisseaux sont d'un diamètre assez réduit, mais proportionnellement aux autres organes. Les artères périphériques ne montrent aucune anomalie. Le pouls à la radiale est rythmique, régulier et ne varie pas de fréquence : 84 à la minute.

L'abdomen est légèrement arrondi mais aucunement proéminent comme dans la première enfance.

La palpation du ventre est facile et nous apprend avec la percussion que tous les organes abdominaux sont dans leurs limites normales.

La patiente ne se plaint pas de l'estomac ; elle digère assez bien,mais a une aversion invincible pour certains aliments et surtout pour le pain qu'elle vomit souvent si on l'oblige à en manger. Elle est constipée habituellement,mais on a raison de cette légère constipation par de légers laxatifs. Les sphincters sont complètement inhibés par la volonté ; il n'y eut jamais d'incontinence et pas même d'enurèse nocturne dans la première enfance.

Les réflexes cutanés abdominaux, supérieurs et inférieurs, sont également vifs des deux côtés. Les réflexes des muscles droits de l'abdomen sont un peu exagérés,la percussion avec le marteau sur la marge supérieure du pubis provoque en même temps une vive contraction des adducteurs des cuisses,également forte des deux côtés. Le réflexe anal est normal. Les règles font totalement défaut ; il n'y a jamais eu le moindre soupçon d'activité dans ce sens.

Les organes génitaux externes sont atrophiés. Les petites lèvres sont à peine dessinées par la présence du petit chapeau du clitoris ; elles manquent complètement en bas. L'hymen existe au contraire et de même le canal vaginal dont la longueur est normale.

Par l'exploration rectale on ne parvient pas à sentir le corps de l'utérus, mais à sa place on perçoit un épaississement en forme de faux avec sa concavité ouverte en avant et en haut pendant qu'en bas elle se réunit pour former un petit corps de la longueur de 1 centimètre à peu près et épais de quelques millimètres. On ne parvient pas à palper ni les ovaires ni les trompes (Examen de M. le professeur Resinelli).

Le bassin est assez rétréci dans tous ses diamètres, mais sa réduction est proportionnelle aux dimensions des autres parties du squelette.

La ligne externe arrondie des hanches n'a pas d'ampleur ; elle est à peine dessinée comme chez une fillette de 10 à 11 ans.

Au pubis et aux aisselles ni poil ni duvet.

La colonne vertébrale est bien droite et mobile dans tous les sens ; pas de lordose lombaire dans la station debout. Pas de douleur à la pression et à la percussion.

L'énergie des muscles du tronc est normale ; il n'y a pas d'asynergie avec les muscles des extrémités inférieures ; les jambes restent fixées au sol en exécutant l'épreuve de Babinski.

Les bras sont longs, arrondis, bien conformés ; les mains plutôt grandes aux doigts allongés. Aucune dystrophie soit cutanée soit onguéale. Les contours musculaires sont bien dessinés : la tonicité des muscles est normale. Aucune douleur à la palpation des masses musculaires, des troncs nerveux et des surfaces osseuses. L'énergie de contraction est moyenne et égale des deux côtés ; le dynamomètre donne 17 à droite et 16 à gauche.

Dans les mouvements passifs on ne sent aucune résistance. Tous les mouvements actifs sont exécutés promptement et correctement dans toutes les directions ; *pas la moindre trace* ni de tremblement, ni d'ataxie, soit statiques, soit cinétiques. Pas de adiadocinésie. La patiente est très adroite de ses mains ; elle se déshabille et s'habille toute seule et, malgré sa cécité absolue, travaille facilement à de petites dentelles.

L'excitabilité musculaire mécanique est normale.

Les réflexes cubitaux et radiaux sont également exagérés des deux côtés, mais ils l'étaient davantage en 1907. Pas de clonus de la main.

Les réflexes scapulaires sont aussi exagérés.

Extrémités inférieures. — Conformation normale du squelette ; les tibias sont parfaitement droits. Les pieds sont très allongés, sveltes. A la palpation on remarque un très léger degré d'hypertonie musculaire qui donne une sensation de vive résistance dans les mouvements passifs brusques de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse ; cette résistance disparaît complètement dans les mouvements lents et doux. Pas de douleur à la pression soit des masses musculaires soit des troncs nerveux. Les mouvements actifs sont possibles dans toutes les directions avec une énergie normale et égale des deux côtés.

Pas la moindre trace d'ataxie ni de tremblement soit statiques soit cinétiques. Pas d'asynergie.

Les réflexes patellaires étaient en 1907 également exagérés des deux côtés ; cette année-ci l'exagération est plus manifeste à gauche qu'à droite. On n'eut jamais de clonus rotulien. Les réflexes achilléens étaient en 1907 à peine exagérés ; cette année-ci ils le sont un peu plus ; il y a tendance au clonus du pied aussi bien d'un côté que de l'autre. Le clonus n'est pas assez manifeste pour en obtenir un tracé graphique.

Les réflexes plantaires sont vifs. Les symptômes de Babinski, Oppenheim, Strumpell et Mendel-Betcherew sont négatifs des deux côtés.

Station debout et marche. — La patiente se tient debout sans aide, même avec les pieds très rapprochés, sans que l'on remarque la moindre oscillation du

tronc. Elle se tient debout aussi sur un seul pied et aussi facilement d'un côté que de l'autre.

La marche n'a rien de caractéristique, en dehors de ce très léger degré d'incertitude qui provient de la cécité absolue ; pas d'ataxie ni d'asynergie cérébelleuse. Les pieds ne sont pas traînés les pointes sur le sol et ils ne fauchent pas ; la démarche est facile et aussi bien au pas qu'à la course et dans les brusques changements de front on n'observe pas la moindre hésitation, ni aucune trace de spasmodicité. La déviation de la ligne droite ne se fait pas d'un côté plutôt que de l'autre.

Sensibilité. — Pas de paresthésies, pas de douleurs fulgurantes : rien subjectivement.

A l'examen objectif : pas d'analgésies viscérales, ni du tendon d'Achille, ni du cubital, ni de la trachée.

Stéréognosie normale. La reconnaissance des attitudes, même pour les mouvements passifs minimes, est parfaitement conservée.

La sensibilité superficielle est normale partout dans toutes ses formes. Pallestésie et Barestésie normales.

Recherches spéciales.— L'examen des urines répété très souvent n'a jamais démontré la présence d'aucun élément pathologique. La moyenne d'élimination de l'urée se maintient normale. Dans le sédiment toujours de nombreux cristaux de triplophosphate et d'assez nombreux leucocytes.

Examen du sang, février 1907.

Globules rouges.	4.840.000
— blancs.	12.400
Rapport.	1 : 390
Hémoglobine	85 0/0
Valeur globulaire.	0,79
Polynucléaires neutrophiles.	68 0/0
— éosinophiles.	4 0/0
— basophiles	0
Lymphocytes petits et moyens.	26 0/0
Grands mononucléaires et formes de passage . .	2 0/0

Hématies d'apparence normale. Pas de normoblastes.

2e *ezamen, mai* 1908.

Globules rouges.	4.560.000
— blancs.	7.800
Rapport.	1 : 565
Hémoglobine	60 0/0
Valeur globulaire.	0,87

Examen histologique:. — Légère poïkilocytose et anisocytose. Pas de polychromatopyhlie. Pas de normoblastes.



INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(Ettore Lévi).

Radiographies des extrémités inférieures de Marguerite S.
(Obs. I).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

LA SALPETRIÈRE

Polynucléaires neutrophiles.	69 0/0
— éosinophiles.	5 0/0
— basophiles	0
Lymphocytes.	18 0/0
Grands mononucléaires et formes de passage. . . .	8 0/0

Examen électrique. — Excitabilité farado-galvanique normale des nerfs et des muscles.

Examen radiographique. — voir plus loin.

Observation II (Pl. LI).

Adrienne Serv..., âgée de 15 ans et demi. Sœur de la précédente (Mêmes antécédents héréditaires).

Antécédents personnels. — Née à terme après une grossesse et un accouchement physiologiques, elle fut nourrie au sein par la mère sans aucun incident. La dentition fut précoce et normale ; l'enfant marchait déjà à 12 mois et elle commençait à parler.

Elle jouit d'une excellente santé dans la toute première enfance et n'eut qu'une légère rougeole à 7 ans. Fut toujours très vive et intelligente et fréquenta les écoles jusqu'à la fin de la 5e élémentaire, en profitant beaucoup de ses études ; depuis trois ans elle coud des pantalons. Les parents mis en éveil par l'arrêt de croissance de Marguerite, surveillèrent de plus près la petite Adrienne et ils nous affirment que chez celle-ci l'arrêt de croissance se détermina depuis la 8e année ; la petite a conservé les formes anguleuses d'une très jeune adolescente, son corps est resté parfaitement glabre et dénué de toute courbe féminine. Aucune trace de développement sexuel.

L'intelligence ne subit apparemment aucun arrêt et l'enfant fut toujours connue pour son extrême vivacité. Affectueuse et bonne elle travaille avec plaisir et dans ses goûts et dans ses habitudes elle montre des tendances supérieures à l'âge qu'elle paraît.

Elle n'eut jamais la moindre indisposition, ni aucune maladie.

Nous visitâmes cette petite seulement après avoir connu sa sœur et voilà le résultat de notre observation.

Etat actuel (mai 1908). — Adrienne a l'air d'une petite fille de 8 à 9 ans au maximum. Elle a l'air plus chétif que sa sœur Marguerite et ses formes sont tout à fait pointues. Les diverses parties de son corps sont entre elles très bien proportionnées et le crâne seulement paraît un peu grand en rapport au tronc. La taille est svelte et fine, le tronc élancé ; les extrémités très allongées et maigres, les mains et les pieds petits et bien conformés.

La conformation du crâne, quadrangulaire à type légèrement hydrocéphalique, constitue le seul stigmate rachitique.

La peau est partout lisse, fine, soulevable en plis, de couleur brunâtre ; ni sur le visage ni ailleurs on n'observe la moindre trace de bouffissure ni d'imbibition sous-cutanée. Pas de rugosités. Les muqueuses visibles sont roses. Le

tissu adipeux est très déficient ; la petite est très maigre et ses membres ne sont pas du tout arrondis. Les masses musculaires sont peu développées, mais proportionnées au développement général ; par suite de la pauvreté du tissu adipeux, elles se dessinent très bien.

Les cheveux bruns sont longs, abondants, soyeux ; pas trop fins ni cassants. Les cils et les sourcils sont très bien fournis.

Aux aisselles et au pubis pas la moindre trace de duvet.

Les organes génitaux externes sont typiquement infantiles ; tout développement des seins fait défaut ; les aréoles sont normalement situées ; les pointes des seins manquent.

Le bassin est très rétréci dans tous les diamètres ; les hanches sont pointues. Pas de tuméfactions glandulaires ni de cicatrices ou taches soit cutanées soit muqueuses de nature suspecte. Pouls radial rythmique, régulier : 90 à la minute. Respiration costo-diaphragmatique, régulière, 18 à la minute.

Mesurations somatiques :

Poids du corps : 24 kgs 600.

Hauteur totale des talons au vertex.	130	centimètres
Hauteur du tronc assis des ischions au vertex . . .	64	—
Ouverture maxima des bras	135	—
Circonférence maxima du crâne.	51	—
Diamètre fronto-occipital	175	millimètres
— pariétal maximum	140	—
— bitemporal	120	—
— bifrontal	90	—
Angle facial de Broca	80°	
Index céphalique	80	
Circonférence maxima du cou :		
— du thorax au niveau des aréoles . . .	61	centimètres
— abdominale au niveau de l'ombilic. . .	58	—
— maxima des hanches.	61	—
Longueur de l'os sternal	12	—
Ligne xypho-ombilicale	16	—
Ligne ombilico-pubique	14	—
Longueur de l'extrémité supérieure *in toto*	60	—
— du bras	25	—
— de l'avant-bras.	22	—
— de la main	16	—
Circonférence maxima du bras à 10 centimètres au-dessus de l'olécrane.	18	—
Circonférence maxima de l'avant-bras à 10 centimètres au-dessous de l'olécrane	17	—
Longueur de l'extrémité inférieure depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au talon.	80	—
Depuis le grand trochanter	73	—

Longueur de la cuisse depuis le grand trochanter à la ligne articulaire du genou	35	centimètres
Longueur de la jambe depuis cette même ligne à l'extrémité inférieure du malléole externe.	35	—
Longueur maxima du pied	23	—
Circonférence de la cuisse à 14 centimètres de la marge supérieure de la rotule.	33	—
Circonférence de la jambe à 10 centimètres de la marge inférieure de la rotule	25	—

Etat subjectif. — La petite Adrienne nous dit se sentir tout à fait bien et n'avoir pas la moindre souffrance ; elle se sent toujours disposée au travail ; elle est contente de soi et de son existence ; elle est toujours gaie et vive.

Examen psychique. — Le résultat de cet examen pourrait être pour ainsi dire superposé à celui de la sœur aînée et par conséquent nous ne reproduisons pas ici l'interrogatoire systématique qui a servi de base à notre jugement.

Dans l'ensemble, le seul caractère par lequel Adrienne se distingue intellectuellement de sa sœur, est une plus grande vivacité et promptitude dans ses perceptions et ses jugements ; la première de ses qualités dépose en faveur d'un développement intellectuel supérieur tandis que la deuxième constitue plutôt, par la manière dont elle s'explique, un caractère d'infériorité.

Adrienne est en effet irréfléchie et absolue dans ses jugements ; ses réponses sont souvent inattendues et disproportionnées à l'âge qu'elle paraît avoir ; ces caractères, on le sait, nous surprennent parfois dans les réponses de nos petits enfants. Quelquefois ses observations sont douées de beaucoup d'originalité et d'une dose d'*humour* inconscient, mais elles manquent d'à-propos par manque de réflexion. Quand on appelle son attention sur ce qu'il y a d'illogique et d'absurde dans ses réponses, elle saisit tout de suite son erreur et se corrige en riant avec cette insouciance absolue qui est le propre du jeune âge. Une éducation un peu plus soignée, relativement à celle de sa sœur, lui permet de faire étalage de connaissances un peu plus étendues et elle s'en sert et s'en vante avec la légéreté qui est propre à la mentalité infantile.

Malgré tout cela, elle se considère comme une grande jeune fille et préfère la compagnie des adultes ; souvent tout de même elle joue et s'amuse comme une enfant.

De la mentalité infantile elle montre en outre d'une façon tout à fait caractéristique un trait essentiel : la prééminence absolue de sa personnalité. Elle rapporte tout à elle-même et si on l'interroge sur un sujet quelconque d'ordre général, elle répond correctement, se maintenant sur la question générale d'abord, mais conclut toujours en reliant cette question à sa personne et à sa vie.

Dans le même sens on est frappé comme chez sa sœur, par le manque absolu de sentiments spontanés d'altruisme dont elle ne comprend pas du tout l'importance : contrainte à répondre sur ces questions elle récite par cœur des phrases banales apprises à l'école et dont elle ne saisit pas du tout la portée.

Cependant elle est très bonne, douce et affectueuse avec la sœur aveugle qu'elle conduit partout avec grand soin ; mais elle fait cela avec résignation, par habitude et parce que les conditions de sa famille l'y contraignent. Elle est douée d'une conception très exacte de la valeur de son bien-être physique et elle a une vision très claire du danger éventuel de devenir aveugle elle-même ou de rester petite comme sa sœur ; en conséquence elle se prête avec beaucoup d'intelligence à nos recherches et à nos soins.

Elle n'a aucune pudeur et aucune idée sexuelle déterminée ; interrogée sur ce chapitre elle répond par des phrases banales qu'elle ne sent pas. Comme sa sœur elle présente une notable lacune intellectuelle pour tout ce qui a rapport aux objets et aux faits qui échappent à une détermination habituelle et directe ; les idées de masse, valeur, distance, temps,hauteur,etc.n'existent pas pour elle, et sur ce chapitre elle fait les plus grossières fautes d'appréciation tout en étant douée de connaissances élémentaires de géographie et d'arithmétique ; dans ce genre de réponses surtout ressort l'absurdité de ses réponses qui sont cassantes et illogiques ; souvent elle se corrige d'elle-même si elle se donne la peine de penser à ce qu'elle a dit.

Cependant que sa sœur répond souvent qu'elle ne sait pas à des questions trop difficiles, elle tourne au contraire la question mais avoue rarement son ignorance.

Pour conclure, la petite Adrienne ne présente aucun déficit intellectuel bien caractérisé et est même très vive et très intelligente ; sa constitution psychique est qualitativement normale, mais présente quelques caractéristiques bien claires de la mentalité infantile. Si on ne savait pas son âge, on la dirait une petite fille de 8 ans, très intelligente.

Examen objectif somatique. — L'examen objectif de cette patiente n'offre comme d'ailleurs son histoire, rien de notable en dehors de l'arrêt général de la croissance.

Le crâne est quadrangulaire à type hydrocéphalique ; le crâne facial est peu développé et les traits de la figure sont très menus, mais bien dessinés et précocement caractérisés comme ceux d'une adolescente plutôt formée. Pas d'asymétrie ni faciale ni crânienne.

Nous avons déjà dit que les cheveux et la peau ne montrent rien d'anormal ; pas la moindre trace de rugosité ni de bouffissure.

L'expression du visage est vive et intelligente avec ce je ne sais quoi de triste qui est souvent propre aux enfants rachitiques.

Le langage mimique est très riche ; pas de tics, pas de grimaces.

Les yeux paraissent légèrement enfoncés par la prominence du front bombé ; leur mobilité est normale ; pas de nystagmus ; réflexes cornéo-conjonctivaux et iridiens normaux ; le fond de l'œil est normal. Vision normale.

L'oreille est un peu grande mais adhérente ; bien conformée, elle présente un petit tubercule de Darwin.

L'ouïe est très fine, et l'examen oto-rhino-laringologique fait par un spécialiste ne donne aucun fait notable. Le larynx ne présente aucun caractère de différenciation sexuelle. L'odorat et le goût sont parfaits.

Les lèvres un peu entr'ouvertes sont très fines ; les muqueuses visibles, roses ; pas de cicatrices péri-buccales.

Les dents sont bien plantées et leur aspect est bien meilleur que chez la sœur ; elles ne montrent pas en effet les érosions multiples qui sont évidentes chez Marguerite et chez d'autres membres de la famille.

La langue est fine, à surface normale : sa mobilité est parfaite. Rien du côté du palais. Les amygdales sont un peu agrandies ; pas de végétations adénoïdes. Le réflexe pharyngien est normal. Déglutition et mastification normales. La voix est mal timbrée dissonante ; la parole est toujours prompte et correcte. Le cou est très long, arrondi ; la glande thyroïde est bien palpable.

Le thorax est extrêmement maigre et pointu, il est plutôt étroit au sommet et tend à s'élargir vers la base ; pas de déformation évidente ; pas de chapelet rachitique.

Le sternum est très court. Le rachis est droit et normalement mobile.

Le volume du cœur et des grands vaisseaux paraît, à l'examen clinique et radioscopique, normal et proportionné aux autres organes ; la fonction cardiaque se fait physiologiquement. On peut en dire autant de la fonction respiratoire ; aucune trace de bacillose pulmonaire.

L'abdomen est légèrement élargi et aplati : cela dépend de la conformation aplatie du bassin et de la base du thorax ; le ventre n'est pas du tout saillant comme dans la première enfance. Pas de lordose lombaire.

Tous les organes abdominaux se trouvent dans leurs limites normales et fonctionnent physiologiquement.

Le bassin est aplati dans le sens antéro-postérieur et a le type infantile ; la courbe arrondie des hanches manque complètement.

Les organes génitaux externes et internes sont typiquement infantiles ; les règles manquent totalement. Le développement pileux au pubis et aux aisselles est nul.

Les seins sont aplatis et seulement indiqués par la présence des aréoles normalement situées : atélie.

Les extrémités supérieures et inférieures sont très minces et allongées ; leur squelette est normal ; les tibias ne sont pas déformés : on note seulement un très léger degré d'épaississement des épiphyses surtout au poignet et au coude-pied.

Les mains et les pieds sont fins et allongés.

Les masses musculaires sont toniques et se dessinent très bien à cause du défaut de tissu adipeux.

La mobilité passive et active est normale ; pas la moindre trace ni de tremblement, ni d'ataxie, ni d'asynergie. Démarche et station debout normales. Sensibilité subjectivement et objectivement intacte.

Les examens souvent répétés des urines, des matières fécales et du sang nous démontrent un état parfaitement normal.

Examen radiographique. — Voir plus loin.

Traitement. — Marguerite et Adrienne Ser. ont été soumises, depuis le

mois de janvier 1908, à un énergique traitement thyroïdien et ovarique en même temps : ce traitement à doses croissantes a été jusqu'à présent très bien supporté. Sur les résultats de ce traitement nous ne pourrons naturellement tirer des conclusions que dans un an ou deux.

Observation III.

Eliséo Bian..., âgé de 21 ans et demi, de Florence, tapissier.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort à la suite d'une maladie cardiaque chronique ; il n'était pas alcoolique ni syphilitique ; il était de très haute taille et très fort, de sorte qu'il fit son service militaire dans les grenadiers.

La mère est vivante et jouit d'une excellente santé ; bien conformée elle est de taille au-dessus de la moyenne.

Le patient ne sait rien nous dire sur le reste de sa famille. Il a deux frères et deux sœurs plus âgés que lui et qui se sont développés tout à fait normalement et jouissent d'une excellente santé. Un petit frère mourut d'une entérite peu après sa naissance ; un autre fit de l'hémiplégie infantile et mourut âgé de 7 mois. La mère n'eut jamais de fausses couches.

Antécédents personnels. — Notre malade naquit à terme après une grossesse et un accouchement physiologiques. Il fut nourri au sein par sa mère et n'eut à souffrir d'aucune des maladies de la première enfance. Il parla et marcha précocement ; la première et deuxième dentition se firent normalement.

Il ne fréquenta les écoles que pendant deux ans et n'apprit ni à lire ni à écrire ; depuis la 8e année il travailla comme tapissier.

La mère, femme de médiocre intelligence, ne sait pas nous dire à quel âge se fit l'arrêt de croissance de notre patient ; lui-même nous dit que vers l'âge de 12 à 13 ans il s'est aperçu que sa taille n'augmentait plus.

Il y a dix-huit mois il eut une attaque de polyarthrite rhumatismale aiguë avec tuméfaction de toutes les grandes articulations des extrémités ; il en guérit rapidement, mais il y a un mois il eut une rechute de la maladie et entra à l'hôpital de S. M. Nuova, où je pus l'étudier à mon aise dans le service de M. le professeur Schupfer que je tiens à remercier ici.

En dehors de manifestations articulaires pas très accentuées il présentait une double lésion valvulaire dont nous ne pûmes établir sûrement l'origine ; certainement elle remontait à une époque antérieure à la première attaque de polyarthrite, car déjà depuis deux à trois ans le patient nous dit qu'il s'essoufflait très facilement et avait des palpitations.

A l'époque de la puberté notre patient ne montra pas le moindre éveil sexuel et les caractères sexuels secondaires ne se montrèrent pas ; il n'a jamais eu de contact féminin et pas le moindre désir physique dans ce sens. L'érection ne se produit pas. Il n'a pas d'habitudes vicieuses.

Notre patient se montra toujours peu intelligent, mais bon et doux ; il fut toujours très nerveux et impressionnable et souvent prêt aux larmes. Il a tou-

jours travaillé rudement et dans ses relations sociales il s'est conduit d'une façon supérieure à son âge ; il n'a jamais montré aucun caractère de puérilité.

Etat actuel (2 juillet 1908). — Eliséo Bian. n'est pas de très petite taille pour un infantile ; il mesure en effet 146 centimètres ; de taille très svelte et élancée il a les jambes très longues par rapport au tronc. De conformation osseuse très grêle, de formes pointues, très maigre, il ne paraît pas plus de 13 à 14 ans. Le crâne est bien conformé, petit et rond ; le cou, long et maigre ; le thorax, allongé et mince ; le ventre, petit et pas saillant ; la colonne vertébrale bien droite.



E. B. 21 ans.

La peau est sur le visage à fond brun, fine et élastique ; pas la moindre trace de rugosité ni de bouffissure. Aucune imbibition sous-cutanée n'existe d'ailleurs dans les autres parties du corps. Le tissu adipeux est très réduit ; les muscles sont peu développés, mais se dessinent très bien. Le squelette ne présente aucune trace de rachitisme.

Aux lèvres, au menton, aux aisselles, pas la moindre trace de duvet ; au pubis trois ou quatre poils longs et rudes, en partie noirs, en partie blancs.

Les sourcils et les cils sont bien fournis ; les cheveux sont forts et drus.

Le pénis est court et fin comme celui d'un enfant de 10 ans ; les testicules ne sont pas plus gros qu'une petite olive. Le patient n'a jamais eu d'érection ni de pertes séminales. Température axillaire : 36°8. Respiration normale : 18 par minute.

Pouls un peu vide et facilement compressible, faible mais rythmique et régulier, 82 par minute.

Mesurations somatiques :

Poids du corps	34 kilos
Hauteur du talon au vertex	146 centimètres
Hauteur du tronc assis des ischions au vertex	72 —
Circonférence maxima du crâne	52 cent. 1/2
— du thorax	74 —
— de l'abdomen au niveau de l'ombilic	69 —
— des hanches	73 —
— du cou	27 cent. 1/2
Longueur de l'extrémité inférieure depuis l'épine iliaque antério-supérieure au talon	91 —

Depuis le grand trochanter	81	centimètres
Longueur maxima du pied	24	—
Longueur de l'extrémité supérieure depuis l'acromion à la pointe du doigt moyen	67	—
Longueur de la main	18	—
Longueur du sternum.	17	—
Ligne xypho-pubienne	26	—
— xypho ombilicale	11	—
— ombilico-pubienne.	14	—

Examens locaux. — Le crâne est bien conformé, petit, arrondi, pas d'asymétrie faciale ; la physionomie est très peu expressive avec un je ne sais quoi d'atone et de résigné ; les traits sont bien dessinés ; le nez est fin ; les lèvres étroites ; les dents saines ; la langue normale ; le palais bien conformé. Rien du côté des organes des sens. Tous les nerfs crâniens fonctionnent normalement. La voix est dissonante et rauque comme chez les adolescents. Le cou est long et maigre ; la glande thyroïde est bien palpable.

Au thorax, les espaces intercostaux et les fosses sous et sus-claviculaires sont très évidents. Les muscles pectoraux sont peu développés. Le sternum est assez allongé.

Les épaules sont carrées et pointues.

Les poumons sont sains : la fonction respiratoire normale.

Le cœur est très augmenté de volume : la pointe bat au 6e espace, 1 centimètre en dehors de la ligne émiclavéaire ; le diamètre oblique mesure 13 centimètres.

Le choc cardiaque est très fort ; on ne perçoit pas de frémissements. Le diamètre transverse mesure 12 centimètres. Le trait horizontal sur le 3e cartilage costal gauche mesure 3 centimètres.

A l'auscultation on perçoit les signes classiques d'une double insuffisance de la mitrale et de l'aorte. Le pouls radial est bondissant ; aux ongles, aux lèvres et au front on observe le pouls capillaire.

La double lésion cardiaque est bien compensée ; le patient n'a point de palpitations, ni d'angoisse ; il ne souffre pas et ne se plaint que de quelques douleurs vagues aux articulations du genou.

Il n'y a pas d'œdèmes. Les urines sont abondantes et normales.

Le ventre est aplati, facilement palpable.

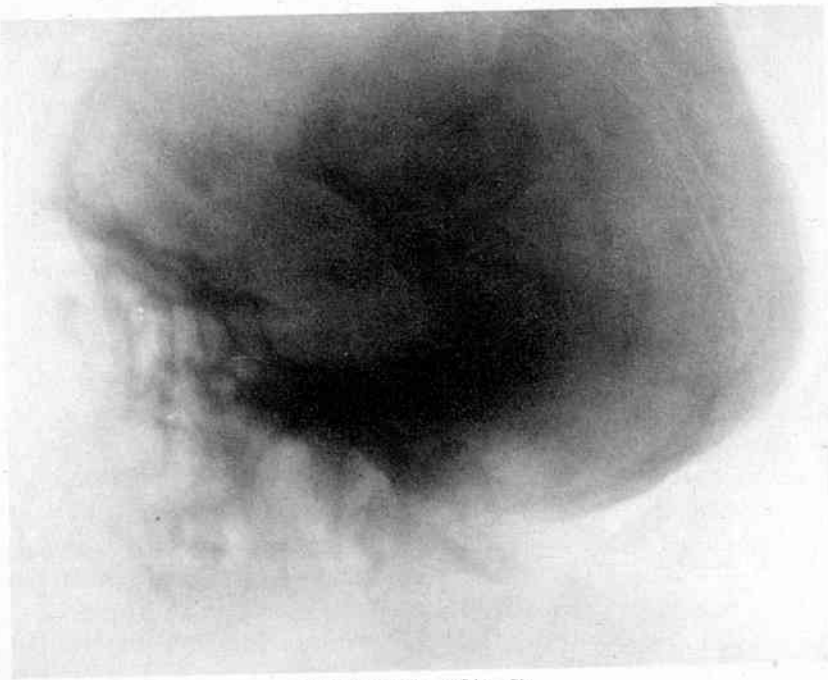
Le foie déborde d'un doigt l'arcade costale ; son bord inférieur est mou à la palpation. En haut ses limites sont normales. Les autres organes abdominaux sont normaux.

Les digestions sont faciles ; il n'y a pas de constipation.

Les organes génitaux sont typiquement infantiles.

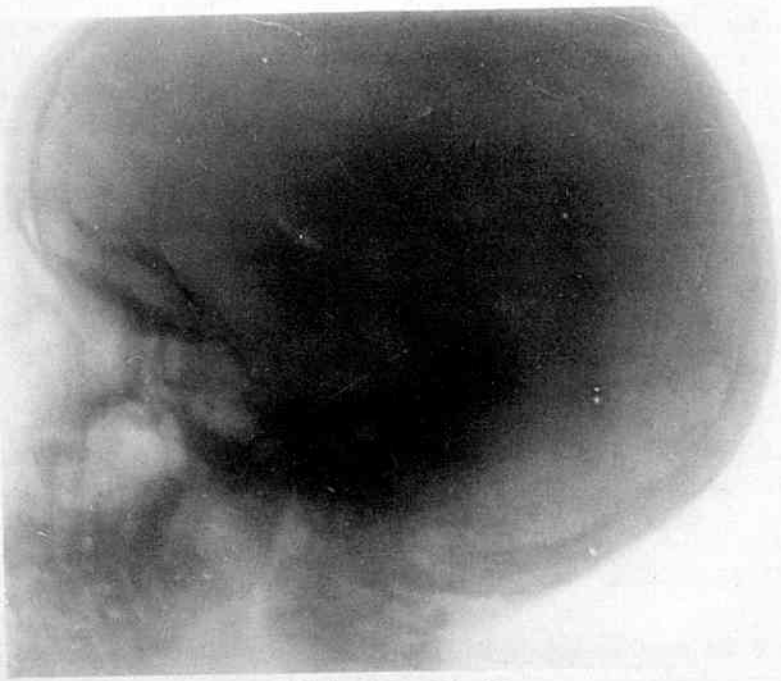
Les extrémités supérieures sont longues, minces et bien conformées : les mains allongées et fines.

Les jambes très maigres et fines, mais droites et bien faites, sont excessivement longues en rapport au tronc. Aux articulations des genoux il y a encore un petit résidu d'épanchement liquide.



Marguerite S. (Obs. I)

(Grande dilatation de la selle turcique).



Adrienne S. (Obs. II)

(Selle turcique normale).

INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(Ettore Lévi).

Radiographies des crânes des sœurs S. (Obs. I et II)

Les tibias ne sont pas déformés ; les épiphyses des os longs pas grossies.

La mobilité et la sensibilité sont parfaitement normales. Les réflexes tendineux des extrémités supérieures et inférieures plutôt vifs. Le réflexe pharyngien et le réflexe conjonctival sont absents ; les abdominaux, normaux ; le crémastérien, très faible ; le scrotal, absent ; le rectal, normal. Les réflexes plantaires sont vifs, en flexion.

L'examen du sang montre une légère anémie simple.

L'examen des facultés psychiques est très difficile, car le malade est extrêmement timide et soupçonneux et ne répond que rarement et à contre-cœur. Il est d'une ignorance absolue, de caractère très triste et constamment déprimé.

Son psychisme ne présente aucun caractère puéril ; il pense et raisonne comme un adulte d'intelligence très médiocre. La faculté d'attention est normale, l'imagination nulle, la mémoire très pauvre. L'affectivité est très développée. Il est très préoccupé de sa maladie et très honteux de sa petitesse et de sa faiblesse ; il s'offense si on lui en parle et refuse de répondre. Il ne joue ni ne rit jamais avec ses camarades, préfère rester tranquille au lit, ne se lève qu'à regret ; pleure et se désespère pour des riens et s'offense de tout. C'est en somme un neurasthénique mélancolique.

Examen radiographique du squelette

comparativement chez les trois malades qui ont fait le sujet des observations précédentes (1).

Marguerite Ser... — *Crâne.*— Epaisseur des os normale. Aucune trace d'exostoses. La suture pariéto-occipitale visible parce que incomplètement ossifiée. Il n'y a pas de dépression du toit orbitaire ni affaissement de la lame criblée, caractères qu'on trouve communément à l'examen radiographique dans les cas d'hydrocéphalie congénitale (Pl. LIII).

La selle turcique est notablement et uniformément élargie, mais ses limites osseuses apparaissent nettes. La confrontation de cette épreuve radiographique avec celles de la base du crâne d'une femme normale adulte et de la sœur cadette Adrienne, montre que dans ces deux dernières les proportions de la selle turcique sont identiques (3/4 de cent. à peu près de diamètre longitudinal), tandis que chez Marguerite la selle turcique présente un diamètre longitudinal plus que double : à peu près 2 centimètres.

On n'observe pas d'aplatissement ni de distension des fosses moyennes et postérieures du crâne et les pyramides marquent entre les deux un changement de niveau très évident.

L'implantation dentaire paraît normale.

Vertèbres cervicales, dorsales et lombaires. — Rien d'anormal.

Main (Pl. LIV). — Conformation générale du squelette normale ; pas d'agrandissement des épiphyses de l'avant-bras, pas d'exostoses.

(1) Les radiographies ont été exécutées par M. le Dr Siciliano que je tiens à remercier ici.

Au niveau de tous les os longs (phalanges et métacarpiens) on observe un développement excessif des tissus osseux spongieux, tandis que le développement de la partie corticale compacte (en comparaison avec la main d'une jeune fille normale de 19 ans) se montre tout à fait en défaut.

Aux extrémités des phalanges de tous les doigts on aperçoit très clairement la persistance des cartilages épiphysaires qui apparaissent comme des disques translucides d'une épaisseur variable entre 2 à 3 millimètres.

Aux quatre derniers métacarpiens on observe aussi la séparation des têtes épiphysaires de leurs diaphyses, mais l'ossification des cartilages est ici plus avancée qu'aux phalanges. Le même fait est visible à l'extrémité proximale du premier métacarpien.

Le carpe paraît normalement ossifié.

Radius et cubitus.— Très évidente est la persistance du cartilage épiphysaire de l'extrémité inférieure du radius ; le disque cartilagineux, épais de 3 millimètres, est translucide dans sa moitié interne, un peu plus opaque dans la moitié externe.

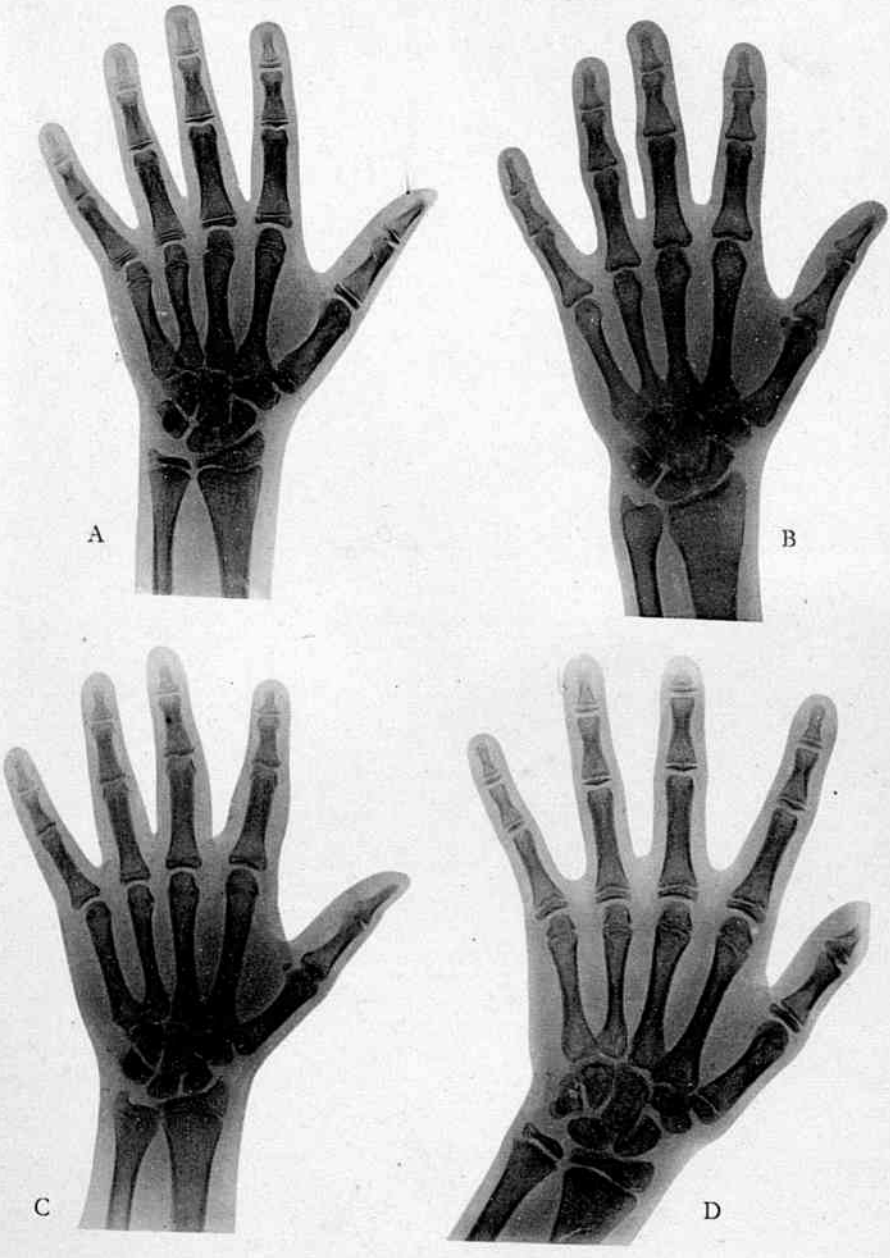
L'épiphyse inférieure du cubitus est de même séparée de sa diaphyse par une ligne claire ; on peut en dire autant de l'apophyse styloïde.

Par comparaison j'ai fait faire les radiographies des mains : de la sœur aînée de Marguerite âgée de 22 ans, et qui ne présente aucun symptôme d'arrêt de développement ; de la sœur cadette âgée de 16 ans, normale elle aussi ; enfin de la petite Adrienne, la cadette de nos deux infantiles (Pl. LIV). La main de notre troisième infantile âgé de 21 ans est aussi reproduite (Pl LV).

La main d'Adrienne présente d'une façon plus accentuée (à cause de l'âge) les mêmes caractéristiques qui viennent d'être décrites à propos de la main de Marguerite. Tous les os de la main et de l'avant-bras apparaissent extrêmement petits et menus (1).

Le tissu osseux compact est, de même que chez Marguerite, très peu développé tandis que le tissu spongieux forme la presque totalité des os longs. La persistance des cartilages épiphysaires des phalanges et des métacarpes est encore plus évidente que chez Marguerite et les disques cartilagineux sont plus épais et plus translucides. Le carpe est normal. Beaucoup plus évidente que chez Marguerite est la persistance des larges cartilages épiphysaires aux extrémités distales du radius et du cubitus. Si l'on tient compte qu'entre les deux sœurs il y a un intervalle d'âge de 5 ans, on doit en conclure que relativement le développement osseux de la main de Marguerite est encore plus arriéré que celui de sa sœur. Très intéressante et instructive est la comparaison de l'état d'ossification de la main que nous venons de décrire (d'Adrienne 15 ans 1/2) avec celle de la sœur normale Ida plus âgée d'un an seulement ; cette jeune fille, qui est forte, de taille carrée, épaisse, mais petite, tout en étant d'un an seulement l'aînée d'Adrienne et en étant de 5 ans la cadette

(1) La réduction de la radiographie n'ayant pas été faite à la même échelle sur la Planche LIV peut donner une impression différente. Il importe de tenir compte de cette cause d'erreur.



INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(Ettore Lévi).

B. Radiographie de la main de Henriette S. (normale), âgée de 22 ans.
A. Radiographie de la main de Marguerite S. (Infantile du type Lorain), âgée de 20 ans.
C. Radiographie de la main de Ida S. (normale), âgée de 16 ans et demie, sœur de la précédente.
D. Radiographie de la main d'Adrienne S. (Infantile du type Lorain), âgée de 15 ans et 6 mois, sœur des deux précédentes.



INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(Ettore Lévi).

Radiographie de la main d'Elysée B., 21 ans.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

de Marguerite, montre un état d'ossification très avancé et qu'on peut dire normal ; en effet sur la radiographie de sa main nous observons que le tissu compact des os longs est très bien développé ; les cartilages épiphysaires des phalanges et métacarpiens ne sont plus visibles ; les cartilages épiphysaires du radius et du cubitus sont à peine visibles, presque totalement ossifiés.

Enfin, détail intéressant, chez cette jeune fille (16 ans 1/2) on observe l'ossification très nette du petit os sésamoïde qui se trouve à la face interne de la première articulation métacarpo-phalangienne et qui commence à s'ossifier chez l'individu normal vers la 12e année ; or cet os normalement ossifié ici n'est visible dans la main de Marguerite (21 ans) que comme une toute petite ombre à peine perceptible ; il n'est pas visible du tout chez Adrienne ; à peine visible chez notre troisième sujet de 22 ans ; très visible chez la sœur aînée normale des sœurs Ser...

La main de la sœur aînée normale de 22 ans, Henriette, paraît *in toto* normale ; seulement si l'on compare l'épaisseur du tissu compact osseux avec celle de la main d'une autre jeune fille normale de 19 ans, on trouve que le tissu spongieux est même chez Henriette un peu trop prépondérant. L'os sésamoïde est bien développé ; les cartilages épiphysaires sont tous normalement ossifiés ; seulement à l'extrémité inférieure du radius on reconnaît encore la ligne d'ossification comme une ligne brune qui ne se voit pas dans la radiographie de l'infirmière de 19 ans.

La *main* de notre troisième sujet (Pl. LV), le jeune homme de 22 ans, présente à peu près le même état d'ossification que la main de Marguerite ; quoique n'appartenant pas à la même famille il nous montre à un très haut degré le déficit du tissu osseux compact, la persistance de tous les cartilages épiphysaires, phalangiens, métacarpiens et radio-cubitaux et enfin la non-ossification de l'os sésamoïde.

Articulation du coude (Marguerite). — Conformation osseuse normale ; persistance d'un cartilage épiphysaire, épais de 2 millimètres, à l'extrémité supérieure du radius ; l'olécrane n'est pas entièrement ossifié.

A l'humérus on observe que l'épitrochlée est séparée du reste de l'épiphyse humérale par un disque clair de 1 à 2 millimètres.

On observe les mêmes faits chez Adrienne et chez Eliséo Bian. (22 ans), tandis que dans une radiographie de comparaison exécutée sur une infirmière normale de 19 ans on observe une ossification tout à fait normale.

Articulation de l'épaule (Marguerite). — Aussi bien au col anatomique qu'au col chirurgical de l'humérus on voit deux lignes nettes cartilagineuses qui n'apparaissent pas du tout dans la radiographie témoin exécutée sur l'infirmière de 19 ans ; elles sont nettes au contraire chez nos deux autres infantiles.

Articulation de la hanche. — La tête du fémur est séparée du grand trochanter par un disque cartilagineux de 2 à 3 millimètres ; le grand trochanter n'est pas complètement réuni au reste de l'épiphyse.

Articulation du genou. — On voit avec toute évidence les cartilages épiphysaires de l'extrémité inférieure du fémur, de l'extrémité supérieure du tibia

et du péroné ; dans la portion moyenne et externe du cartilage épiphysaire inférieur du fémur on voit une très petite lamelle ossifiée. Le péroné est extrêmement fin et réduit en épaisseur ; sa tête est complètement formée de tissu spongieux.

Les mêmes faits, encore plus évidents, sont constatables chez Adrienne et chez Eliséo.

Pied (Marguerite) (Pl. LII).— Les extrémités inférieures du tibia et du péroné sont séparées de leur diaphyse par des disques cartilagineux translucides d'au moins 3 millimètres ; le tarse est normalement ossifié.

L'état d'ossification des métatarsiens et des phalanges correspond parfaitement à celui des mêmes os de la main ; on remarque le même déficit de tissu osseux compact et la persistance évidente de tous les cartilages épiphysaires des phalanges et de l'extrémité proximale du premier métatarsien. Le même degré d'ossification incomplète est visible chez Eliséo ; elle est encore moins avancée chez Adrienne. La radiographie témoin d'une jeune fille de 19 ans montre l'ossification de tous les cartilages épiphysaires susnommés. (Pour les temps d'ossification normale aux différents âges, voir les tableaux dressés par *Dupont* et *Fürnrohr*.)

Thorax (Marguerite).— La radiographie du Thorax ne fait relever rien d'anormal au niveau des os courts de la colonne vertébrale et du sternum. Le cœur et les gros vaisseaux apparaissent petits, mais proportionnés au développement du tronc.

Pas de persistance du thymus.

L'examen objectif de nos trois sujets dont nous avons voulu signaler toutes les particularités désirant mettre bien en lumière chaque détail clinique apte à prouver notre thèse, nous permet d'arriver à présent avec toute facilité à la détermination de la forme clinique présentée par nos cas et à l'interprétation la plus probable des causes déterminantes de la maladie chez les différents sujets.

Dans ce but nous ne ferons que tracer très rapidement l'état actuel de nos connaissances sur la question de l'infantilisme et nous nous bornerons dans le diagnostic différentiel à la discussion des formes purement nécessaires.

(*A suivre*)

ENCORE SUR L'ACROMÉGALIE

NOTES CLINIQUES (1)

PAR
GIUSEPPE FRANCHINI et G. J. GIGLIOLI

Depuis la magistrale description de M. Pierre Marie classant l'acromégalie comme forme morbide bien définie et de pathogénie hypophysaire, de nombreuses théories de l'acromégalie ont été soutenues et bien des cas ont été publiés. Pendant les 22 ans passés depuis le travail princeps jusqu'à ce jour, la discussion sur la question n'a pas eu de trêve.

On a tenté de détruire la théorie hypophysaire et de la remplacer par une théorie thymique (Freund), par celle de l'inversion de la vie génitale (Verstraeten), par celle de la trophonévrose (Recklinghausen), par d'autres encore dont plusieurs ne méritent certainement pas d'être prises en considération.

D'autre part, les recherches cliniques et anatomo-pathologiques expérimentales nous ont bien fait connaître tous les symptômes causés par l'ablation de l'hypophyse pratiquée chez les animaux.

Mais si nous essayons de tirer de tout ce matériel une conclusion seulement même de probabilité sur la véritable cause de l'acromégalie, nous voyons tous nos efforts échouer contre la multiplicité des symptômes, leur variabilité d'un malade à l'autre,et parfois contre l'absence de ceux qui ont toujours été tenus pour fondamentaux ; de telle manière que nous nous voyons forcés d'avouer que plane encore sur la pathogénèse de l'acromégalie le mystère.

Comme je viens de le dire, la méthode expérimentale nous a apporté une remarquable contribution aux notions physiologiques sur l'hypophyse ; sa sécrétion autonome est aujourd'hui bien déterminée ; les rapports d'influence réciproque qui relient l'activité de l'hypophyse à celle des

(1) Au docteur Giglioli revient tout ce qui concerne l'histoire, l'examen objectif des malades et les recherches qui se rappprtent à cet examen ; au docteur Franchini le reste du travail.

autres glandes, de la thyroïde notamment, sont bien établies. Les recherches de Rogowitsch et de Stiecla (1) ne laissent plus de doute à cet égard : elles ont prouvé qu'après la destruction de la thyroïde on constate une hypertrophie compensatrice de la pituitaire. Mais ces recherches n'ont point fourni la certitude, comme il en fut autrefois pour le myxœdème, où l'expérimentation confirma complètement ce que la clinique avait fait admettre. En effet, dans toutes les tentatives expérimentales, les altérations caractéristiques de l'acromégalie, celles du squelette et l'accroissement du volume des os, ont toujours fait défaut. C'est pour cela qu'une contribution à l'étude de cette maladie ne paraîtra pas superflue ; il s'agit d'ailleurs de cas qui présentent une importance particulière, à cause de caractères différents de ceux qu'on a décrits jusqu'à présent. J'ai cru utile de les faire connaître ; je me bornerai, quant à l'exposition clinique, à la partie plus intéressante de l'anamnèse et de l'examen objectif ; je rendrai compte aussi de certaines recherches personnelles.

Observations.

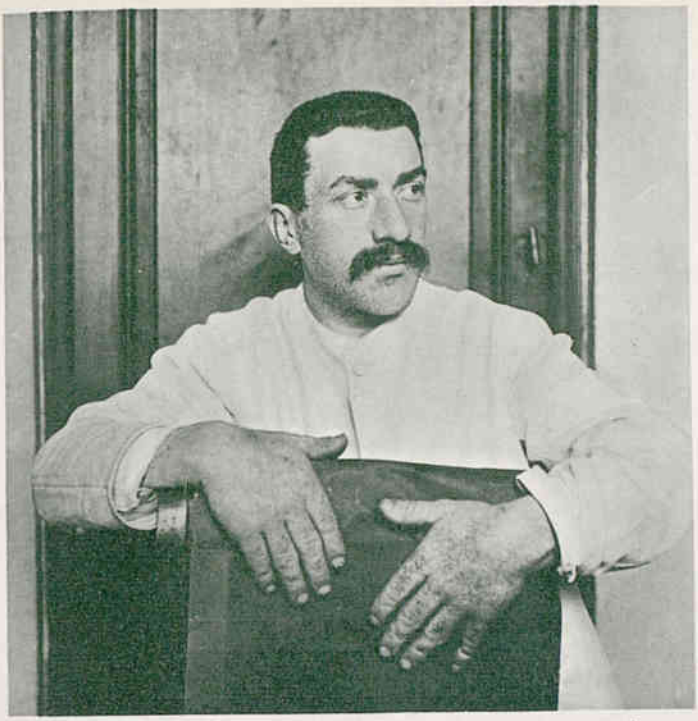
I^er^ cas. — Filippo Pierattini, âgé de 32 ans, né à Bruscoli : admis à la clinique le 10 mars 1906 (Pl. LVI, A).

Antécédents héréditaires. — Rien de particulier.

Antécédents personnels. — A l'âge de 30 ans le malade commença à éprouver un sentiment d'hébétude et à souffrir de céphalée frontale, particulièrement à gauche ; il y a un an, il s'aperçut que la vue de son œil gauche baissait. Le trouble de la vision s'accentua de telle façon que le patient ne pouvait plus distinguer que les objets placés de côté, surtout ceux du côté interne. Il y a deux mois, il commença à ne plus y voir distinctement de l'œil droit ; en même temps la céphalée augmenta, tout en n'étant pas continuelle. Depuis le début de la céphalée jusqu'à un mois avant son admission, le patient affirme qu'il n'a jamais ressenti autre chose qu'une moins grande résistance à la fatigue, des transpirations faciles et une diminution progressive de sa virilité. En le pressant de questions, on arrive à apprendre que ses mains, bien qu'ayant toujours été fortes, ont grossi dans ces derniers temps de manière que le malade a dû changer sa bague de doigt. Même chose pour les pieds ; les chaussures du patient sont devenues trop étroites.

Les personnes de sa famille disent que durant les deux dernières années, elles ont remarqué un changement considérable dans le caractère du malade, devenu taciturne, mélancolique, facilement impressionnable et bien faible moralement. De plus sa physionomie s'est altérée : les traits se sont accentués, la peau du visage s'est comme épaissie. Les parents ont aussi remarqué que la voix s'est faite rauque et plus grave.

(1) *Veränderungen der Hypophyse nach Entfernung der Schildrüse* : Beiträge zur pathol. Anat. und allg. Bd. VII, 1890.



A



B

ACROMÉGALIE

(G. Franchini et G. J. Giglioli).

A l'examen objectif, sauf les caractères acromégaliques du squelette et des tissus mous, on ne voit rien qui soit à signaler.

Examens spéciaux : *Urines*, rien de particulier.

Pression artérielle humérale droite au Riva-Rocci 158 millimètres Hg.

Examen laryngoscopique. — Les cordes vocales sont normalement développées et mobiles ; fausses cordes un peu grosses.

Examen rhinoscopique. — Une légère hypertrophie bilatérale du cornet inférieur.

Examen électrique du visage. — Cet examen ne nous révèle qu'une excitabilité faradique nerveuse plus grande à droite qu'à gauche. Rien de particulier au tronc et aux membres.

Examen ophtalmoscopique. — Les artères sont très grêles. La papille est atteinte d'atrophie blanche.

Examen du champ visuel. — Pour l'œil droit, le champ est réduit à sa moitié interne. Pour l'œil gauche, on constate, en outre du scotome central, que la perception nette est limitée au quadrant inférieur interne ; elle est bien diminuée aux quadrants inférieur externe et supérieur interne, et complètement abolie au quadrant supérieur externe. C'est là le résultat de l'épreuve avec un point lumineux. Si l'on se sert d'un point blanc opaque, le champ présente un scotome central et se trouve limité à sa moitié inférieure. A droite, l'acuité visuelle est réduite pour la moitié inférieure du champ à 1/10 ; à gauche, le patient ne peut compter les doigts qu'à 75 centimètres de distance, et seulement en correspondance de la moitié interne du champ visuel.

Examen du sang. — On note un certain degré d'éosinophilie et une augmentation des mononucléaires par égard aux polynucléaires.

Réactions musculaires. — Réaction myasténique positive. Pour cette réaction, on a suivi la méthode Murri, qui fut ensuite largement appliquée par Flora (1). Elle diffère de celle de Jolly en ce qu'au lieu d'exciter faradiquement le muscle par saccades, on se sert de la stimulation continue, du tétanos faradique. Cette méthode est d'une application plus facile, elle est plus facilement supportée ; elle permet d'obtenir plus rapidement les résultats cherchés et elle est d'une plus grande sensibilité pour la découverte des moindres épuisabilités musculaires anormales. On appliqua un poids de 300 grammes au doigt et on se servit, comme d'ordinaire, de l'ergographe de Mosso et d'un appareil à glissement de Du Bois Reymond. On sait qu'avec des sujets normaux la contraction tétanique dure longtemps, vingt minutes à une heure et même davantage, tandis que dans des conditions pathologiques on a une cessation plus ou moins rapide du tétanos.

Le malade, sorti de la clinique, y est revenu le 18 mars 1908, il se maintient dans un état de santé suffisant. Subjectivement il accuse une sensation de faiblesse ; quelquefois il souffre de palpitations de cœur.

Objectivement on remarque un agrandissement de toutes les parties de son

(1) M. Flora, *Sulla reagion electrica miastenico o di esaurimento*, Riv. Crit. de Clinica medica, n° 21, 1900, p. 385.

corps, et particulièrement des extrémités et du visage. A l'examen des organes intérieurs on ne constate rien de remarquable, sauf l'augmentation de volume du foie qui déborde environ de deux travers de doigt l'arcade costale sur la ligne hémiclaviculaire.

II[e] CAS (Pl. LVI, B). — Felindo Nardi, âgé de 37 ans, peintre en bâtiments, de Galluzzo.

Antécédents héréditaires. — Sa mère mourut de cardiopathie à l'âge de 40 ans ; son père est vivant et en bonne santé ; ses trois sœurs ne présentent rien de particulier. Sa femme aussi jouit d'une bonne santé ; des cinq enfants qu'il en eut, un mourut dans les premiers mois de sa vie, un autre à l'âge de 12 ans, de cardiopathie ; trois sont encore vivants : la fille aînée présente les caractères de l'acromégalie, les puînés sont sains et ne présentent aucune altération au squelette.

Antécédents personnels . — A 16 ans le patient commença à souffrir de céphalées violentes accompagnées de vertiges. Il n'eut jamais ni convulsions ni troubles de la vue. En même temps il s'aperçut du développement exagéré de son visage, de ses mains et de ses pieds. Il paraît qu'au bout d'un an ce développement anormal s'arrêta et qu'en même temps il y eut trêve aux douleurs de tête. Mais, d'après ce que nous dit le malade, à l'âge de 25 ans le visage reprit à se développer fortement, et, d'ovale qu'il était, il devint assez plat. Il ne semble pas qu'alors il y eut de la céphalée. Ce développement a peu à peu augmenté dans la suite, mais le patient a toujours continué à exercer son métier, car ces altérations ne lui causaient pas trop de gêne.

ETAT ACTUEL. — *Examen général.* — Stature moyenne (1 m. 60), teint foncé, muqueuses rosées, masses musculaires bien développées, pannicule adipeux normal. Rien du côté du système lymphatique extérieur. Même à un examen sommaire général on remarque une disproportion entre le développement du visage et des extrémités supérieures (mains et pieds) et celui du reste du corps ; cette disproportion est nettement plus marquée à droite qu'à gauche, il y a une asymétrie manifeste de tout le corps au profit du côté droit, et cette asymétrie saute aux yeux pour le visage. Cette augmentation de volume dyssymétrique du squelette, mérite d'être examinée de près.

Tandis qu'on ne peut rien remarquer à la voûte cranienne, sauf une légère saillie de la bosse occipitale, les arcades sourcilières paraissent bien plus proéminentes à droite qu'à gauche, et même les os du nez semblent comme grossis. Le nez est long, saillant et dévié à gauche ; les ailes en sont épaisses. Les globes oculaires aussi sont saillants. Les lèvres sont avancées et grosses. De même la mâchoire ; le menton est long et large sans toutefois qu'il y ait de prognathisme accentué (Pl. LVII).

Thorax. — La clavicule est plus accentuée et plus épaisse à droite qu'à gauche ; le sternum aussi est régulier, car sa partie supérieure est très saillante, tandis que les deux tiers inférieurs sont en retrait (Fig. 1). L'omoplate droite est plus saillante que la gauche. Au rachis pas d'asymétrie notable. Les côtes n'ont rien de particulier.

Le dos ne présente pas de véritable cyphose, mais il y a une certaine cour-



ACROMÉGALIE

(G. Franchini et G. J. Giglioli).

Masson et Cie, Editeurs

BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE
INTERNES EN MÉDEC

bure du rachis lombaire avec légère lordose de la région dorsale, plus marquée dans la station debout. En examinant le malade dans la position de « fixe », on s'aperçoit que son bras droit est un peu plus long que le gauche.

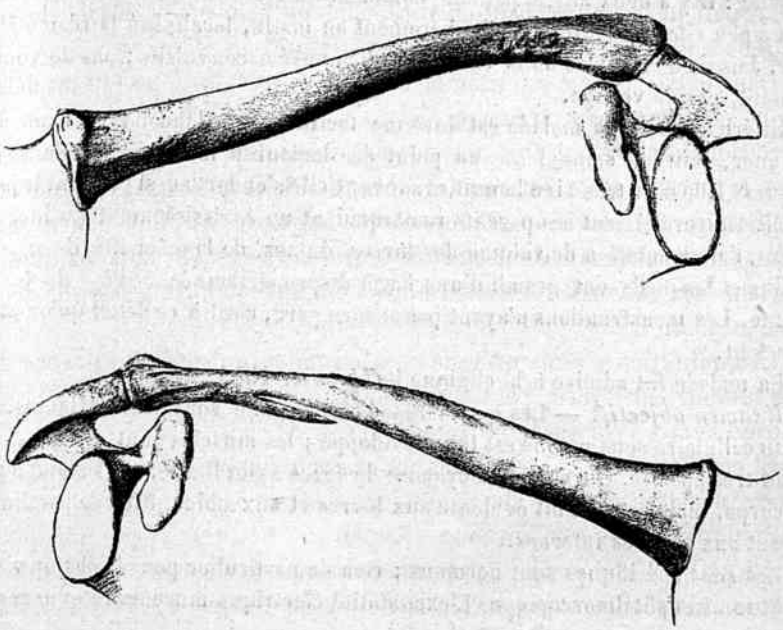


Fig. 1.

Les deux mains paraissent lourdes, grosses et larges, avec des doigts épais et de même largeur à l'extrémité qu'à la base ; à la palpation cette grosseur paraît dépendre de celle des os aussi bien que des parties molles ; les ongles ne présentent pas de troubles trophiques, ils sont assez courts et robustes. Aux membres inférieurs il n'y a de remarquable qu'un énorme développement des pieds, qui sont agrandis en totalité, mais de façon plus accentuée au gros orteil, au deuxième doigt et au calcanéum, et plus à droite qu'à gauche.

Rien de particulier à l'examen des organes internes et des sens spécifiques. Vision normale, examen ophtalmoscopique négatif, etc.

Examen laryngoscopique. — Rien de particulier du côté des cordes vocales ; le cartilage aryténoïde de droite paraît plus gros et comme empiétant vers la gauche.

Examen des urines. — Rien de particulier. Même chose pour l'examen du sang. *Absence de réaction myasthénique. Pression artérielle* humérale droite 135 millimètres Hg.

IIIe cas (Pl. LVI, B). — Nardi Nora, âgée de 14 ans, née à Galluzzo.

Antécédents héréditaires et familiaux.— Fille du précédent. Rien de particulier quant aux aïeux paternels et maternels. Elle présente des signes dis-

tincts d'acromégalie ; ils se seraient développés à l'âge de la puberté. Rien de remarquable quant à la mère, aux frères et aux sœurs du sujet.

Antécédents personnels. — L'anamnèse reculée est négative. Anamnèse proche : il y a deux ans,la patiente commença à ressentir une légère céphalée ; peu à peu elle s'accentua, particulièrement au matin, localisée à la région frontale. Jamais de troubles de la vue ni de phénomènes convulsifs ; pas de vomissement, pas de vertige.

Ultérieurement la malade est devenue taciturne, mélancolique, facile à se fatiguer, lourde, somnolente au point de demeurer immobile pendant des heures. Elle dort très bien la nuit,et souvent elle s'endort aussi pendant le jour.

Contemporanément ses parents remarquaient un épaississement graduel des traits, l'augmentation de volume des lèvres, du nez, de la mâchoire.Ensuite les mains et les pieds ont grandi d'une façon disproportionnée à l'âge de la patiente. Les menstruations n'ayant pas encore paru, c'est à ce détail qu'on attribua tout.

La malade fut admise à la clinique le 7 janvier 1908.

Examen objectif. — Les caractères d'acromégalie sont bien évidents. Le tissu cellulaire sous-cutané est très développé ; les muscles sont flasques et la peau très épaisse. On note une cyanose de degré assez limité, qui s'étend à tout le corps, mais est surtout évidente aux lèvres et aux mains. Rien de particulier quant aux organes internes.

Les sens spécifiques sont normaux ; rien de particulier pour le champ visuel et l'examen ophtalmoscopique. L'excitabilité électrique musculaire et nerveuse est normale.

Examen des urines. — Rien de particulier.

Examen du sang. — Erythrocythémie évidente (plus de 7 millions de globules rouges par millimètre cube) et augmentation de l'hémoglobine (105 0/0 à l'hémomètre de Heischl).

Pression artérielle à l'humérale droite, 90 millimètres Hg.

		Les deux cas Nardi père	fille	Cas Pierattini
Poids du corps	kg.	68.400, 60		63.100
Hauteur	cent.	160,6	158,	161,6
Ouverture des bras . . .	»	166,5	158,5	164,6
Diamètre antéro-postérieur.	»	19,9	17,9	20,5
Diamètre transversal	»	16,0	15,1	17,
Largeur du visage . . .	»	14,7	13,8	14,
Hauteur du visage . . .	»	18,6	18,3	15,
Hauteur naso-dentaire . .	»	13,5	12,6	13,
Hauteur supérieure . . .	»	8,0	7,5	8,3
Largeur bigomaque . . .	»	9,6	9,3	8,2
Frontale minima. . . .	»	10,3	10,4	10,
Circonférence horizontale . . maxima.	»	59,4	54,	56,

Résumons ce qu'il y a de remarquable dans mes trois cas. Je vais considérer : 1° l'hérédité acromégalique ; 2° le développement dissymétrique plus prononcé à droite qu'à gauche ; 3° l'absence dans deux cas des symptômes oculaires qui sont souvent caractéristiques des lésions de l'hypophyse.

Dans la bibliographie nous trouvons peu de cas d'acromégalie héréditaire ; Fraentzel (1) a décrit une femme acromégalique,qui eut un enfant acromégalique ; Bonardi (2) a donné l'histoire d'un père et de son fils acromégaliques ; Fraenkel (3) a signalé l'acromégalie chez deux frères et leur père ; Schwoner (4) parle d'un cas où la mère était acromégalique et les parents de haute stature ; dans un cas de Warda (5), un des enfants du malade accusait des signes évidents d'acromégalie, dans mon cas enfin il s'agit d'un père et de sa fille, acromégaliques tous deux.

On connaît déjà des cas d'hémi-acromégalie ; c'est-à-dire des cas où l'acromégalique présente ses déformations accentuées plus d'un côté que de l'autre. Je citerai ceux de Burchardt (6), de Gavalas (7) ; le mien complète la série.

Je ne veux ici traiter de la pathogénèse de l'acromégalie qu'en passant ; car si même l'on s'en tient aux cas que j'ai décrits, on peut voir combien il est difficile d'en tirer des conclusions qui, même de loin, nous reportent à une origine commune de la maladie. Je tiens seulement à constater que plus j'observe de cas (j'en suis au 8e), et plus je vois avancer dans la maladie ceux que je suis depuis quelque temps, plus je me confirme dans l'opinion que dans la symptomatologie et peut-être aussi dans la pathogénèse de l'acromégalie les altérations des glandes à sécrétion interne jouent un grand rôle.

Très récemment, au Congrès français des aliénistes et neurologistes à Dijon, il a été question des troubles psychiques causés par des perturbations des glandes à sécrétion interne.

Très justement, à mon avis, Laignel-Lavastine (8) a affirmé que tous les troubles psychiques des acromégaliques ne sont pas d'origine hypophysaire ; il fait remarquer que le syndrome de Basedow et le myxœdème accompagnent très souvent l'acromégalie. Je voudrais ajouter à ce qu'il

(1) *Ueber Akromegalie.* Deutsche med. Woch., 1888.
(2) *Riv. sper. di Fren.*, vol. XXI, 1895.
(3) *Société médicale de Berlin*, 1er avril 1901.
(4) *Ueber hereditare Akhrom.* Zeitschr. für. klin. Med., Bd. XXXII, 1897.
(5) Deut. Zeitschr. f. Nervenheilh. Bd. XIX, p. 358, 1901.
(6) *Vorstellung eines Falles von halbseitiger Akromegalie.* Berl. klin. Woch., 1893, p. 580.
(7) Allg. Wien. Med. Zeit., 1904, n° 39.
(8) Semaine médicale, 1908, n° 32, p. 373.

dit que non seulement les dérangements psychiques, mais aussi les troubles somatiques ont beaucoup de traits communs avec ces maladies. En effet, dans bien des cas j'ai pu observer qu'il y avait torpeur, somnolence, affaiblissement de la mémoire, et aussi développement énorme du tissu cellulaire sous-cutané, épaississement de la peau ; tout cela réalise un tableau très semblable à celui que présentent les myxœdémateux. Dans d'autres cas le tremblement, l'exophthalmie, le signe de Graëfe, le goître, les sueurs abondantes, les troubles gastro-intestinaux, la légère hypopyrexie, reproduisent des symptômes de la maladie de Basedow.

Dans presque tous les cas, sinon dans tous, il y a la grande asthénie que l'on ne trouve que dans la maladie d'Addison, dans celle d'Erb-Goldflam, ou bien dans certains cas de cette forme de Basedow qui a été décrite sous le nom d'asthénique.

J'ai recherché la réaction myasthénique dans quatre cas d'acromégalie ; je l'ai trouvée caractéristique dans deux ; dans un troisième j'ai trouvé un épuisement musculaire très prononcé, mais sans véritable réaction myasthénique ; dans le quatrième je n'ai rien remarqué de particulier.

Les acromégaliques, outre qu'asthéniques, paraissent être des sujets en proie à une intoxication qui se manifeste parfois par des symptômes aigus et graves, et parfois d'une façon très lente et peu ou pas progressive ; si bien qu'on voit ces malades, après une période grave, présenter des périodes d'un bien-être relatif assez marqué pour qu'ils puissent reprendre les occupations qu'ils avaient été forcés d'abandonner.

On peut même dire qu'aux changements de l'habitus extérieur des malades correspondent des modifications des organes intérieurs. En effet, dans deux de mes cas j'ai pu suivre la façon de se comporter du foie et du rein, cela à plusieurs reprises en des périodes différentes. Et là où le foie au commencement ne présentait aucune altération, ni à l'examen objectif, ni à l'enquête sur son fonctionnement (épreuve de la glycosurie alimentaire, l'examen de l'urée et des différents groupes azotés), j'ai constaté, dans une période ultérieure l'apparition de l'urobiline dans l'urine, un déficit de l'urée par rapport à l'azote total, une augmentation des amido-acides ; plus tard encore, j'ai pu palper sous l'arc costal le foie nettement débordant.

On pourrait se répéter pour ce qui concerne les altérations du rein ; j'ai vu paraître l'albuminurie, généralement légère cependant, parfois de la cylindrurie chez des malades qui auparavant n'avaient donné aucun indice de lésion du rein.

Ces faits et d'autres encore me donnent l'impression qu'il existe quelque toxique qui, circulant dans l'organisme, y cause des altérations dans les divers organes. De tels effets sont plus apparents du côté du foie et du rein

qui sont,particulièrement le premier des organes, destinés à neutraliser les substances toxiques qui circulent dans l'organisme. Nous verrons plus tard d'où peuvent provenir ces poisons.

A l'appui de l'hypothèse qui admet que les altérations de l'hypophyse seraient secondaires et qui donne beaucoup de valeur aux lésions de la thyroïde,je vais citer un cas que j'ai observé ; c'est seulement à présent, 15 ans après que la maladie a commencé,que viennent d'apparaître les vomissements, les céphalées, les troubles de la vue ; l'examen ophtalmoscopique, qui auparavant était négatif, fait voir maintenant les bords papillaires nuancés,avec des vaisseaux assez gros et tortueux, de manière à faire présumer un début de néoplasie intra-crânienne.

Dans un autre cas j'ai pu constater à l'évidence que la maladie avait commencé par une augmentation de volume de la thyroïde, par une exophthalmie légère, du tremblement, des palpitations. Cela a été suivi par des douleurs aux mains avec agrandissement de celles-ci.Le médecin qui le premier visita le malade se demandait si l'on devait ou non diagnostiquer une forme de Basedow. Comme le malade accusait une forte céphalée, on l'envoya, quelques années après, à la Clinique ophtalmologique, où l'examen ophtalmoscopique et celui du champ visuel donnèrent des résultats négatifs. Maintenant, il y a déjà 16 ans que la maladie évolue ; la céphalée est devenue plus violente, la vue a baissé considérablement, et quoique l'examen ophtalmoscopique demeure négatif, toutefois, l'examen radiographique a montré une selle turcique double de la capacité normale.

Doit-on admettre qu'en ce cas l'hypophyse, altérée dès le premier jour, soit seulement constatable à présent parce que son volume a suffisamment augmenté ? Les cas étudiés sont certes en nombre trop limité pour qu'on puisse donner un fondement valable à l'opinion que je viens d'énoncer, laquelle s'oppose à la théorie admise généralement.

Le fait que j'ai constaté dans un de mes cas, c'est-à-dire l'hérédité acromégalique, n'est pas contraire à l'hypothèse qui soutiendrait que l'acromégalie est due à des altérations des diverses glandes à sécrétion interne. L'hérédité se rencontre plus souvent dans les maladies nerveuses et mentales, et particulièrement dans celles de la moelle épinière (maladie de Friedreich, quelques atrophies musculaires, etc.).

Mais nous avons aussi la certitude que dans le Basedow il peut y avoir hérédité directe ; le professeur Grocco en a rappelé quelques cas; un d'un typique se trouve décrit dans ses leçons (1) à la page 154, il concerne une malade de Basedow, dont le père et l'aïeul paternel furent atteints de la même maladie.

(1) Grocco, Lezioni di Clinica medica. Vol. I. Casa editrice Vallardi.

Je crois qu'aujourd'hui on ne peut guère douter de l'origine glandulaire (thyroïdique et peut-être parathyroïdique) de cette maladie.

Une autre preuve de l'altération de la thyroïde dans l'acromégalie peut se trouver dans les résultats du traitement thyroïdien lorsque le malade présente un aspect myxœdémateux. On a en effet plusieurs fois décrit une forte diminution du tissu cellulaire sous-cutané après un traitement thyroïdien, sans cependant que les symptômes acromégaliques et l'accroissement du squelette eussent été modifiés. Et contre l'avis de ceux qui attribuent à l'acromégalie une origine médullaire (presque tous les cas d'acromégalie accompagnés de syringomyélie décrits jusqu'à présent ont désormais été reconnus comme appartenant à cette dernière forme morbide), j'oppose ceci que dans la syringomyélie on n'a jamais décrit une hypertrophie totale de la langue ; or cette altération est un des signes les plus caractéristiques de l'acromégalie ; dans les cas douteux sa présence peut décider du diagnostic particulièrement lorsque l'hypertrophie s'étend à tout l'organe, à la muqueuse et surtout aux pupilles du V lingual, qui en certains cas parvient à avoir un volume énorme.

On peut par là, je le répète, distinguer l'acromégalie du gigantisme et de quelques hypertrophies osseuses partielles congénitales ou acquises. Eh bien, la seule maladie où l'on trouve de telles altérations, c'est le myxœdème, et je suis convaincu que dans l'acromégalie l'hypertrophie de la langue, les altérations de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, sont causées exclusivement par la lésion de la thyroïde.

Je me demande seulement, vu que sur ces glandes à sécrétion interne, et surtout sur l'hypophyse, il règne encore une si grande obscurité, pourquoi l'on parle toujours d'hyper ou d'hypofonction, et pas de fonctions qualitatives altérées de ces organes.

Par exemple en nous en tenant encore à la maladie de Basedow, on ne pourra certainement pas se borner à admettre seulement un excès de sécrétion interne de la glande, si l'on pense qu'il y a des cas, et ils ne sont pas rares, où la maladie persiste sous une forme grave même avec une glande presque entièrement détruite dans ses éléments fonctionnels. Même conclusion si l'on veut comparer le tableau clinique de la maladie de Flajani-Basedow avec les résultats d'une hyperthyroïdisation artificielle.

Le myxœdème est certainement causé par la diminution ou l'abolition de la sécrétion de la glande thyroïde ; mais certains tableaux morbides qui se placent à un côté du myxœdème et d'autre part quelques maladies causées par des arrêts du développement, sont aujourd'hui rapportés plus volontiers à une altération qu'à une diminution de la fonction thyroïdienne (par exemple quelques cas de crétinisme et d'infantilisme).

Donc en ce qui concerne l'acromégalie, plutôt que d'un hyperpituita-

risme, que, selon Tamburini, suivrait un hypopituitarisme, on pourrait parler de dispituitarisme, ce qui peut-être, avec plus de vraisemblance, serait d'accord avec les symptômes et les faits cliniques.

Mais je préfère m'arrêter ici, car ce n'est pas mon habitude de demeurer trop longuement dans le champ des hypothèses, même lorsqu'elles paraissent vraisemblables. Je serais peu enclin à admettre que l'acromégalie soit causée par une altération primitive de l'hypophyse. Deux des cas dont vient de parler repoussent cette hypothèse, et ils ne sont pas les seuls. Mais comme aux nécropsies on a trouvé des altérations de l'hypophyse, de la thyroïde, des capsules surrénales, etc., j'en serais pour admettre, ainsi qu'autrefois je l'ai déjà écrit, comme cause de l'acromégalie un dérangement fonctionnel de ces glandes, le trouble de la fonction glandulaire engendrerait une intoxication générale et l'acromégalie. J'attribuerais le rôle principal aux deux premières glandes. Quelle est celle dont le trouble est primitif ? Quelle est celle dont le trouble est secondaire. Il n'est pas aisé de répondre.

Chez les chiens et les chats splénectomisés, Wlaieff (1) a trouvé une hypertrophie de la thyroïde, des ganglions lymphatiques, du foie, des capsules surrénales et de l'hypophyse avec des modifications dans sa structure. L'auteur en tire la conclusion que l'acromégalie ne vient pas d'une lésion primitive de l'hypophyse, mais qu'elle est une affection de tout l'appareil des glandes sanguines causée par une neutralisation chronique des toxines. Et selon que les modifications pathologiques prédominent dans l'une ou dans l'autre glande, il y aurait détermination de syndromes différents : infantilisme, gigantisme, myxœdème, acromégalie, etc.

Ce n'est qu'une hypothèse, mais elle est peut-être fondée. Guerrini (2), provoquant des intoxications dans l'organisme (en liant l'intestin, les uretères, etc.), a obtenu une augmentation du volume de l'hypophyse ; ses recherches sur cet organe ont démontré sa fonction antitoxique générale.

Leube (3) dans son *Traité de pathologie médicale* (dernière édition allemande, p. 374), parlant du myxœdème, admet que lorsqu'il y a diminution ou arrêt de la sécrétion thyroïdienne, il se fait dans l'organisme une accumulation d'une substance toxique à l'égard du système nerveux ; ce poison qui probablement vient du canal digestif est, à l'état normal, neutralisé par la thyroïde.

Tout cela confirme, du moins indirectement, ce que j'ai autrefois admis comme probable touchant la pathogénie de l'acromégalie à la suite de nombreuses recherches sur les échanges nutritifs et l'observation de

(1) Vratchefnaia Gazeta, 1906, n° 36, reporté dans la Revue méd., n° 29, 1907.
(2) *Sperimentale Fascicolo*, V, 1904.
(3) *Spezielle Diagnose der inneren Krankheiten*, II Band, 7 Auflage.

quelques faits cliniques ; j'ai dit que de l'intestin peuvent partir des substances nuisibles à l'organisme, lesquelles arrivent à affecter les glandes à sécrétion interne.

D'ailleurs il n'y a aujourdhui plus de doute que l'ostéoarthropathie pneumique de Marie, forme ayant des points de similitude avec l'acromégalie, ne soit causée par des toxines dérivées des poumons ou de la sécrétion des bronches. Au cours de mes nombreuses recherches sur la nutrition, j'ai trouvé dans des cas d'acromégalie des chiffres très élevés se rapportant aux éthers sulfuriques et à l'indican, des anomalies dans l'absorption et l'élimination de la chaux et du phosphore ; les deux premiers faits témoignent d'une augmentation des putréfactions intestinales.

Je ne dirai cependant pas que cette hypothèse ait une base très sûre, car je n'ai trouvé les altérations ci-dessus mentionnées et à un degré marqué que dans certains cas ; dans d'autres je les ai trouvées à un degré bien plus léger et enfin dans d'autres je n'ai rien trouvé ; toutefois, comme le fait existe, j'ai cru de mon devoir de le faire connaître.

Donc, étant donnés les rapports fonctionnels des diverses glandes à sécrétion interne, il n'est pas étonnant qu'à ces substances toxiques réagissent l'hypophyse et la thyroïde,soit en même temps soit successivement,et ensuite aussi les autres glandes selon que leur résistance est plus ou moins grande. Il est naturel que ces organes en ressentent les effets plus que les autres, car ils jouent dans l'organisme un rôle reconnu comme très important, et leur sécrétion, au moins aux premiers temps de leur réaction, est sujette à des altérations par rapport à la qualité plus encore qu'à la quantité.

Pour ce qui regarde la sécrétion interne de l'hypophyse, nous ne la connaissons encore que très insuffisamment, mais il pourrait bien se faire qu'elle aussi, comme d'ailleurs la thyroïde, ait une part d'influence sur les processus d'accroissement. Nous attendons à ce propos un peu plus de lumière des recherches expérimentales qui se font de tous côtés.

Pour conclure, je crois que :

1° L'hypophyse joue un rôle dans la production de l'acromégalie, mais non pas comme agent primaire ;

2° Qu'une partie des symptômes de cette maladie sont conditionnés par la thyroïde.

3° Que les altérations glandulaires sont secondaires et causées par des substances toxiques qui pourraient tenir leur origine de l'intestin.

Examen radiographique de l'acromégalie.

Pour une maladie comme l'acromégalie, où l'altération des os forme

une partie essentielle du tableau morbide, les examens radioscopique et radiographique ont une grande importance. Et en effet l'examen radiographique des extrémités a appris que dans bien des cas l'augmentation de volume a sa cause plutôt dans les parties molles que dans les os ; dans d'autres cas cependant on a remarqué des altérations des épiphyses, telles qu'épaississements, exostoses, ostéophytes.

Aux mains particulièrement, on a décrit comme caractéristique de l'acromégalie une altération des phalangettes, qui leur donne une forme à petit plumeau. Souvent on a aussi trouvé altérées les parties des os auxquelles les tendons s'attachent, et même les tendons ont subi des processus de calcification.

Quant aux autres parties du corps, les altérations sont plus fréquentes aux clavicules et au sternum ; et quelquefois les insertions cartilagineuses des côtes ont été trouvées ossifiées.

On a trouvé altérées aussi les articulations dans un cas typique d'ostéoarthropathie chez un sujet atteint d'acromégalie, décrit par Beduschi (1).

Mais les altérations les plus importantes sont celles qui ont été constatées sur le crâne. En effet, il y a des cas où l'on a trouvé des sinus frontaux et maxillaires énormes et les branches horizontales et montantes de la mâchoire très larges et épaisses. Quelques parties de la calotte ont paru épaissies, d'autres amincies ; mais c'est à l'examen de la selle turcique que la radiographie et la radioscopie ont apporté une contribution très importante et toute nouvelle. Le mérite de ces recherches appartient à Oppenheim, qui en 1899 parvint à voir par la radioscopie la forme et les dimensions de la selle turcique. D'autres recherches suivirent celles d'Oppenheim, et je citerai en première place celles de Lannois et Roy, Béclère, Schüller, Füchs, Eulemburg, etc. Ces recherches ont démontré que dans beaucoup de cas d'acromégalie et dans tous ceux où cliniquement une tumeur de l'hypophyse était admissible, on a trouvé la selle turcique bien plus large que d'ordinaire ; parfois elle est altérée dans sa forme, car la tumeur peut entamer et même détruire une partie de ses parois.

Mais si jusqu'à ces derniers temps, c'est-à-dire jusqu'en 1905, on avait toujours parlé d'altérations progressives, d'exostoses, d'épaississements osseux dans l'acromégalie, cette année Curschmann (2) annonce qu'à côté d'hypertrophies osseuses il a trouvé des atrophies évidentes surtout aux orteils, mais aussi au tibia et au péroné. L'auteur ayant découvert des faits d'atrophie chez trois acromégaliques anémiés, amaigris et de faible musculature, était enclin à admettre la théorie de Tamburini, Benda et quelques autres, c'est-à-dire la théorie de la distinction de deux types cliniques et

(1) Nouv. Icon. de la Salpêtrière, n. 6, 1907, p. 443.
(2) *Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*. Bd IX, Heft. 2, 1905.

anatomo-pathologiques opposés et consécutifs : un état hyperplasique et un état cachectique. C'était d'autant plus admissible que dans un 4e cas, chez un sujet se maintenant en état satisfaisant malgré que la maladie durât depuis dix années, il n'aurait pas trouvé d'atrophie.

Dans la suite, d'autres observations similaires ont paru, quoique rares, et l'année dernière, de la Camp (1) communiqua à la *Société médicale de Marburg* un cas dans lequel à côté d'altérations progressives, il en a trouvé aussi des régressives.

Si nous passons maintenant aux radiographies des cas que j'ai décrits plus haut, je dirai que dans le premier, où il y avait évidemment une tumeur à l'hypophyse, l'examen radiographique nous a révélé un fort agrandissement de la selle turcique,

L'examen radiographique des mains, des pieds et des genoux, répété deux ans après, n'a rien montré de particulier, si ce n'est un léger grossissement uniforme de l'os.

L'examen du troisième cas a montré la selle turcique peut-être légèrement augmentée de dimension, les sinus frontaux très vastes et les autres parties du squelette normales, en dehors du grossissement habituel de l'os.

Celui du deuxième cas a montré une selle turcique normale. L'examen radiographique de ces cas paraissait devoir être le plus intéressant vu que la moitié droite du corps était beaucoup plus développée que la moitié gauche. Mais s'il y avait véritablement augmentation du volume de l'os de la moitié droite de la mâchoire, à l'examen radiographique des mains et des pieds le développement du tissu osseux a paru des deux côtés normal, quoique un peu fort et uniforme, de manière que c'est aux tissus mous qu'on est forcé d'attribuer la plus grande part de l'augmentation de volume.

On a pu aussi voir cette chose remarquable que la clavicule droite, celle du côté le plus développé du corps, était, du moins quant à sa partie externe, plus mince que l'autre, moins compacte et évidemment altérée dans sa constitution ; on y voyait une sinuosité en forme d'entaille, sur une étendue assez longue de l'os. De plus l'articulation de la clavicule droite à l'acromion paraît plus amincie que celle de gauche.

Il n'est pas besoin d'ajouter que le malade n'a jamais eu de maladies ni de fractures de ces parties de corps. Ce que je viens de décrire et que je crois devoir attribuer à une atrophie partielle de l'os, est rare et remarquable d'autant plus qu'ici il n'est pas question d'un sujet faible et

(1) *Fortschrt. auf. d. Geb. d. R. strahlen*, Bd. IX, Heft. 4, 1907.
(2) *Riv. Sperdi Freniatria*, Vol. XXXIII, fasc. IV, 1907.

cachectique, mais d'un sujet acromégalique depuis vingt ans, qui continue à travailler sans se plaindre du moindre trouble.

Dans un quatrième cas où l'on a fait la radiographie du crâne, des mains et des pieds, et où jusqu'à présent il n'y a pas eu de signes de tumeur endo-crânienne, sauf la céphalée, la selle turcique a paru normale, tandis que le crâne était énorme, avec des sinus frontaux et maxillaires très agrandis.

Dans les autres cas d'acromégalie que j'ai décrits autrefois, j'ai trouvé des altérations légères, sauf quelques petites raréfactions osseuses à côté d'épaississements, surtout au calcanéum ; dans le cas d'une femme âgée de 32 ans, une calcification du tendon d'Achille se prolongeait sur une assez bonne étendue. Malheureusement l'examen radioscopique et radiographique de la selle turcique n'a pas été fait.

De tout cela je conclus que l'examen radiographique appliqué à l'acromégalie a prouvé que l'énorme développement du sujet peut être en partie causé par l'accroissement des tissus mous, le plus souvent le squelette y participe par son hypertrophie et par l'hyperostose ; bien plus rarement on observe des faits d'atrophie osseuse.

Examen hématologique dans l'acromégalie.

Jusqu'à présent le sang dans l'acromégalie a été peu étudié ; dans la dernière édition de Von Norden (1), où toutes les recherches chimiques et biologiques sur cette maladie se trouvent réunies, cette partie n'est traitée en aucune façon.

Dans la littérature, on peut trouver quelques recherches éparses, qui n'ont pas la valeur d'une recherche systématique conduite méthodiquement.

Peut-être a-t-on pensé que telle investigation était inutile, et que le sang dans l'acromégalie ne devait pas être altéré.

Marie et Marinesco ont constaté de la leucocytose, des normoblastes et de l'éosinophilie ; les mêmes résultats ont été trouvés par Burr et Riesmann.

Ces altérations ont été signalées par Parhon, Silva, Benda ; Wlaieff (2) trouva de la leucocytose et de l'éosinophilie. Mendl (3) en trouva jusqu'à 18 0/0. La quantité de l'éosinophilie dans le cas de cet auteur n'était pas constante, si bien qu'à un second examen du malade répété quelque temps après le premier, elle n'existait plus.

(1) Handbuck der Path. des Stoffvechsels Band, 1907, p. 350.
(2) Déjà cité.
(3) Ref. Deutsche Med. Woch., 1906, p. 1975.

Moi-même, dans 4 cas étudiés autrefois à ce point de vue, dans deux j'ai trouvé une augmentation des éosinophiles et des mononucléaires en comparaison des polynucléaires, et j'ai pu, comme Mendl, observer l'oscillation du pourcentage des éosinophiles lors des examens faits à des périodes diverses.

Dans le premier des cas décrits ci-dessus, à l'examen histologique du sang, on remarque une augmentation des éosinophiles, l'augmentation est variable, mais le nombre est toujours supérieur à la normale. Pour les deux autres cas, la particularité n'existe pas. L'examen chromocytométrique du troisième cas nous a montré une remarquable érythrocithémie (plus de 7 millions de globules rouges et 105 0/0 d'hémoglobine à l'hémomètre de Fleischl), c'était probablement là la cause de la cyanose répandue dans tout le corps, et dont l'examen objectif ne fournissait pas la raison.

Pour conclure, nous voyons que dans plusieurs cas d'acromégalie on a constaté des lésions du sang ; il serait bon de les étudier avec suite afin d'en tirer quelque enseignement pour le tableau de la maladie.

Certes la présence de normoblastes, de leucocytose bien prononcée et presque de leucémie (cas de Silva et de Wlaieff), quelquefois de myélocytes et d'éosinophilie surtout bien vérifiée, est un indice de troubles fonctionnels des organes hématopoiétiques, de la moelle osseuse et du foie, causés par des substances toxiques qui agissent sur ces organes et les stimulent d'une façon anormale.

Examen chimique du sang dans l'acromégalie.

Sur cette question rien encore n'a été fait ; je pense donc qu'une contribution à cette étude n'est pas dénuée d'intérêt.

Ici je me bornerai à reporter un résumé de l'examen clinique relatif aux trois cas dont j'ai donné l'histoire dans cet article.

Dans le sang tiré en quantité suffisante des veines du bras par saignée, on détermine l'alcalescence, le résidu sec, les cendres, le poids spécifique, l'azote total, le chlore, le phosphore, le calcium, le magnésium et les corps gras.

Dans le troisième cas, où en outre de l'érythrocythémie il y avait encore un pourcentage élevé d'hémoglobine ; le poids spécifique fut trouvé supérieur à la normale.

Dans tous les cas il y eut augmentation de l'alcalescence, du résidu sec et des cendres. L'azote total fut trouvé augmenté en deux cas, le chlore et le phosphore étaient en quantité normale et le calcium et le magnésium très abondants. Dans les trois cas on trouva une remarquable lipoïmie ou lipoïdémie comme nous le verrons plus loin (jusqu'à 10 0/00).

Ces résultats ne comportent pas de nombreuses explications. L'augmentation des substances minérales a pour effet une augmentation de l'alcalescence, du résidu sec et des cendres du sang, ce qui est encore en partie causé par la quantité élevée d'albuminoïdes qu'on a pu constater dans tous les cas.

J'ai dit lypoïmie ou lipoïdémie, et je vais m'expliquer, car je ne sais pas si en plus des corps gras il n'y avait pas encore de la cholesthérine et de la lécithine. Des recherches très récentes sur le diabète ont démontré que la lipoïmie, même légère, peut s'accompagner le lipoïdémie, et mon hésitation est justifiée si l'on songe que dans mes cas anciens et aussi dans les trois cas ici décrits, les recherches sur les échanges matériels ont toujours montré dans les fèces une quantité de cholesthérine plus grande que celle qu'on trouve d'ordinaire. Je n'ai pas encore d'expérience au sujet de la lécithine ; il est difficile de se contenter de cette constatation tirée des cas qu'on trouve dans la littérature, à savoir que presque toujours la lécithine est accompagnée par la cholesthérine.

En résumé, je conclurai en disant que dans les trois cas d'acromégalie étudiés on a trouvé des altérations portant surtout sur les substances minérales et les corps gras.

Qu'elles soient toujours présentes, je ne puis l'affirmer. Quelle est leur origine et leur valeur ? Je ne saurais pas le dire avec précision ; je veux seulement faire observer que la thyroïde a une grande influence sur l'élimination de la chaux et sur les échanges nutritifs des substances organiques et tout le monde connaît la diminution des processus d'oxydation dans la thyroïdie, le myxœdème, et l'azoturie de l'hyperthyroïdisme, du Basedow, etc.

Quant aux conséquences, il ne faut pas oublier que les substances minérales du sang, et dans les échanges en général, jouent un grand rôle pour l'équilibre de l'organisme ; par conséquent de petites altérations peuvent causer des troubles très graves.

Échanges matériels dans l'acromégalie.

Sur les échanges matériels de l'acromégalie, il n'y a encore que peu de recherches ; les travaux complets sur cette question, c'est-à-dire avec l'analyse des ingesta et des excreta, se comptent dans toute la littérature par le nombre de sept ou huit.

De telles recherches sont cependant d'autant plus importantes que l'on a trouvé dans l'acromégalie non seulement des altérations dans les tissus mous, mais encore des lésions osseuses, comme nous l'avons déjà dit en parlant de l'examen radiographique.

Mes recherches dans ce travail s'étendent aux trois cas. Pour le premier l'étude des échanges matériels a été répété à deux ans d'intervalle. La première fois les recherches furent continuées pendant une période de 7 jours.

On dosa dans les aliments l'azote, le phosphore, les corps gras, le calcium et le magnésium ; dans les urines l'azote total, l'azote de l'urée, le phosphore total, les phosphates alcalins, les phosphates terreux, les éthers sulfuriques, l'acide urique, le calcium et le magnésium.

On ne dosa ni les divers soufres urinaires, ni le chlore, ni le sodium, ni le potassium, car des travaux antérieurs m'avaient appris qu'à l'égard de ces substances il n'y avait que des altérations très petites.

Dans les fèces on dosa les mêmes éléments que dans les aliments.

Quant aux méthodes, je me suis servi des plus exactes, lesquelles j'ai déjà décrites plusieurs fois. Les divers éléments des aliments et des fèces étaient dosés à des périodes fixes ; pour les fèces, chaque période était délimitée par le moyen du charbon animal qu'on donnait au malade, le plus exactement possible.

On examinait chaque jour les urines soigneusement recueillies.

Lors de la première série de recherches sur le premier malade, l'urée éliminée fut trouvée être en quantité assez petite par rapport à l'azote total ; les phosphates urinaires se trouvèrent en abondance, car un jour ils passèrent les 4 gr. et quelquefois il y eut inversion de la formule ; les éthers sulfuriques furent éliminés en quantité assez grande ; il y eut une légère augmentation de l'acide urique ; la magnésie et la chaux, si l'on met à part l'élimination en un jour de 4 cgr. seulement, ne présentèrent rien de particulier.

Dans les fèces il n'y eut rien de remarquable quant à l'élimination de l'azote ; le phosphore, la chaux et la magnésie furent très insuffisants. On sait que les composants minéraux et surtout la chaux sont éliminés en plus grande quantité par les fèces.

L'absorption des corps gras fut trouvée assez bonne et le bilan total de 7 jours présente un déficit de gr. 18, 43 de N ; de gr. 15, 2 de $P^2 O^5$ et une rétention de gr. 7, 7 de Ca O, et de gr. 2, 37 de Mg O.

L'étude des échanges de 6 jours, répétée sur le même sujet à deux ans d'intervalle, donna : un déficit modéré de l'N uréique par rapport à l'azote total, l'inversion de la formule des phosphates et une abondante élimination d'éthers sulfuriques et d'indican (Pour l'analyse qualitative de l'indican on se servit de la méthode de Maillard et pour l'analyse quantitative, de celle de Wang).

La chaux journalière fut éliminée en quantité supérieure à la normale ; rien de particulier quant à l'acide urique.

Dans les fèces l'N et les graisses eurent un pourcentage supérieur à la normale.

Des graisses on dosa les divers éléments, à savoir les acides gras, les graisses neutres, les savons et la cholesthérine. Ici, comme dans d'autres cas, j'ai remarqué une forte augmentation des graisses neutres et de la cholesthérine au détriment des acides gras et des savons (normalement les acides gras et les savons constituent les 80 0/0 de la graisse totale).

La chaux et le phosphore s'éliminèrent en quantité petite, mais plus grande que dans la série antérieure.

En résumé le bilan total a donné une perte d'N de gr. 16, 78 : de $P^2 O^5$ de gr. 5,90 et une rétention de Ca O de gr. 3,50.

II^e^ CAS. — Les recherches durèrent une période de six jours.

Pour les urines, nous avons à remarquer : diminution de N uréique par rapport à l'N total bien plus marquée que pour le cas précédent, augmentation des phosphates terreux par rapport aux phosphates alcalins, augmentation des éthers sulfuriques, de l'indican et certains jours de l'acide urique.

La chaux urinaire fut en moyenne supérieure qu'à l'ordinaire, et la magnésie au contraire insuffisante.

L'absorption des graisses a été normale et encore ici, comme pour le cas précédent, on trouve la même anomalie dans leur décomposition.

En somme, le bilan total a donné un déficit d'azote de gr. 2,34 et de $P^2 O^5$ de gr. 1,83 et une rétention de Ca O de gr. 0,45 et de magnésie de gr. 1,29.

III^e^ CAS. — Malheureusement dans ce cas je ne fus pas à même de faire toutes les recherches que j'aurais voulu faire, car la malade qui était déjà depuis quelques jours à un régime constant, voulut s'en aller de la clinique avant que les recherches aient commencé.

Toutefois on examina les urines pendant une période de 5 jours et les altérations se montrèrent en tout semblables à celles des cas précédents. L'élimination de la chaux urinaire a subi de fortes oscillations d'un maximum de gr. 1.05 à un minimum de 0,15 de Ca O par jour.

En résumant tout ce qui concerne l'échange dans les trois cas d'acromégalie étudiés, on voit que les résultats concordant en ce qu'il fut trouvé un déficit d'azote et de phosphore, et une rétention de calcium et de magnésium. Dans le premier cas, correspondant à la période grave où il existait des symptômes de lésions intra-crâniennes, avec céphalées très fortes, la perte fut assez importante ; plus tard, à l'atténuation des manifestations subjectives (maintenant le patient n'accuse qu'une sensation de faiblesse), la perte de l'azote est un peu diminuée, celle du phos-

phore l'est de beaucoup et la rétention du calcium s'est remarquablement réduite.

Dans le second cas, où la maladie est depuis longtemps stationnaire et où le patient se trouve, peut-on dire, dans un bien-être complet, les altérations sont légères, mais de même sens que les précédentes.

Dans le troisième cas, l'examen des aliments et des fèces faisant défaut, on ne peut conclure sûrement.

Si nous voulons réfléchir un peu sur les résultats obtenus, on en déduit que la perte d'azote est remarquable, d'autant plus que l'introduction d'albumine fut en quelques jours élevée et que les patients étaient maintenus en repos au lit. Peut-être ici entre-il en jeu des faits toxiques qui portent leur action sur les albumines en augmentant le processus de désintégration.

La diminution d'azote uréique a, selon toute probabilité, sa cause dans des lésions hépatiques, peut-être en partie primitives et en partie secondaires, c'est-à-dire d'origine intestinale.

Et en effet, dans le second cas un examen complet des divers groupes azotés avec la méthode de Schöndorf (mélange chlorhydro-phosphowol phramique) a donné en un jour : N total gr. 14,088 ; N pas précipitable gr.12,210 ; N uréique gr. 7,52 ; en déduisant de l'N pas précipitable l'uréique, nous aurons les amido-acides, c'est-à-dire : 12,210 — 7,52 = 4,69 gr.

Et maintenant il n'y a plus de doute que l'augmentation des amido-acides ne soit causée par une fonction hépatique altérée et précisément diminuée. L'augmentation vérifiée dans tous les cas de l'indican est en relation autant avec des lésions hépatiques qu'avec une augmentation des putréfactions des substances albuminoïdes dans l'intestin.

Je ne puis certainement être de l'avis de Labbé et Witry (1) qui ne reconnaissent aucune influence aux lésions hépatiques et à l'activité des bactéries protéolitiques dans l'intestin sur la formation del'indican, car dans cette maladie les faits cliniques (fréquents dérangements gastro-intestinaux, constipation) et les recherches sur la fonctionnalité hépatique et sur la putréfaction intestinale (augmentation des amido-acides, diminution de l'urée, nombre élevé d'éthers sulfuriques) sont sûrement en faveur d'une lésion hépatique et d'une augmentation des processus de putréfaction dans l'intestin.

Les variations dans l'élimination urinaire de la chaux, telles que parfois de quelques centigrammes on passe à un gramme et davantage, doivent être attribuées probablement à des altérations des parois intestinales

(1) Comptes rendus de la Société de biologie 1907.

et par conséquent à une irrégularité dans l'absorption de cette substance.

Que les parois intestinales jouent un grand rôle dans l'échange de la chaux, cela a déjà été démontré par les recherches de Voit sur les chiens. Cet auteur a observé que la chaux absorbée dans l'intestin grêle est ensuite éliminée dans le gros intestin.

La quantité de chaux éliminée par les fèces est en général très petite et on peut en trouver la raison dans la cause mentionnée ci-dessus. Peut-être aussi avons-nous affaire ici avec cette cause inconnue qui, dans l'acromégalie, produit la lésion des os, qu'elle soit de nature toxique comme je voudrais l'admettre, ou qu'elle soit d'autre nature comme d'autres le soutiennent. Quoi qu'il en soit, on est forcé d'admettre du fait l'examen de ces échanges que les malades ont un besoin de chaux plus grand que les sujets sains, et qu'ils ont par conséquent un plus grand penchant à en accumuler dans leur organisme.

A quoi doit-on attribuer les anomalies de décomposition des graisses démontrées dans ces analyses des échanges ? Je ne puis le dire avec certitude. L'augmentation de la quantité des graisses neutres aux dépens des acides gras et des savons, indiquerait un défaut des sécrétions chargées de leur scission et particulièrement de la sécrétion pancréatique.

Du reste, étant donnée la fréquence de lésions des diverses glandes à sécrétion interne ou externe, comme le foie et le pancréas, étant donnée encore la fréquence du diabète dans l'acromégalie, je serais enclin à admettre que la lésion du pancréas, qu'on constate du reste souvent à la nécroscopie d'acromégaliques, produit des altérations de la sécrétion pancréatique en diminuant sa production ou en altérant sa qualité.

Il semble qu'on doit attribuer au pancréas, plutôt qu'à l'intestin, la cause de ce fait, parce qu'en général ce n'est pas l'absorption des graisses, mais leur scission dans leurs divers éléments, qui est altérée dans l'acromégalie.

Pour ce qui concerne l'augmentation de la cholesthérine je ne veux pas même faire ici la moindre supposition, car son origine dans l'organisme est encore très obscure. Seulement je veux faire remarquer que Fischer (1) dans le sang diabétique, en outre d'une augmentation des graisses, a trouvé encore une augmentation de la cholesthérine.

Enfin, si nous voulons jeter un regard d'ensemble aux recherches faites jusqu'à présent sur la nutrition dans l'acromégalie, nous ne pouvons que renoncer à une tentative quelconque d'en tirer une conclusion.

Je ne citerai pas ici les divers auteurs et les résultats qu'ils ont obtenus, car ce serait une chose trop longue et que j'ai déjà faite. Seulement je ne

(1) *Ueber Lipoïmie und Cholesterämie*, Wirchows Arch., 172, 30, 1903.

peux passer sous silence ce que le Dr Oberndœrffer a récemment écrit à propos des échanges dans un cas d'acromégalie publié dans les *Zeits. f. klin. Med.*, 65 Bd. 1-2 Hefte, 1908. L'auteur, dans un échange de 10 jours a trouvé dans le bilan total un déficit de N de gr. 1, 43, une rétention de phosphore de gr. 0, 69 et une perte de chaux de gr. 8,771, et il en tire la conclusion que l'échange en ce cas d'acromégalie ne présente aucune anomalie caractéristique. Je voudrais demander à l'auteur qu'est-ce qu'il entend par échange normal, car je crois qu'en allant de ce pas, son malade se trouverait, après une période de temps pas très longue, à avoir ses dépôts de chaux épuisés.

On sait que les recherches de Mohr (1), Lüthje, Berger (2) sur des sujets sains et convalescents, ont démontré qu'avec un régime très abondant on a une rétention de substances minérales dans l'organisme ; pour obvier à un tel inconvénient,il a passé au défaut opposé,en ne donnant 28 cal. par kg. à un sujet jeune et de plus atteint d'acromégalie, maladie dans laquelle en général l'appétit se trouve augmenté. C'est étrange, je le répète, qu il parvienne à une telle conclusion, car on sait que si une diète abondante provoque une rétention de substances minérales, une diète insuffisante produit l'effet opposé. C'est précisément ce qui est arrivé dans son cas.

Et encore je me demande de quelle façon on peut affirmer que la perte de gr. 8, 7 de chaux en 10 jours n'est pas une altération, lorsqu'on songe que l'échange inorganique est de beaucoup plus limité que l'organique, que les substances inorganiques se trouvent dans l'organisme dans une proportion de beaucoup plus petite que les organiques, et qu'un échange normal de ces substances est chose essentielle.

La chaux, le phosphore, le sodium, le potassium forment une partie intégrante d'organes très importants pour la vie, le sang, les os, le système nerveux, etc., et des altérations même légères de ceux-ci peuvent avoir de graves conséquences.

L'auteur n'aurait-il pas mieux fait de donner à son malade, puisque son appétit était peut-être augmenté, un plus grand nombre de calories par kilogramme. Je crois qu'il en aurait retiré l'avantage d'avoir finalement des résultats plus rapprochés de la vérité.

On sait que la condition essentielle pour des études exactes sur les échanges est celle de maintenir les patients dans les mêmes conditions diététiques dans lesquelles ils se trouvaient auparavant, cela pour éviter les grands changements qui se produisent lorsqu'on passe d'une nourriture à une autre différente par la qualité et par la quantité.

(1) Berl. klin. Woch., 1903.
(2) Arch. f. klin. Med., Bd. 81.

Il n'est pas à présumer que le patient étudié par l'auteur fût auparavant soumis à un régime aussi insuffisant. Le Dr Oberndœrffer critique une de mes expériences sur les échanges (1) dans lequel j'ai trouvé en 5 jours une rétention de 12 gr. de chaux ; il dit que le patient, au bout d'un an, en aurait accumulé plus de 700 gr. Mais, comme j'ai déjà dit, en me basant sur des observations des échanges dans le Basedow, il faut admettre que dans ces maladies à des périodes de pertes fortes en succèdent d'autres de rétention.

Qui n'admet pas maintenant qu'on n'a azoturie, phosphaturie et, peut-être même, perte de chaux, qu'aux périodes les plus graves, tandis que ces pertes sont très limitées dans les périodes de bien-être, où l'on peut même, à ce qu'il paraît, avoir une rétention d'azote? Les travaux de Marchetti, Daddi et Baduel (2), de Scordo et Franchini (3), exécutés à la clinique de Florence, sont instructifs à cet égard.

Les bilans des deux séries de recherches dans mon premier cas d'acromégalie, ne parlent-ils pas dans le même sens.

En effet, d'une forte perte d'N et de phosphore et d'une rétention assez prononcée de chaux, on passe. après une période de deux ans, à un moindre déficit du phosphore et à la rétention de la moitié de la quantité primitive de la chaux.

Cela d'accord encore avec les faits cliniques qui, d'imposants et tumultueux à la première phase de la maladie, devinrent peu à peu stationnaires.

Nous voyons encore que dans le second cas, où le malade se trouve dans un état de bien-être, tout en étant typiquement acromégale, le bilan ne diffère que très peu du normal.

Mais l'échange se serait-il comporté de semblable sorte s'il avait été fait aux premières périodes de la maladie ou pendant la reprise d'aggravation des symptômes qui eut lieu plusieurs années après le début de la maladie? Certainement non ; et il faut absolument, et dans tous les cas, qu'il y ait des altérations des échanges matériels dans l'acromégalie ; le fait qu'en quelques cas on ne les a pas trouvées, vient de ce que le patient était dans une période de trêve, de bien-être, périodes qui ne sont pas rares dans l'acromégalie.

Et effectivement, dans mes recherches sur d'autres échanges, selon qu'il s'agissait de formes légères ou graves, j'ai trouvé des résultats bien diffé-

(1) Cité plus haut.

(2) *Ricerche sul ricambio materiale in un caso di morbo di Flaciani* ; Basedow, La chimie moderne, 6 germ. 1904.

(3) *Ricerche sul ricambio materiale nel morbo di Basedow*, Policlinico, vol. XIV, 1907.

rents parfois des rétentions de N et de Ca O, parfois des pertes de ces substances ; mais d'après mon expérience personnelle, la rétention de la chaux est beaucoup plus ordinaire que sa perte.

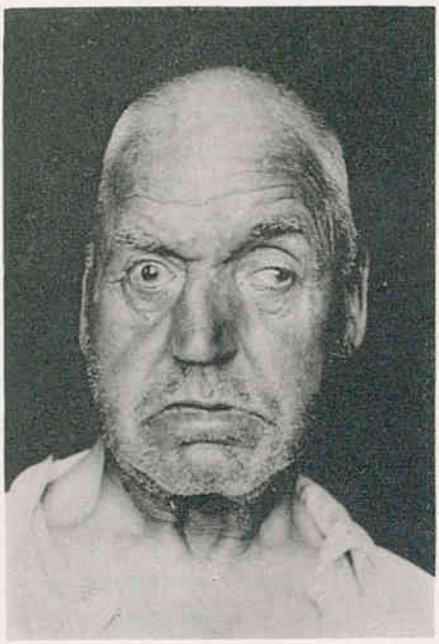
En outre il ne faut pas oublier que dans l'acromégalie, ainsi que je l'ai déjà dit et que je vois avec plaisir confirmé à quelques années de distance par le susdit auteur, les altérations particulières à l'échange dans cette maladie s'accompagnent de celles causées par les altérations des glandes dites à sécrétion interne, thyroïde, glandes génitales, thymus, etc.

Sur l'altération que l'hypophyse cause à l'échange matériel, nous ne pouvons rien dire, mais il se pourrait qu'elle exerçât sur lui une forte influence. En résumant, selon mon point de vue, je dirai que :

1° Dans l'acromégalie il ne faut pas s'attendre à trouver un échange univoque dans le sens qu'on y observe toujours les mêmes altérations pour chaque malade, les résultats varieront : *a*) selon la période de la maladie ; *b*) selon qu'il s'agit de formes aiguës ou chroniques, de formes légères ou graves ; *c*) dans les périodes stationnaires les altérations seront légères et même nulles.

2° Etant donné qu'au développement de l'acromégalie ont part les diverses glandes à sécrétion interne, et de plus étant donnée la possibilité qu'elles ne s'affectent pas au même temps, l'échange variera selon la lésion de l'une ou de l'autre glande.

3° Les altérations se rapportent aux substances inorganiques aussi bien qu'aux organiques, et même au plus haut degré aux premières, surtout en ce qui concerne la chaux et le phosphore.





P. 61 ans





G. 36 ans C.

OXYCÉPHALIE

Crâne « en tour » avec troubles visuels.

(Pierre Merle).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

HOSPICE DE BICÊTRE
SERVICE DE M. LE Pr PIERRE MARIE

DEUX CAS D'OXYCÉPHALIE

CRANES « EN TOUR » DES AUTEURS ALLEMANDS
MALFORMATION S'ACCOMPAGNANT DE TROUBLES VISUELS (1)

PAR
PIERRE MERLE

La malfromation crânienne que présentent nos deux malades consiste essentiellement en un accroissement de hauteur avec diminution du diamètre transversal. Elle présente un grand intérêt parce qu'elle peut s'accompagner de troubles oculaires et en particulier d'atrophie des nerfs optiques. C'est ce qui explique que les malades de cette sorte ont été surtout étudiés par les ophtalmologistes. Cette affection qui a fait récemment l'objet de plusieurs mémoires en Allemagne est, croyons-nous, assez peu connue en France.

Observation I (Pl. LVIII).

P..., âgé de 61 ans. Rien de bien particulier à signaler dans ses antécédents de famille. En particulier pas de malformations anciennes analogues à celles qu'il présente. La mère, étant enceinte de lui, fit une chute assez grave. Néanmoins l'accouchement se fit à terme et dans de bonnes conditions, sans qu'il ait été fait usage de forceps.

L'enfant élevé en nourrice n'eut aucune maladie grave pendant cette époque : on ne trouve pas la trace de l'affection causale.

A l'école il apprit avec autant de facilité que les autres enfants : dès cette époque on remarquait la difformité crânienne.

Vers l'âge de 12 ans apparurent des troubles de la vue du côté gauche. Il signale vers cette époque un traumatisme, mais ne peut donner de renseignements exacts sur la façon dont se sont succédé les phénomènes. Presque aussi loin que remontent ses souvenirs, il se rappelle d'avoir mal vu de l'œil gauche.

(1) Communication et présentation faites à la Société de Neurologie de Paris, séance du 5 novembre 1908.

Il exerça plusieurs métiers actifs. Eut deux enfants dont trois sont morts en bas-âge. Pendant son âge adulte, aucune maladie grave : il nie la syphilis.

Il est entré à Bicêtre pour troubles de la vue et affaiblissement général. Depuis une dizaine d'années sa santé s'est altérée : il souffre de céphalée fréquente et violente, à un moment quelconque du jour et de la nuit et durant plusieurs heures. De plus il éprouve souvent des vertiges. Ces symptômes doivent être retenus : ils ne sont pas rares dans les observations recueillies par les auteurs, comme nous le verrons plus loin. Depuis quelques mois enfin, il est tombé plusieurs fois, sans qu'il y ait eu perte de connaissance.

Examen. — Parle et cause volontiers avec une certaine lenteur dans les idées. L'intelligence est bien conservée avec un léger degré d'affaiblissement de la mémoire. Le caractère est triste.

La marche est difficile, les mouvements lents et les membres raides ; les pas petits et hésitants. Le membre inférieur droit paraît un peu plus difficile à mouvoir. L'examen des réflexes et de la force musculaire ne permet cependant pas d'affirmer une hémiplégie droite même légère. Les orteils réagissent difficilement : il n'y a pas d'extension. Les réflexes rotuliens sont vifs et sensiblement symétriques. Pas de paralysie faciale, de troubles de la sensibilité ni des sphincters. Le réflexe pharyngé est très diminué.

L'examen du squelette ne permet de rien déceler qui puisse se rapporter à la syphilis ou à un rachitisme ancien.

Le crâne présente une élévation de tout le massif osseux au-dessus du plan passant par les arcades sourcilières qui donne à la physionomie un aspect très spécial, le crâne se détachant nettement au-dessus de la face.

Vu de face le frontal, très développé, ne présente que des bosses peu marquées et légèrement dyssymétriques : la gauche est un peu plus saillante que la droite. La gabelle est peu saillante. Le contour supérieur est légèrement en pointe, ou plutôt en carène, la suture sagittale formant ligne de faîte que viennent rejoindre les deux pariétaux.

Ce qui frappe surtout, en dehors de l'élévation de la calotte crânienne, c'est le rétrécissement transversal qui s'accuse de chaque côté à 5 centimètres environ au-dessus de l'angle d'insertion supérieur du pavillon. Il existe à ce niveau deux larges méplats qui occupent la place des bosses pariétales normalement saillantes. Les pariétaux sont à peu près parallèles l'un à l'autre et presque situés dans des plans frontaux. La dépression n'est du reste pas symétrique : à droite elle est plus large et se prolonge davantage en arrière et en bas.

De profil la déformation est moins accentuée. La face postérieure du crâne tombe assez à pic. La protubérance occipitale externe est peu saillante.

Le crâne est complètement lisse : aucune saillie ni sillons au niveau des sutures ; à en juger par cet examen on a l'impression d'une synostose complète.

Un autre fait important chez ce malade est la déformation du nez : il ne se souvient pas d'avoir reçu en cette région aucun traumatisme. Le nez, volumi-

neux, fait un angle ouvert à gauche par suite d'une coudure au niveau de l'extrémité inférieure des os propres. L'ensemble de ces os se dévie vers la droite de façon que l'ouverture de sa cavité osseuse est tournée en avant et à droite. La partie droite du nez est épaissie, la cloison est déviée et le cornet inférieur obstrue en grande partie la narine droite. La respiration est du reste considérablement gênée et le malade dort la bouche ouverte.

Il existe des troubles de l'odorat que le malade a remarqués depuis une dizaine d'années. On peut les constater aussi bien à gauche qu'à droite : il ne trouve aucune odeur à l'éther, l'essence de menthe, l'anis. L'ammoniaque, l'acide acétique, l'acide chlorhydrique lui produisent une sensation à peine désagréable.

Quant à l'examen des yeux qui a été complété grâce à l'obligeance de M. Poulard il dénote les faits suivants :

Une exophtalmie légère des deux côtés.

OD. Acuité normale. Champ normal. Réaction pupillaire bonne.

OG. Il est en strabisme divergent depuis longtemps. On note une taie ancienne. Diminution de l'acuité (il compte les doigts cependant à un mètre). Champ visuel normal.

A l'ophtalmoscope : choroïdite péripapillaire.

Il existe aussi de la kératite ancienne. De plus cet œil montre un certain degré de ptosis. L'excursion du globe oculaire est diminuée dans tous les sens. Il existe également à l'état permanent un certain degré de contracture des muscles périorbitaires qui attirent l'angle du sourcil en haut et à gauche et plissent à cet endroit la peau du front. Nous nous sommes demandé, en raison de ces phénomènes et du léger degré d'hémiparésie droite, s'ils ne pourraient relever d'une même cause cérébrale : les symptômes paraissent être purement oculaires.

Observation II (Pl. LVIII).

G..., 36 ans. Pas d'apparence de syphilis dans ses antécédents familiaux. Lui-même est né à terme dans de bonnes conditions. Convulsions dans le jeune âge, scarlatine. Erysipèle à l'âge adulte.

Dès l'âge de deux ans il présenta des troubles de la vue. Ne voyait pas de loin, sauf quand le temps était sombre. Il éprouvait une difficulté de plus en plus grande à suivre les exercices de l'école. — Vers 13 ans survint une conjonctivite granuleuse qui nécessita même plusieurs interventions. La vue fut définitivement perdue après un érysipèle en 1890. Cependant il distingue encore, même actuellement la silhouette, des objets. Il y a donc deux périodes au cours de cette évolution : la première semble comporter une atteinte progressive de la vue jusque vers 13 ans, avant qu'il n'y ait eu aucun phénomène inflammatoire. C'est peut-être à cette période de troubles que l'on peut trouver une cause dans la déformation crânienne.

Rien de somatique à signaler : pas d'altérations du squelette ailleurs ; c'est un homme intelligent qui répond bien à toutes les questions. Aucun trouble fonctionnel ni viscéral. L'audition, l'olfaction sont normales.

Le crâne présente le même genre de déformations que chez le premier malade en moins accusé. Le frontal est plus bombé, mais de façon assez nettement asymétrique. La bosse frontale droite est plus saillante : il y a un méplat au-dessus de l'œil gauche. Le nez est légèrement dévié aussi vers la droite.

Le rétrécissement transversal est beaucoup moins marqué ici : il existe, mais plus haut, de façon qu'il existe deux bosses pariétales assez bien développées. Le crâne présente de face un contour légèrement en carène, la suture sagittale faisant saillie en ligne de faîte.

De même que précédemment les surfaces osseuses absolument lisses donnent l'impression d'une synostose complète.

Au point de vue du crâne il s'agit de la déformation appelée par Virchow oxycéphalie : c'est l'acrocéphalie (Lucae) ; tête à la thersite (Hamy) ; turritum caput (Welcker), que les auteurs allemands ont désignée, plus récemment, sous le nom de Thurmschœdels (crânes en tour).

L'anatomie pathologique en a été étudiée par Zuckerkandl (1), par Hanotte (2) qui distingue nettement ce genre de crâne des déformations hydrocéphaliques et surtout de l'hydrocéphalie frontale et attribue son origine à la synostose de toutes les sutures médio-frontales, coronale, sagittale.

Comme nous l'avons vu, nos malades présentent des crânes absolument lisses et sans sillons perceptibles. Ce caractère est certainement très particulier, surtout chez le second, âgé seulement de 32 ans ; quoiqu'on ne puisse entièrement préjuger de la synostose par la palpation du crâne sur le vivant. La synostose débute, en effet, d'une façon normale, entre 50 et 60 ans pour se terminer vers 70 ans. Cette synostose prématurée peut aussi causer la scaphocéphalie étudiée par Hamy et la plagiocéphalie.

La cause des synostoses prématurées a été rapportée par Virchow à « des états inflammatoires des enveloppes internes du crâne, de même que les formes hydrocéphaliques peuvent se ramener à des états inflammatoires des enveloppes du cerveau ». Parmi ces causes la syphilis tient une place qu'il est difficile de préciser.

Meltzer (1), dans un travail récent portant sur 20 cas d'enfants atteints de cécité et de crânes en tour, a trouvé très fréquemment le rachitisme (17 fois sur 20) et 14 fois sur 20 des symptômes de « méningite séreuse » (Quincke), c'est-à-dire fièvre, vomissements, constipation, légère raideur de la nuque, agitation, susceptible d'ailleurs de récidiver et de causer à ce

(1) Zuckerkandl, *Sur les crânes oxycéphales et acrocéphales*, Mittheilungen der Antrop. Gesellsch., in Wien, n° 6, juillet 1874.

(2) Hanotte, *Anatomie pathologique de l'oxycéphalie*, Th. de Paris, 1898.

(1) Meltzer, *Pathogénie de l'atrophie optique et du Thurmschœdel*, Neur. Centralblatt, 16 juin 1908.

moment une accentuation des phénomènes du côté du crâne et une atteinte des nerfs optiques. C'est une application de la loi de Von Gudden (la plupart des difformités du crâne adulte trouvent leur cause dans l'enfance). Dans les cas les plus accentués les phénomènes inflammatoires provoquent une exsudation ventriculaire et une dilatation cérébrale tout d'abord inoffensives, tant que les fontanelles sont ouvertes ; mais dès qu'elles se ferment, il se produit une lésion des nerfs optiques et de la cécité qui débute de préférence vers 3 ans. Les synostoses prématurées résulteraient-elles aussi d'un processus attaché à l'hydrocéphalie inflammatoire. Le rachitisme joue aussi un rôle dans la synostose prématurée, peut-être même y a-t-il, dans certains cas, association des deux processus : « la pression modérée d'une hydrocéphalie méningitique agissant sur les os rachitiques pour stimuler l'ossification sur le bord des sutures ». Parfois une cause occasionnelle vient favoriser les phénomènes : traumatisme, maladie infectieuse.

Pour B. Davis, Pommerolle, Broca, Gudden il n'y a pas de rapport de cause à effet entre les synostoses et les déformations. Elles peuvent se montrer indépendamment les unes des autres, conséquences d'un trouble profond de nutrition : la circulation y jouerait un rôle actif. Gudden a montré que l'accroissement interstitiel de l'os est aussi important que l'accroissement par les bords. Il a obtenu des résultats expérimentaux (déformations sans synostoses) en liant les jugulaires externes et internes.

Hirschberg (1), Patry (2) se rangent à l'avis de Virchow.

Nous ne retrouvons pas d'une façon nette chez nos malades d'antécédents qui puissent faire pressentir dans l'enfance un processus de cette nature. Cependant les symptômes ont pu facilement passer inaperçus. Le second de nos malades a présenté des convulsions dans l'enfance. Ce phénomène a été noté par Patry dans 10 cas sur 74 observations, dont 16 personnelles (les autres sont surtout empruntées à Enslin (3), Hirschberg, Schuller (4), Stow, Weiss et Brugger (5), Vortisch (6).

Le mécanisme de l'ossification précoce, pense Virchow, se produit à la

(1) Hirschberg, *Sehnervenöderungen durch intranterine Shœdelmissbildung*. Beitrage z. praktischen Augenheilkunden, 1876-1 ; *Sehnerveuleiden bei sehœdelmissbildung*. Centrablatt f. Augenheilkunden, 1883, VII, 1885, p. 25.

(2) Patry, *Lésions oculaires dans les malformations crâniennes*. Th. de Paris, 1905.

(3) Enslin, *Die Augeuverœ uderungen beim Thurmschœdel*, Von Grœfs' Archiv f. Ophtalmologie, 1904, LVIII.

(4) Schuller, *Sehnervenatrophie durch Schœdelmissbildung*. Klinisch Monatsblœtter f. Augenheilkunden, 1884, XXII, p. 248.

(5) Weiss et Brugger, *Zur Kasuistik der Sehnervenleiden bei thurmschœdel*. Arch. f. Augenheilkunden, 1893, XXVIII.

(6) Vortisch, *Sehnervenkrankungen bei Thurmschœdel*, Th. de Tübinge, 1901.

suite d'une hyperhémie des vaisseaux normaux qui se dilatent et par une néoformation vasculaire que l'on considère généralement comme un état inflammatoire. M. Hamy, dans ses recherches sur la scophocéphalie se range à cet avis. « Elle est le résultat d'un processus pathologique susceptible d'être rangé parmi les états inflammatoires. »

L'époque d'oblitération des sutures se place, pour la plupart des auteurs, dans l'enfance. Vers 3 ans pour la plupart des enfants de Meltzer qui faisaient à ce moment des troubles oculaires. Pour Pommerolle (1), il existe une synostose congénitale, infantile, juvenile, Welcker (2) admet en outre une synostose sénile prématurée pouvant se manifester dès la 25e année après le développement du crâne, mais avant l'époque ordinaire de l'oblitération normale des sutures.

Quoi qu'il en soit, la synostose une fois constituée, il s'ensuit les déformations anciennes d'après le mécanisme indiqué par Virchow.

1° La croissance des os crâniens soudés entre eux par une ossification précoce s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée.

2° La compensation se fait en sens inverse de l'axe du rétrécissement et cela grâce à la poussée cérébrale qui exagère ses effets au niveau des points où elle ne rencontre pas de résistance.

La calotte crânienne normalement composée de 4 os (2 frontaux et 2 pariétaux) séparés par 3 sutures se trouve transformée, dans des crânes comme ceux de nos malades, en une coupole incapable de s'agrandir et percée à sa partie supérieure d'un orifice losangique, la fontanelle bregmatique dont l'oblitération se fera plus tard. Le cerveau resté sain, cherche, pour acquérir son volume normal, à forcer les points faibles de la boîte crânienne. Dans, certains cas, où la synostose prématurée des sutures médio-frontales, coronale et sagittale est complète, la fontanelle est transformée en un orifice losangique fermé par une membrane périostique. Le cerveau la repousse au dehors et à l'âge adulte on trouve, après ossification, une surélévation osseuse de même forme dont le plus grand diamètre est dans le sens sagittal. En d'autres cas, où les synostoses ne sont pas complètes au voisinage de la fontanelle, chacun des os travaille pour son compte à la fermeture et le bregma est marqué chez l'adulte par l'entrecroisement des sutures.

Le premier de nos deux malades présente l'ébauche de cette déformation en saillie au niveau du bregma ; chez le second il n'y a pas de surélévation bien appréciable.

Au point de vue des diamètres et des courbures on doit remarquer les faits suivants :

(1) Welcker, *Wachsthum u. Bau des Menschlichen Schœdel*, Leipzig, 1867.
(2) Pommerolle, *De la dynostose normale*, Th. de Paris, 1869.

Légère diminution du diamètre antéro-postérieur (de la glabelle au point le plus reculé de l'écaille occipitale),la moyenne étant de 178 millimètres, on a 165 et 165 (1er et 2e malades).

Diminution du diamètre transverse maximum du pariétal : au lieu de 141, 130 et 135.

Le diamètre biauriculaire n'est pas beaucoup modifié, plutôt un peu augmenté : il faut tenir compte de l'épaisseur des tissus, les moyennes ayant été prises sur des crânes secs, 125 et 125 au lieu de 122.

Augmentation du diamètre bimastoïdien, 115 et 115 au lieu de 102.

On ne peut prendre le diamètre basilo-bregmatique des anthropologistes. L'élévation au-dessus du conduit auditif est de 145 et 125.

Diminution légère de la courbure horizontale passant au-dessus des sourcils pour faire le tour par la partie la plus reculée de l'occipital, 505 et 505 au lieu de 517.

Courbure sus-auriculaire, d'un conduit auditif à l'autre en prenant par le bregma,330 et 320 au lieu de 307 : c'est là le point le plus intéressant de ces mensurations qui ne donnent que des résultats comparatifs naturellement approximatifs. Ils sont à peu près concordants avec ceux rapportés par Hanotte dans sa thèse.

Le diamètre transverse minimum est à 4 centimètres au-dessus du pavillon chez P...,et mesure 130 ; à 6 centimètres chez G... et mesure 135 ; l'aplatissement chez le premier malade est plus considérable et descend plus bas.

Au point de vue des troubles fonctionnels pouvant être rapportés à l'affection, nous les avons trouvés nuls chez le second malade et réduits chez le premier à la céphalée et au vertige. Cette céphalée a été trouvée déjà fréquemment. Parmi les 10 cas observés par Patry, il l'a rencontrée 6 fois : elle serait, dit-il, beaucoup plus fréquente dans les observations rapportées par les auteurs si elle avait été recherchée systématiquement. Deux malades de Meltzer présentaient du vertige et de la céphalée. La déformation crânienne est sans doute pour quelque chose au moins comme cause adjuvante dans l'étiologie de ces symptômes et peut-être peut-on faire la même remarque en ce qui concerne les troubles moteurs (sorte de paraplégie avec prédominance légère des phénomènes à droite).

L'intelligence ne paraît pas atteinte en ce qui concerne nos deux malades : c'est le cas le plus fréquent (Patry),et il convient de se rappeler à ce propos que Paracelse, Walter Scott, Guillaume de Humboldt, Meckel présentaient des conformations crâniennes analogues à celle dont nous nous occupons. Du reste les autopsies ont montré qu'il n'y avait pas diminution de la capacité crânienne,devenue globuleuse. Les moulages présentent des circonvolutions qui les font ressembler à un cerveau couvert de ses mé-

ninges, ce fait montre les modifications qu'ont subies les plans osseux sous la poussée du cerveau qui tend à se développer (Hanotte).

La déformation du nez ne paraît pas avoir beaucoup retenu l'attention des auteurs. Cependant Meltzer en fait mention dans son travail. Nous l'avons vu très nettement représentée sur une des photographies de Patry (obs. II). Du reste Hanotte consacre un chapitre dans sa thèse aux modifications apportées du côté de la face (p. 56). « On constate que le crâne est souvent dysharmonique. L'espace interorbitaire est toujours anormal (D^c^ avec l'hydrocéphalie frontale). Les principales modifications porteront sur les orbites : ceux-ci présentent en général un axe très oblique en bas et en dehors, leur angle supéro-interne était très vivement attiré en haut et en dedans. La cavité diminuée de longueur, et la paroi externe fortement bombée,repoussée en avant au [point de devenir presque perpendiculaire à la paroi interne. »

Il n'y a donc rien de surprenant à voir les os du nez participer à cette dyssymétrie et à ces malformations.

Ajoutons que Meltzer a retrouvé 15 fois sur 20 cas des végétations adénoïdes et 19 fois le nez fortement rétréci chez les enfants qu'il a étudiés.

Les troubles de la vue et même de l'odorat sont plus importants à préciser.

Patry distingue au cours de la déformation crânienne plusieurs types de lésions oculaires.

1° Tout d'abord la névrite optique simultanée pour les deux yeux ou bien unilatérale. Elle débute en général avant 6 ans : quelquefois elle a été constatée à 35 et 40 ans.

2° Un type d'atrophie optique secondaire, diagnostiqué par la lésion papillaire.

3° Des signes oculaires accessoires :

L'exophtalmie : un des plus fréquents.

Le strabisme divergent.

La limitation des mouvements des globes.

La diminution d'ouverture de la fente palpébrale.

Le nystagmus.

Ces troubles accessoires peuvent se rencontrer à l'état isolé. Dans un cas, Weber signale : léger strabisme divergent, nystagmus. Dans un autre Tucker : strabisme externe et limitation des mouvements dans certaines directions. « Nous ne pouvons pas tenir compte de l'état du fond de l'œil dont les modifications sont insignifiantes. »

Il semble donc qu'on puisse peut-être penser chez notre premier malade qui présente à gauche une diminution de l'ouverture de la fente palpébrale, du strabisme externe et de la limitation des mouvements du globe

dans tous les sens, à un rapport entre ces troubles (troubles accessoires de Patry) et la déformation crânienne. Quant à l'exophtalmie, quoique légère, elle s'applipue probablement de la même façon. (Voir plus haut la déformation de l'orbite d'après Hanotte). Le strabisme divergent, il est vrai, trouve une explication dans l'amblyopie due aux lésions propres de l'œil (choroïdite, kératite).

Chez notre second malade, l'examen oculaire ne peut renseigner sur l'état de la papille en raison des phénomènes de conjonctivite granuleuse survenus vers 13 ans. Mais avant cette époque et depuis l'âge de 3 ans, le sujet présentait des troubles de la vue progressifs dont la nature reste indéterminée et qui peuvent, peut-être, se rapporter à des phénomènes de névrite ayant pour cause la déformation crânienne.

La pathogénie de cette névrite dans l'oxycéphalie est diversement interprétée par les auteurs.

1° Névrite et atrophie postnévritique par suite de méningite qui d'autre part a causé la synostose (Virchow, Hirschberg).

2° Névrite par stase papillaire due au rétrécissement du canal osseux (Ponfick) (1).

3° Névrite favorisée par le rétrécissement osseux (Manz) (2).

4° Névrite due à une augmentation de pression intracrânienne due à la soudure prématurée (Friedenwald) (3).

Les caractères de la papille sont ceux de l'atrophie optique post inflammatoire, non ceux de l'atrophie simple que pourrait seulement donner l'étranglement par le canal annulaire. C'est la méningite séreuse ventriculaire qui causerait à la fois la névrite et la déformation.

L'hypothèse de Friedenwald est admissible, mais il semble que c'est à celle de Hirschberg et Virchow qu'il faille plutôt s'arrêter ; un certain nombre d'autopsies leur donnent raison.

La syphilis ne paraît pas probable (Patry). Dans un seul cas elle paraît bien établie. Deux malades ont contracté la syphilis, l'un dans l'enfance (Bourneville) (4), l'autre à 28 ans (Weber) (5).

Du reste les lésions optiques ne sont pas obligatoires et nous apportons

(1) PONFICK, *Ueb. den Zusammengang von Gehirnentzündung u. angeborener Blindheit.* Bresiauer Ærtzlische Zeitschrift, 1886.

(2) MANZ, *Ueb. Schædeldiff. mit Sehenerenatrophie.* Beiträge zu den klin. Monatsblætter, XXV, 1887.

(3) FRIEDENWALD, *Cranial difformity and opticnerve atrophy.* American Journal of medical science, mai 1893.

(4) BOURNEVILLE, *Oxytrigonocéphalie, atrophie des nerfs optiques, épilepsie.* Comptes rendus de Bicêtre, 1895.

(5) WEBER, *Fall von Thurmschædel Allgemeine*, Zeitschrifft f. Psychotherapie, Berlin, 1897, III, 599-600.

une photographie d'un crâne typique chez un sujet dont l'histoire clinique n'a pu être reconstituée, mais qui ne paraît pas avoir été atteint du côté de la vue.

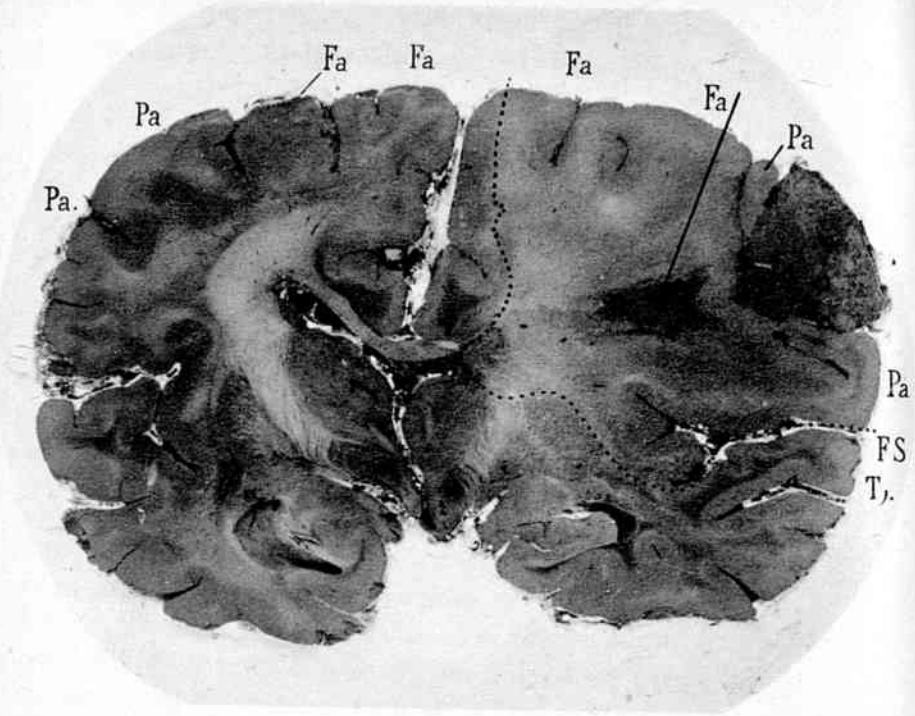
En ce qui concerne l'odorat, nous n'avons trouvé de documents que dans le travail de Meltzer et il semble que les troubles ne soient pas très rares : 12 fois sur 20 cas il a trouvé l'odorat perdu. Il est intéressant de rapprocher topographiquement, au point de vue du crâne et de l'encéphale, les lésions des nerfs optiques, des nerfs olfactifs et les déformations osseuses.

Nos malades n'ont aucun trouble de l'audition. Meltzer parle de l'atteinte possible du nerf auditif.

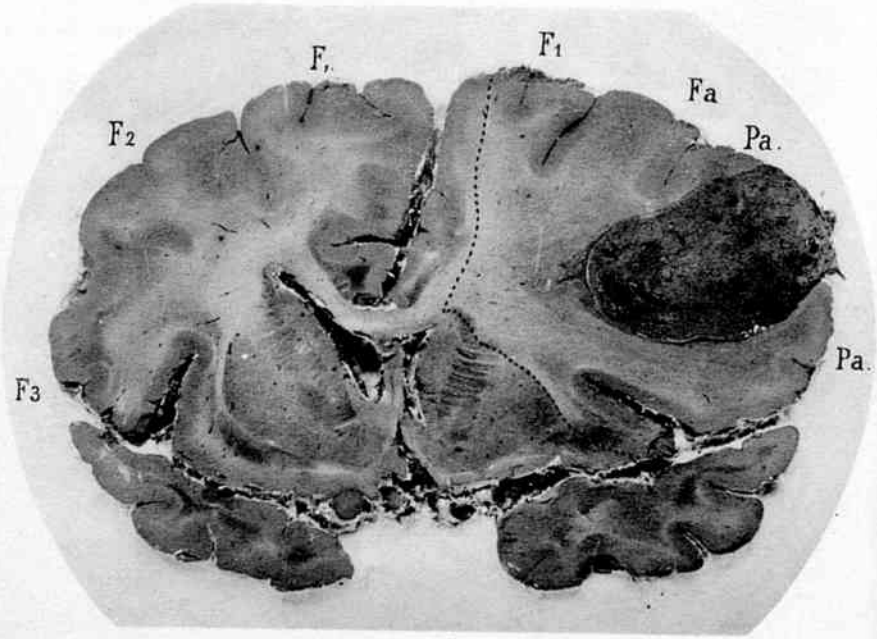
La radiographie des crânes de nos malades, que nous devons à l'obligeance de M. le Dr Raulot-Lapointe, nous a permis de reconnaître un épaississement manifeste de la calotte crânienne. Les auteurs allemands l'ont aussi constaté et Meltzer, rapprochant ce fait de constatations faites chez des hydrocéphales, en parle de la façon suivante, dans une publication récente (1). « J'ai souvent rencontré des épaississements du crâne chez des enfants idiots et hydrocéphales et je ne crois pas invraisemblable que la légère irritation produite par l'hydrocéphalie sur les méninges provoque un épaississement osseux là où la tension est la plus forte. »

Il nous a paru intéressant de rapporter ces deux cas et de résumer l'état de la question en raison de l'intérêt de cette déformation crânienne qui touche à la médecine générale et à la neurologie au moins autant qu'à l'anthropologie.

(1) Meltzer, *Ueber Erblindungen bei hochschœdelleidung*. Münchener Med. Woch., 28 septembre 1908, p. 2060.



A



B

ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS.

(Weber).

Observation X

DE QUELQUES ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS

PAR

R. WEBER,
professeur.

En raison du temps qu'exigent le durcissement et la mise en coupes sériées, il m'est impossible de grouper mes observations par régions cérébrales. Il ne me reste qu'à les publier à mesure qu'elles sont travaillées (1).

Observation X (2) (Pl. LIX).

Mme G..., née en 1864. Admise à l'hôpital cantonal le 16 novembre 1905. Décédée le 4 mars 1906.

Rhumatisme articulaire à 15 ans. A eu 7 enfants. En 1890 lors du premier accouchement, crises éclamptiques. En *mai* 1904 *première attaque épileptiforme*. Après avoir ressenti des tournements de tête et des palpitations, Mme G... tomba sans connaissance. Le mari aurait observé des mouvements convulsifs, surtout du bras et de la jambe gauches. Morsure de la langue. Durée de la crise : un quart d'heure. Ces attaques se renouvelèrent, parfois en rapport avec les règles ; il y en eut une dizaine en tout, mais sans localisation spéciale des convulsions.

Depuis la première crise, la malade fut sujette aux maux de tête, surtout la nuit ; *elle ne peut plus se servir du bras gauche*. Dès une année plus tard (mai 1905) parésie de la *jambe gauche* et diminution de la vue. Trois mois après, apparition de nausées à n'importe quelle heure.

C'est sur le status psychique que la famille donna le moins de renseignements ; le mari, éthylique, se borna à constater chez sa femme une diminution de l'intelligence.

Admission à l'hôpital cantonal *1 an 1/2 après la première* attaque épileptiforme.

Etat corporel. — Tête souvent tournée à droite, mais pouvant se mouvoir dans tous les sens. Pupilles assez dilatées. Réaction à la lumière douteuse, existe peut-être faiblement à droite. Signes de papillite. Vision extrêmement

(1) Voy. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1905, 1906, 1907.

(2) L'observation a été mise à ma disposition par M. le professeur Bard, le cerveau par M. le professeur Askanazy ; je les en remercie tous deux vivement.

réduite ; paraît compter les doigts à petite distance avec l'œil *gauche*. Champ visuel certainement très étroit et probablement excentrique (Prof. Haltenhoff).

Parésie du facial gauche. Langue déviée à gauche. Bras gauche parésié : c'est à la main que les troubles moteurs sont le plus accusés, moins au coude, encore moins à l'épaule. Mme G... ne bouge pas spontanément le bras gauche. Elle ne meut également la jambe gauche que sur ordre, mais elle peut la fléchir, par exemple. Babinski, plus fort à gauche qu'à droite. La malade marche à petits pas, quand on la soutient ; seule, elle tombe en arrière. La sensibilité ne paraît pas altérée, mais l'examen en est presque impossible en raison de l'état mental de Mme G...

Réglée il y a 3 semaines.

Intelligence plus que médiocre. Mémoire défectueuse ; ne sait par exemple pas si son dernier enfant est vivant. Cependant passablement orientée sur sa personne, le temps et le lieu. Plutôt méchante, dit que tout le monde la chicane.

Cours de la maladie. — Un jour Mme G... appelle son infirmière et lui dit qu'elle sent venir la crise. Les convulsions débutent au bras et à la jambe gauches. Déviation de la tête à droite. Lorsque les paupières sont fermées, les yeux sont sur la ligne médiane, dès qu'elles sont ouvertes la déviation conjuguée à droite se rétablit.

Fin novembre 1905, on note : céphalées violentes au front et à l'occiput. Gâtisme.

Hallucinations visuelles, sans localisation spéciale. Sensations de vertige ; a peur de tomber quand elle est couchée ; se croit en voiture. Délire, prétend qu'on veut lui faire du mal ; crises d'angoisse.

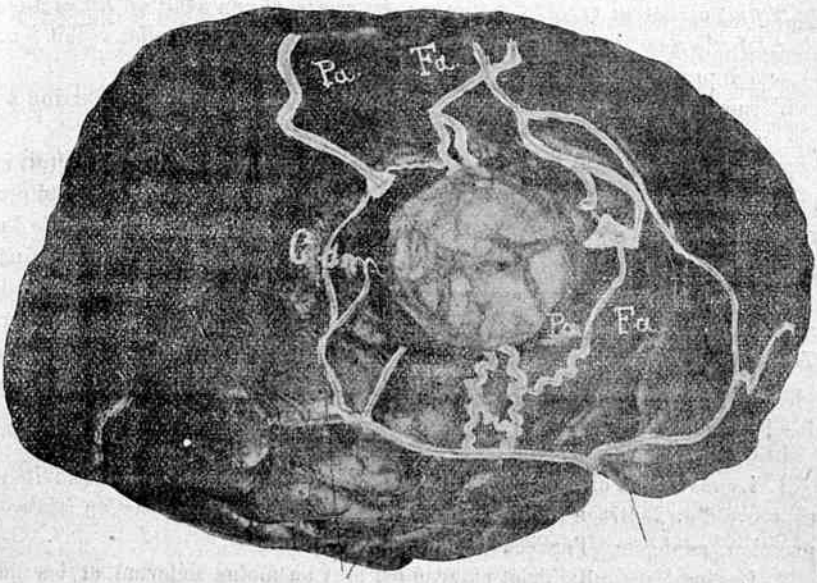
Dès 1906 : réflexes tendineux exagérés au bras et à la jambe gauches. Pas de contracture. La sensibilité à la douleur et à la chaleur est très diminuée au bras gauche et à la moitié gauche du thorax, pas à la face ni à la jambe. Atrophie accentuée des nerfs optiques.

Discussion clinique. — Il suffit de jeter un coup d'œil sur les clichés, pour voir que tous ces phénomènes pathologiques devaient leur origine à une tumeur de l'hémisphère droit, région motrice. Soudée à la dure-mère, elle en était sans doute partie ; exactement délimitée, elle eût été opérable. Les dimensions en sont : diamètre 3 centimètres, profondeur, 4 centimètres.

Il eût fallu, aussitôt que possible, savoir s'il s'agissait d'un néoplasme cortical ou sous-cortical. La première altération durable fut la parésie du bras gauche. C'est à la main que les troubles moteurs furent le plus accentués, moins au coude, encore moins à l'épaule. La sensibilité ne parut pas altérée d'abord. Cela parlait en faveur d'un siège cortical.

Mais les crises épileptiformes n'eurent pas un caractère Jacksonien net. A l'entrée à l'hôpital la jambe et le facial gauche étaient également déjà parésiés. Les nerfs optiques fonctionnaient très mal et il y avait peut-être hémianopsie.

Le diagnostic différentiel était devenu impossible et seule l'opération exploratrice eût tranché cette question. Dirigée aussi exactement que possible sur la région corticale du bras gauche, l'ouverture faite par le trépan aurait sans doute coïncidé avec la tumeur, celle-ci ayant refoulé en avant la zone motrice (fig. 1). Il n'est pas question d'une destruction directe des centres corticaux : de là peut-être le type variable des accidents épileptiformes.



F. S FS

Fig. 1.

En fait de *troubles psychiques* nous ne pouvons guère analyser que les hallucinations. Elles sont en tout point analogues à celles de notre obs. III (1) : mouvementées, alliées à des sensations de vertige, angoissantes et rendant pour ce motif la malade méchante. Il est presque inutile de faire remarquer ici le mélange des symptômes généraux et des locaux. L'angoisse est attribuable sans doute à la pression intracérébrale exagérée et à la privation de la vue. D'autre part la compression des nerfs optiques et l'amaurose favorisent le développement des hallucinations visuelles. Le sentiment de malaise y donne le cachet pénible et le vertige leur prête le mouvement.

Anatomie et examen des coupes.

Je me bornerai à relever le système de grosses veines qui s'était formé au-

(1) Voy. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, N° 2, 1905.

tour du néoplasme, passant même par dessus ; quelques-unes sont munies d'espèces de réservoirs à l'endroit où elles se recourbent pour pénétrer dans la fente qui délimite la tumeur. Ces veines ne sont pas comprimées, elles ont une grande lumière ; elles se *sont fait place dans la substance* cérébrale. Il est probable *que la circulation sanguine, au moins celle des grands vaisseaux, n'a pas été fortement gênée.*

Ventricules. — Les cornes occipitale, frontale et temporale sont un peu dilatées à *gauche.* A droite (côté tumeur) leur forme s'est arrondie, mais sans qu'il y ait dilatation vraie. La tumeur, en croissant, en avait au fur et à mesure refoulé une partie du liquide. Le 3e ventricule est en effet réduit à une fente oblique (fig. 2).

L'épaississement épendymaire est général ; c'est un mode de réaction à la pression.

Les mesures des coupes au planimètre indiquent que l'hémisphère droit est au gauche comme 53 : 47. Même après déduction de la tumeur, le côté droit reste encore plus grand que le gauche,ce qui est probablement attribuable à un engorgement œdémateux des tissus. Dès 2, 5 centimètres en arrière du néoplasme on rencontre sur environ 1/4 de la coupe de l'hémisphère droit des altérations caractéristiques : des noyaux gonflés, des masses sans structure. Tout cela pénètre jusqu'à proximité du ventricule, s'infiltre dans les faisceaux sagittaux du lobe occipital et augmente rapidement d'étendue, dans des coupes plus frontales.

Les voies optiques ont été lésées de 2 manières différentes.

1. La région du chiasma présente à sa partie supérieure une concavité recouverte d'un feutrage de grosses cellules. C'est encore une réaction à la compression, analogue à l'épaississement épendymaire.

2. Le corps genouillé droit externe est tout au moins déformé et les faisceaux sagittaux sont certainement atteints.

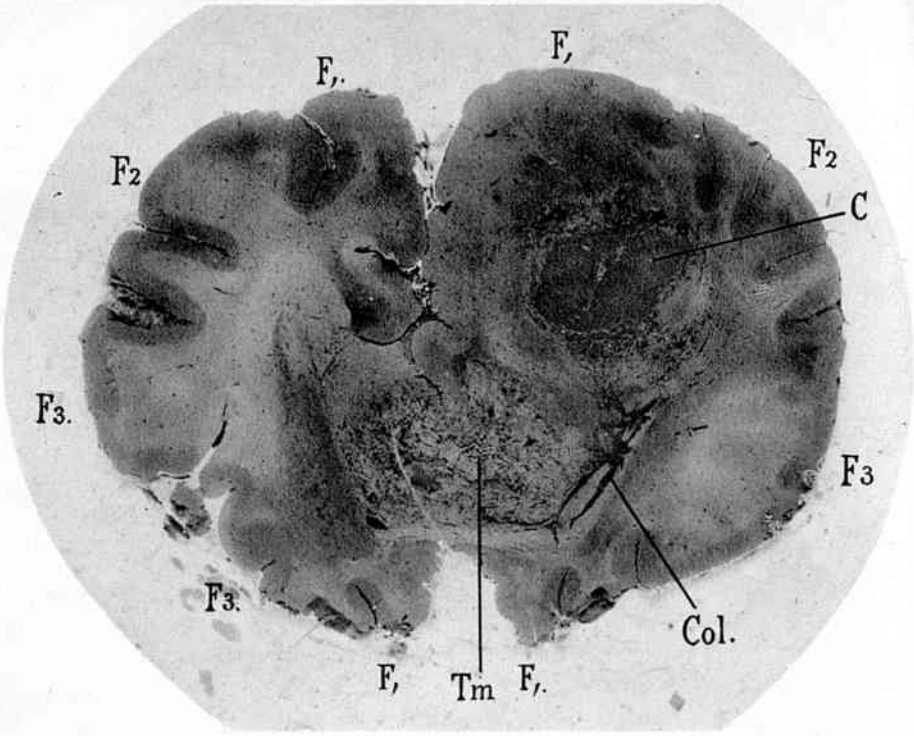
Il y a là de quoi expliquer amplement l'amaurose et le rétrécissement du champ visuel.

La tumeur, un sarcome, a pénétré comme une sorte de coin dans l'hémisphère droit. Elle est solide et s'est coupée assez facilement sans préparation autre que le durcissement dans le liquide de Muller. Le tissu ambiant a été réduit en une masse gélatineuse (fig. 2) autour des parties médiales du néoplasme. C'est là que, rompant le fond des sillons, le sarcome s'est engagé bien avant dans la substance blanche. C'est là aussi le maximum de surface de l'hémisphère et par conséquent l'endroit où la nutrition des parties profondes est le plus difficile, où la stase lymphatique se produit le plus facilement (fig. 2 et 3).

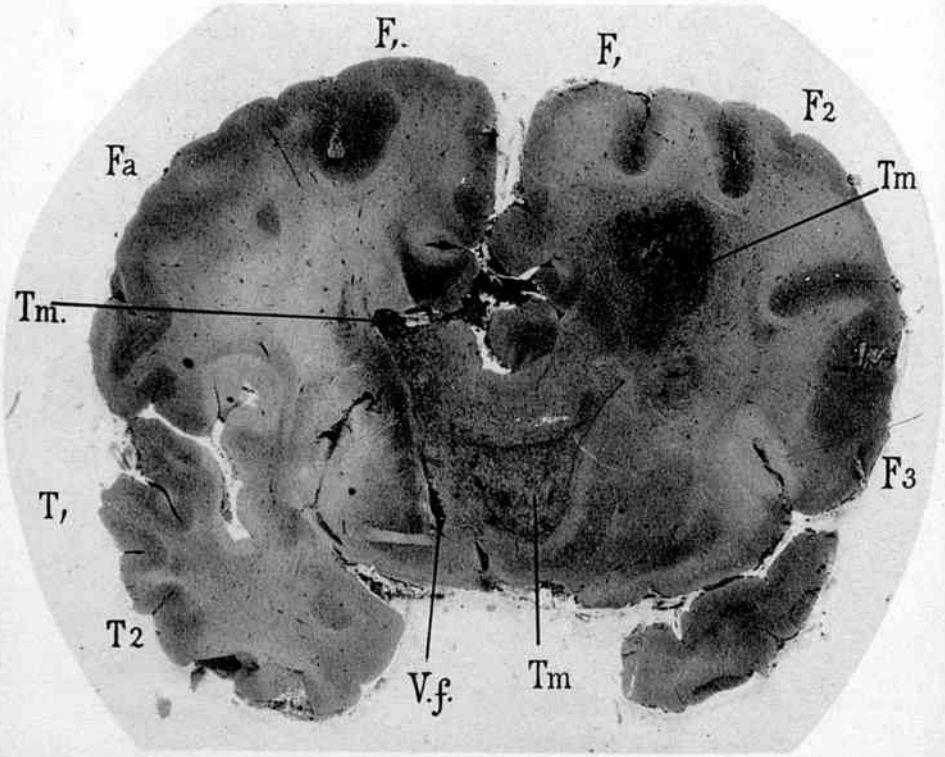
On peut affirmer que, dès la fig. 2. les 2/3 au moins de l'hémisphère droit sont grossièrement lésés et étaient sans doute mis presque totalement hors de fonction.

En dehors de cette zone vient, comme d'habitude, celle des cellules névrogliques (araignées) gonflées.

Ces altérations se rencontrent encore en avant de la tumeur jusque vers le



C



D

ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS.

(Weber).

pôle frontal ; c'est la moitié supérieure du lobe frontal qui est même le plus fortement vacuolée. Mais ici le néoplasme touche partout à de l'écorce il s'est en quelque sorte niché dans un sillon ; il a causé des dégâts bien plus localisés.

Il n'est pas sans intérêt de noter qu'à l'extension maximum du néoplasme correspondent des lésions analogues, quoique moins denses et moins étendues, à gauche.

Comme je l'ai décrit précédemment, l'écorce et les masses grises de la base paraissent avoir peu souffert de la pression. Même dans les circonvolutions adjacentes à la tumeur le cortex a conservé une structure bien mieux dessinée que la substance blanche.

Résumé. — Il s'agit d'un sarcome, sis immédiatement en arrière de la région motrice du bras. Cela explique l'apparition précoce des troubles moteurs. Plus tard la tumeur pénètre dans la substance blanche et y gêne la circulation lymphatique encore plus que celle du sang ; il se forme peu à peu de vastes destructions qui se traduisent par l'hémiplégie et la suppression plus ou moins complète de la sensibilité. Enfin le 3e ventricule se trouve réduit à une fente : le courant ventriculaire est obstrué. C'est la période des céphalées violentes, du délire, de la désorientation, de l'état démentiel. Cette dernière période dura environ 3 mois.

L'examen des coupes sériées seul a réussi à démontrer la grande extension des lésions ; l'aspect macroscopique ne les eût pas fait soupçonner. Suivant l'opinion de M. Askanazy, professeur d'anatomie pathologique, le durcissement au liquide de Muller et la vieille méthode de coloration au carmin seraient aptes à faire ressortir particulièrement bien les cellules araignées et les masses colloïdes. Voici un exemple qui m'a paru frappant, d'une tumeur restée longtemps latente.

Observation XI (Pl. LX).

B.., entré le 24 juillet. Décédé le 14 août 1906. Age : 33 ans. Père passablement buveur. Le malade a fait un séjour à l'hôpital cantonal du 25 mars au 11 juin 1905 pour tuberculose pulmonaire. On a noté que les réflexes pupillaires étaient normaux. En août 1905, apparition de crises épileptiformes, irrégulières, 12 au total jusqu'en mai 1906. A la suite d'attaques plus fréquentes et plus intenses, avec morsures de la langue et incontinence, B... rentra à l'hôpital le 5 juillet 1906 ; un matin il était revenu à la maison sans chapeau ni veston, n'ayant aucun souvenir de ce qui lui était arrivé. En raison des habitudes éthyliques de B.., ces crises furent considérées comme épilepsie alcoolique ; cela d'autant plus qu'après son admission le malade fit une sorte de délire avec hallucinations visuelles (personnes, animaux) et auditives.

Dans l'observation de Bel-Air il est noté que B..fait l'impression d'un homme ivre et somnolent. Il comprend difficilement nos questions et y répond avec lenteur ; il est désorienté sur le temps et le lieu. Parfois on arrive à le « réveil-

ler » un peu. Généralement euphorique ; parfois agité, cherchant à s'en aller sans but déterminé. Se plaignit une fois de maux de tête, une autre fois de maux de dents.

Pouls ralenti, à environ 50. Démarche très chancelante, tomberait toujours en arrière ou à droite si on l'abandonnait. Réflexes pupillaires et patellaires normaux. Parésie du facial gauche.

Du 8 au 14 août (décès) la somnolence fut telle que la bouche et les narines de B. étaient continuellement envahies par les mouches.

Autopsie. — Tuberculose pulmonaire et intestinale. Tumeur cérébrale.

Notre observation clinique est, je dois l'avouer, fort pauvre ; mais peut-être cette pauvreté en est-elle précisément le côté intéressant.

Ce néoplasme cérébral a fait si peu de symptômes que le malade fut considéré comme épileptique par alcoolisme. Pendant une année environ les crises en furent en somme la seule manifestation. Après, il est vrai, survint une période de troubles psychiques intenses, au point de rendre l'examen détaillé impossible ; cette période dura seulement 5 semaines.

Nous allons chercher à expliquer cela par la localisation spéciale de la tumeur.

Elle n'était pas visible extérieurement ; mais outre les signes macroscopiques usuels de la pression exagérée, l'aspect particulièrement bombé du genou du corps calleux en annonçait la présence.

C'est sans doute à droite que l'on rencontrera le néoplasme, car la corne occipitale gauche est plus ouverte que la droite ; ensuite parce que le lobe occipital droit est plus tassé, que les coupes y sont plus grandes en surface et qu'on y atteint plus vite les masses grises de la base.

Lorsqu'on ouvrit les ventricules au travers du corps calleux à l'autopsie, il s'en déversa un jet de liquide sous pression, mais cette stase n'était certainement pas de vieille date, car les ventricules ne sont pas dilatés, sauf à la partie antérieure du III[e] ventricule, où précisément on rencontre en premier lieu la tumeur. Elle agit ici comme un coin. Les parois y sont tapissées d'un tissu spongieux, qui envahit les couches superficielles du thalam opt. et surtout du noyau caudé, la face inférieure du corps calleux ; le néoplasme atteint finalement le volume d'une noix dans la partie la plus frontale du corps calleux, dont il n'existe plus ici qu'un faisceau de fibres basales.

Déjà à la hauteur de la commissure antérieure était apparu dans le centre ovale de l'hémisphère droit un second noyau de tissu pathologique. Il est relié à celui qui occupe le ventricule ; ce n'est donc pas une métastase. — Ce foyer frontal atteint également les dimensions d'une noix et se compose en grande partie d'une masse gélatineuse (colloïde ?). Une autre cavité avec contenu colloïde se voit à la base et à droite de la tumeur ventriculaire.

Par l'angle externe du ventricule latéral, traversant la substance grise sous-épend., la tumeur s'est étendue dans le lobe frontal gauche. Elle n'y a pas formé de noyau net, mais on en rencontre des éléments sur une profondeur de

6-8 millimètres d'abord ; plus en avant l'infiltration est diffuse, mais pas très dense.

De petites particules de la tumeur ont peut-être été transportées par le courant du liquide céphalo-rachidien,car en divers endroits la surface ventriculaire était couverte de masses organisées. La réaction épendymaire à la pression se manifeste par la production de pinceaux névrogliques et par un épaississement général.

Ce n'est guère que dans la région de la fig. 2 que la différence entre les deux

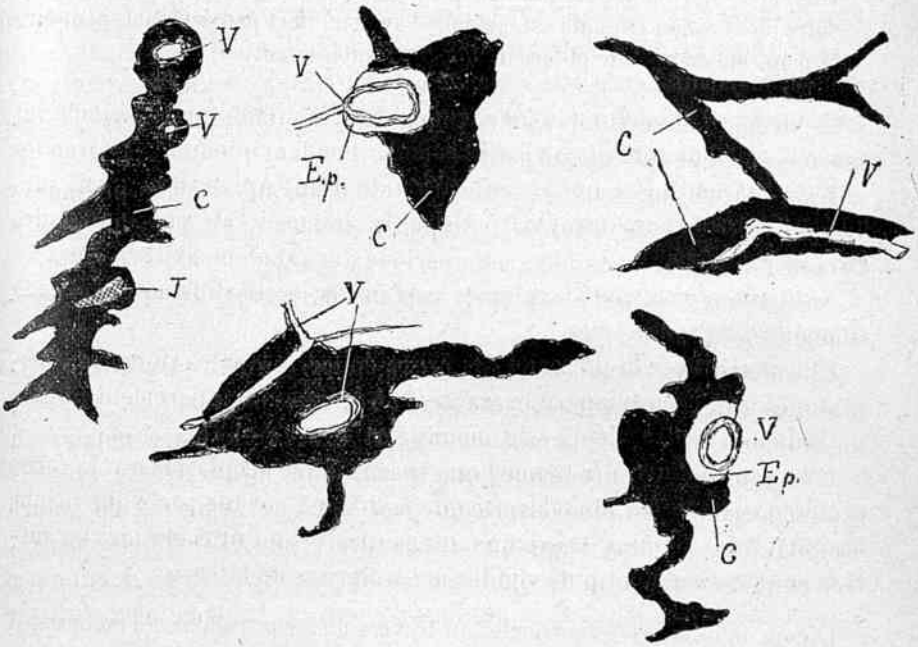


Fig. 2. — V. Vaisseau. — Ep. Espace périvasculaire. — C. colloïde.

hémisphères devient manifeste,le droit étant plus rouge au carmin,plus clair au Weigert que le gauche. Quelques millimètres plus en avant tout l'hémisphère droit est grossièrement altéré et le restera jusque vers le pôle frontal. Seules les parties les plus périphériques ont conservé un aspect à peu près normal.

Cependant ces altérations du lobe frontal droit ne sont pas toutes les mêmes que celles décrites dans les observations précédentes. Il n'est pas question de vacuoles dues à la stase lymphatique. Il s'agit ici :

1° De gonflement des éléments névrogliques ; de varicosités et de destruction des fibres nerveuses.

2° D'une invasion très étendue et mal délimitée du tissu cérébral par des cellules sarcomateuses.

3° De dégénérescence colloïde (?) de la tumeur.

Il est très probable que cette dégénérescence colloïde se traduisit par une diminution de volume du néoplasme ; en tous cas les noyaux colloïdes, grâce à leur plasticité, prirent le moins de place possible.

Ces masses colloïdes paraissent se former d'abord autour des vaisseaux ; c'est là en effet que l'on rencontre les plus petites. Elles affectent des formes très bizarres (fig. 2). On a l'impression que le tissu a été irrégulièrement dilacéré, qu'il a été réduit « en bouillie ». Je crois ne pas me trouver en présence de produits artificiels ; cependant il sera prudent de n'émettre une opinion à ce sujet que sur la base d'une expérience plus étendue.

D'autre part il est à supposer que le tissu cérébral a été en partie repoussé, mais aussi en partie « mangé » par le néoplasme. La pression a atteint un degré moindre que par exemple dans le cas d'une tumeur encapsulée et agissant surtout par déplacement.

Enfin on peut admettre que, en raison de la spongiosité très prononcée du tissu sarcomateux intraventriculaire, le courant céphalo-rachidien n'a été que peu gêné.

Tout cela a contribué à ce que, pendant longtemps, la tumeur occasionna peu de symptômes.

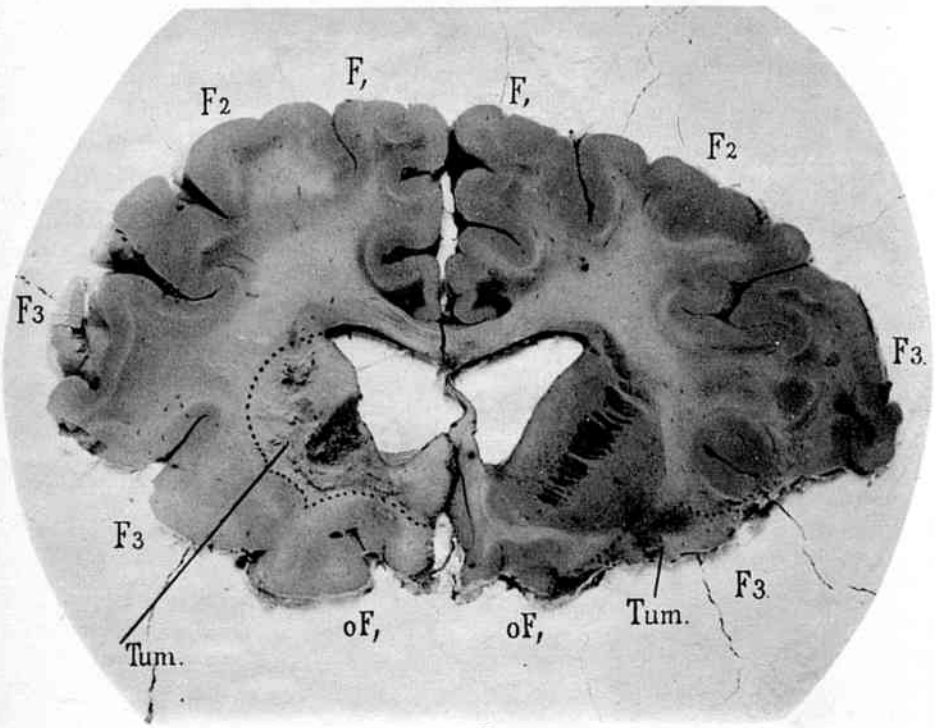
Faut-il attribuer la précocité des crises épileptiformes qui n'eurent aucun caractère jacksonien à la proximité de la zone motrice ?

Ou faut-il mettre l'épilepsie en rapport avec l'éthylisme notoire du malade et ne donner à la tumeur que le rôle d'un adjuvant ? En tous cas le délire observé à l'hôpital cantonal peut fort bien avoir été de nature alcoolique ; l'infection tuberculeuse en aurait favorisé le développement et la compression des nerfs optiques aurait participé à la production des hallucinations visuelles. Ces questions ne peuvent être que touchées, non tranchées.

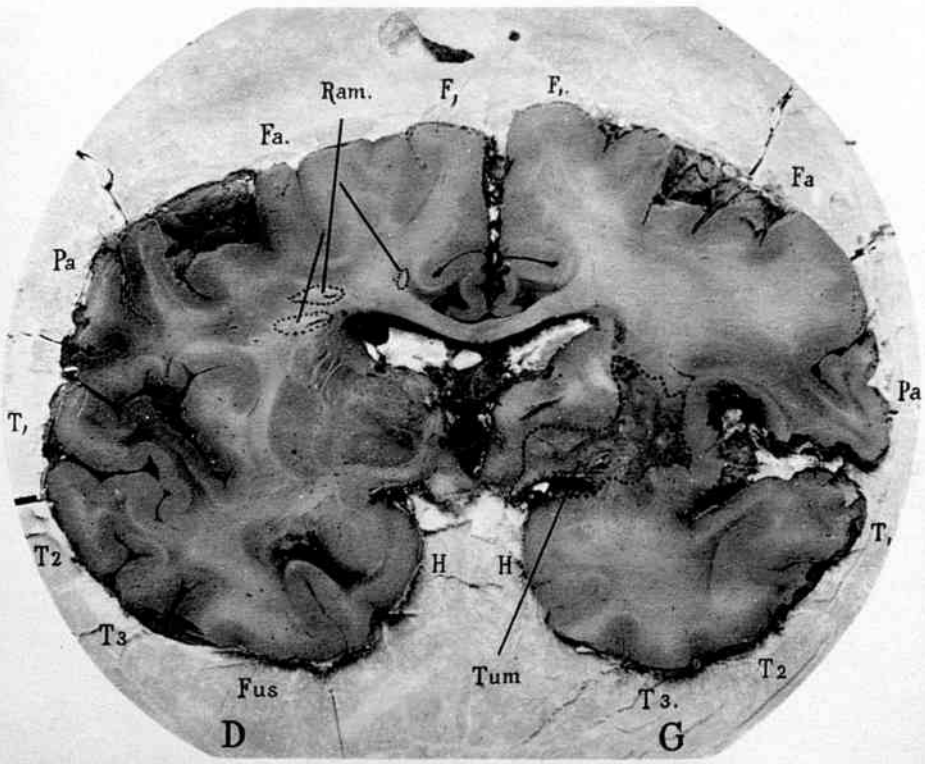
Malgré une destruction étendue du lobe frontal droit et d'une partie du gauche, B... n'aurait été notablement démenti que tout à la fin de son existence ; cependant l'observation est trop peu complète pour avoir grande valeur à cet égard.

Rappelons enfin que, sur XI observations, nous avons rencontré pour la seconde fois chez un phtisique un sarcome cérébral au lieu du tubercule diagnostiqué. (Voir obs. VI, n° 3, 1906.)

Remarque commune aux deux cas. — Les tumeurs n'agissant que peu sur le courant céphalo-rachidien, par exemple celles des régions antérieures du cerveau, peuvent fort bien ne se manifester pendant longtemps que par des symptômes locaux ou même rester latentes. L'apparition des symptômes généraux marque alors le début d'une période terminale de peu de durée.



E



F

ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS.

OBSERVATION XII (Pl. LXI).

Du 13 août 1906 au 22 janvier 1907 fut soignée à Bel-Air, Mme. C...âgée de 41 ans. Sa maladie fut d'une richesse peu commune en symptômes.

En 1902, perte de connaissance subite, mais de courte durée. Un peu plus tard, parésie des jambes.

1903, hémiparésie et anesthésie du côté gauche, sans troubles de la conscience.

Les deux fois il y eut rémission à tel point que la malade reprit ses travaux de ménage.

Octobre 1904 : chute avec perte de connaissance ; ptose à l'œil gauche ; pupille gauche plus ouverte que la droite ; diminution de la réaction à la lumière. Forte exagération des réflexes rotuliens, Babinski. Sensibilité conservée. Force musculaire très diminuée.

A l'Hôpital cantonal on diagnostiqua une paraplégie spinale syphilitique. On savait en effet que Mme C... avait, après son mariage, contracté une infection spécifique, dont la date exacte est restée inconnue.

On constata en outre que la malade était devenue inintelligente et gâteuse. Malgré cela elle put rentrer chez elle en décembre, considérablement améliorée, à la suite d'un traitement mercuriel.

Toutefois la famille nous affirme que, dès la première attaque, la mémoire diminua ; après la seconde se montrèrent des phénomènes d'aphasie.

A l'admission à Bel-Air, en août 1906, on nota : hémiparésie droite, plus forte au bras qu'à la jambe ; sensibilité conservée. C'est maintenant la pupille droite qui est plus grande que la gauche et qui réagit moins bien. Réflexes rotuliens vifs des deux côtés.

L'hémiplégie droite ne fit que s'accentuer ; elle se compliqua de contractures, surtout au bras, qui resta fixé en flexion maximale sur la poitrine, où il finit par produire un décubitus profond.

Les deux jambes se plièrent de plus en plus, de telle façon que les deux genoux étaient presque à la hauteur du menton ; pendant des semaines la malade fut d'une maigreur qui la rendait pareille à un squelette.

La parole atteinte d'abord dans sa partie motrice, finit par être complètement abolie aussi du côté sensoriel.

Dès le mois d'octobre 1906, Mme C... très somnolente, parut atteinte de cécité complète, car elle ne réagissait absolument plus aux impressions visuelles les plus diverses.

Par contre le strabisme, le ptosis et la différence pupillaire varièrent constamment d'intensité et de côté et disparurent même parfois tout à fait. Il en fut ainsi jusqu'au décès, en janvier 1907.

Il fut très difficile, sinon impossible, d'arriver à un diagnostic dépassant la probabilité. La somnolence très accusée, la marche par à-coups de la maladie, faisaient penser à une tumeur. Le manque de phénomènes

de pression cérébrale tels que ralentissement du pouls, vomissements, faisaient d'autre part pencher en faveur de foyers de ramollissement. Enfin la fugacité de certains symptômes pouvait être attribuée à des obstructions vasculaires plus ou moins transitoires, dues à l'artérite syphilitique.

Et *l'autopsie*, celle de la tête seule fut autorisée, montra qu'il y avait un peu de tout cela.

Les phénomènes macroscopiques de la compression, l'aplatissement des circonvolutions, la fermeture des sillons, sont peu marqués. L'hémisphère droit est plus petit que le gauche ; la diminution porte surtout sur le lobe occipital droit. Les parois des artères de la base sont fortement épaissies.

Coupes. — Hémisphère gauche. Dès le pôle frontal, la substance blanche est altérée ; elle prend mieux le carmin qu'à droite. Araignées gonflées, vacuoles et vaisseaux à espaces périvasculaires dilatés occupent bientôt toute la surface de la coupe. Les faisceaux sagittaux sont mal dessinés.

Avec la pointe du N. C. apparaît aussi la tumeur. C'est un syphilome dont certaines parties sont déjà presque dépourvues de structure et de noyaux ; de nombreux vaisseaux y ont leur paroi d'une épaisseur extraordinaire.

Le néoplasme paraît avoir eu son point de départ à la base, régions de oF_1 et de L_1. Il occupe la place de N. C. et de N. L , jusqu'à l'angle du ventricule latéral, laissant entre lui et l'écorce une zone de 2-3 mm. de tissu plus ou moins intact. Il n'a épargné que quelques îlots de la capsule interne. L'absence presque totale de couronne rayonnante donne à ces coupes un aspect très spécial (fig. 1).

C'est ici le moment de relever à nouveau une cause d'erreurs dans la comparaison des hémisphères ; quelque peine que l'on se donne, les coupes ne passent pas au même niveau. Dans le cas qui nous occupe par exemple la tumeur a repoussé les masses grises de la base. Elle en a détruit une partie, mais nous en retrouvons une autre plus en arrière qu'à droite.

Au niveau de Co. a. la gomme prend une forme à peu près triangulaire ; sommet à la hauteur de l'angle externe du ventricule latéral ; base : celle du cerveau, depuis la ligne médiane jusque près de l'écorce de l'insula. Les parties conservées de la capsule interne sont ici plus grandes et la couronne rayonnante réapparaît.

Insensiblement la tumeur descend, dégageant de plus en plus N. C. et C. i. (fig. 2) ; on en trouve les derniers vestiges dans les plans postérieurs de N. L. Le thalam. opt. n'est grossièrement lésé que dans sa moitié antérieure.

A la hauteur de la fig. 2, toute la substance blanche est occupée par des vacuoles et des cellules araignées gonflées. Puis le tiers supérieur de la coupe paraît normal ; mais ce n'est qu'immédiatement en arrière du corps calleux que ces altérations du tissu ne se voient plus.

Signalons en passant la pauvreté en fibres nerveuses de la partie antérieure du lobe temporal. Destruction de l'apport de Co. a. et de celui des faisceaux passant par l'insula.

On remarque que la localisation de la tumeur correspondrait assez bien avec la zone lenticulaire de M. Pierre Marie. Le centre sensoriel du langage est intact et cependant il en est résulté une aphasie totale. La compréhension ne fut toutefois abolie qu'assez longtemps après la parole spontanée. L'aphasie doit relever de la destruction des fibres traversant la région de l'insula et des lésions générales de l'hémisphère gauche, qui ont été décrites plus haut. Pour des cas de ce genre il semble justifié d'attribuer à la démence une grande part dans la production de ces phénomènes. On peut cependant mettre aussi en parallèle le fait que les restes de la capsule interne et de la couronne rayonnante n'ont pas suffi non plus à conserver la moindre motilité des membres.

Hémisphère *droit*. Un foyer néoplasique occupe le pourtour de la partie postérieure de F_3, mais sans dépasser en profondeur 2-3 mm. Il se prolonge en arrière dans F. S. sur la moitié inférieure de l'écorce de l'insula, d'où il envoie quelques ramifications vers l'extrémité inférieure du claustrum.

Cette lésion de l'insula à droite a pu contribuer à aggraver l'aphasie.

Les deux foyers de ramollissement notés sur la fig. 2, et quelques autres plus petits, expliquent sans doute l'hémiplégie transitoire du côté gauche.

A droite la destruction la plus importante se trouve au lobe occipital. Elle s'étend aux deux circonvolutions bordant K plus Po., puis K seule. Il faut y rapporter une partie au moins des troubles visuels observés chez la malade. La compression directe des nerfs optiques a fait le reste.

Il ne s'agit pas d'une destruction complète des tissus ; on en reconnaît encore les contours ; par places on peut même différencier l'écorce de la substance blanche. Mais à la coupe tout se désagrège et l'on n'obtient plus à l'aide du Weigert-Pal que des épaves de fibres. C'est une malacie ensuite d'endartérite spécifique.

Elle a entraîné une forte réduction de volume du lobe occipital, frappante surtout en ce qui concerne Fli.

Il est regrettable qu'une coupe, faite à l'autopsie, ait porté juste sur les corps genouillés externes et en ait rendu l'examen impossible.

Le cervelet et l'oblongata ne contenaient pas de tumeur ; atrophie et dégénérescence de la pyramide gauche.

Mensurations. — Le rapport de l'hémisphère gauche au droit est de 35 : 30 à peu près (Résultat obtenu par l'addition d'une série de coupes équidistantes, mesurées au planimètre Amsler). La différence toutefois est très inégalement répartie ; les lobes frontaux sont sensiblement égaux (10 : 10) ; les portions calleuses diffèrent un peu déjà (11 : 10). C'est sur les occipitales que porte à peu près tout l'écart (14 : 10).

Cela tient au ramollisement signalé à droite et à ce que toute une partie de l'hémisphère gauche fut refoulée en arrière sans être détruite.

Ventricules. — Le ventricule latéral est peu dilaté à droite, c'est-à-dire du côté opposé à la tumeur ; il en est généralement ainsi. Cependant l'atrophie du lobe occipital droit n'est pas compensée par une cavité ventriculaire de dimensions exagérées. Tout le lobe s'est en quelque sorte tassé et le ventricule avec lui, sous la poussée du néoplasme.

Nous nous trouvons donc en présence du fait remarquable que le ramollissement d'une certaine partie du cerveau peut masquer le développement d'une tumeur dans une autre. En effet, dans ces conditions, la pression intra-crânienne reste dans des limites que le cerveau peut supporter. Ce fut le cas chez notre malade et cela explique sans aucun doute le manque de netteté des phénomènes cliniques.

Malgré le peu d'exagération de la pression, l'hémisphère où siège la gomme est altéré dans de très fortes proportions. Ces lésions ne sont donc pas tout simplement des effets de compression. Bien plutôt elles sont la conséquence de la stase lymphatique qu'occasionne tout néoplasme qui se développe dans la profondeur de la substance blanche (Voir *Iconogr.*, n° 3, 1906).

Il n'y a *pas d'infiltration périvasculaire* chez cette syphilitique ; j'ai fait la même remarque au sujet de l'obs. VIII (*Iconogr.*, n° 4, 1907). Pourtant les parois des vaisseaux sont épaissies, riches en noyaux. Les espaces périvasculaires dilatés contiennent des filaments de tissu conjonctif et assez fréquemment du pigment de couleur brunâtre.

Pour les observations XI et XII, je relèverai également que les altérations de l'écorce, en tant que démontrables au carmin et à l'hématoxiline-éosine, ne sont nullement comparables à celles de la substance blanche.

Les cellules satellites sont sans doute en nombre exagéré et à plus d'un endroit elles semblent avoir endommagé la cellule nerveuse. Mais la structure générale de l'écorce, même la forme de la cellule et de son noyau sont bien conservées, alors que la substance blanche est grossièrement lésée.

On a pris l'habitude d'identifier en quelque sorte intelligence et écorce cérébrale, parfois même intelligence et cellules nerveuses de l'écorce ; cela est-il bien justifié ? L'étude des altérations produites par les tumeurs est de nature à en faire douter beaucoup.

M. Redlich a recherché les lésions diffuses de l'écorce dans quelques cas de tumeurs cérébrales (*Festschrift zur Feier des 25 jachr. Bestandes des Neurolog. Institutes in Wien*) ; il a trouvé des altérations vasculaires, des cellules nerveuses dégénérées, une augmentation des cellules

satellites et des amas disséminés de noyaux névrogliques. Les fibres nerveuses tangentielles, supra et inter-radiaires étaient surtout lésées. L'auteur tire de ces constatations des conclusions très réservées ; « altérations diffuses, elles ne sauraient être sans importance ».

On ne peut que partager absolument cette manière de voir ; mais faut-il reléguer au second plan les lésions grossières, encore plus diffuses quoique moins bien étudiées de la substance blanche ?

Travail intellectuel est synonyme d'association : on ne peut guère en douter. Or, dans les cas de tumeur que j'ai eu l'occasion d'examiner, le travail associatif était ralenti et appauvri à un haut degré. S'il est vrai que les associations se font par la substance blanche, c'est dans la destruction de celle-ci qu'il faut en rechercher la cause. Et cette destruction plus ou moins avancée est facilement démontrable.

La grande difficulté est évidemment que la pression cérébrale exagérée peut, à elle seule et en peu de temps, produire des phènomènes cliniques analogues. Pour les expliquer on ne saurait invoquer des lésions du genre de celles décrites plus haut : ces dernières sont le résultat d'une pression chronique. Il est donc, pour le moment, impossible de faire la part des symptômes psychiques attribuables à la compression et celle de ceux qui sont la conséquence des destructions anatomiques. L'examen du cerveau d'un malade trépané assez longtemps avant son décès fournira peut-être des indications à ce sujet.

Enfin M. Redlich n'est pas partisan de la théorie qui rapporte les troubles mentaux à des produits toxiques sécrétés en quelque sorte en ces tumeurs. C'est à la même conclusion que m'avaient conduit mes recherches personnelles.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

PATHOGÉNIE DES NÉVROSES

PAR LE

Dr L. LEFÈVRE

de Bruxelles.

La pathogénie des névroses est décidément un sujet qui me tient au cœur. En janvier 1904, les Archives médicales belges ont publié sur cette question et sous le même titre un long travail qui n'était lui-même qu'une reproduction modifiée dans la forme et complétée des idées que j'avais émises dans l'ouvrage « Les phénomènes du suggestion et d'auto-suggestion », idées qui, elles-mêmes, commençaient à prendre consistance dans des études insérées antérieurement dans le même périodique. Je me propose de reprendre encore une fois le même sujet, en le traitant non plus au point de vue physiologique, ainsi que je l'ai fait en 1904 dans le travail cité plus haut et auquel je n'ai rien à retrancher, mais sous une forme biologique. J'espère montrer que les deux théories si différentes dans les termes se continuent l'une dans l'autre, font partie d'un seul et même système et que la névrose reconnaît pour cause une modalité réactionnelle spéciale de la matière vivante. La théorie biologique n'est qu'une autre face d'une question qui présentait également un aspect physiologique. Les deux pathogénies s'enchevêtrent autant que la biologie et la physiologie et, en donnant plus d'ampleur et de profondeur au sujet, elles facilitent la compréhension des déductions, en même temps qu'elles augmentent la valeur de l'hypothèse, en multipliant ses preuves.

Mais avant d'aborder le fond de la question et afin d'en écarter toute altération dans la conception, je voudrais que chacun fût bien pénétré de l'idée qu'il n'y a dans la nature que des phénomènes naturels et que jamais un phénomène naturel n'est en soi anormal. Il est toujours la conséquence logique et nécessaire d'un antécédent qui est sa cause. Dans la nature, il n'y a rien de normal ou d'anormal, il n'y a que des états naturels différents. Dans la nature, il n'y a pas de classifications et celles-

ci sont exclusivement le fait de l'homme qui, pour sa facilité et avec plus ou moins de justesse, a tranché dans les phénomènes naturels pour les séparer. La nature n'émet aucune appréciation ; c'est l'homme lui-même qui juge et apprécie en se plaçant à son point de vue. Un phénomène n'est anormal que par rapport à un autre considéré comme normal. Mais c'est l'homme qui établit ces distinctions en rapportant tout à lui, en se regardant comme le centre de l'univers. S'il était au pouvoir de l'anormal d'établir des classifications, il renverserait les situations et en visagerait comme anormaux les phénomènes qui, pour nous, rentrent dans la norme.

De même encore, il faut s'entendre sur le sens du mot pathologique. Un microbe infectieux envahit un organisme humain, y rencontre un excellent terrain de culture, y est si heureux et prospère si bien qu'il occasionne la mort de son hôte. Au point de vue humain, c'est un cas pathologique, mais, au point de vue des microbes, cette ère d'abondance et de suractivité ne peut nullement être considérée comme étant de nature morbide. Celui qui considère cette lutte sans prendre le parti de l'homme ou celui des germes infectieux, se trouve dans l'impossibilité de caractériser cette situation autrement qu'en l'appelant un état naturel, une occurrence qu'on rencontre dans la nature. L'anomalie et la pathologie ne sont pas en soi des phénomènes aberrants, irréguliers, funestes ; ce sont des états naturels qui coexistent, en état d'indifférence, d'affinité ou de répulsion, avec d'autres états naturels et, pour les qualifier d'aberrants ou de funestes, il faut prendre un terme de comparaison et, comme c'est l'homme seul qui décidait, il s'est choisi lui-même et il a bien fait.

Toute la question est de bien s'entendre sur la valeur des mots. Il ne s'agit donc pas ici de critiquer des classifications humaines, mais d'en faire ressortir le caractère de contingence. Bien qu'elles conduisent parfois à des conceptions désastreuses de la nature, comme celle de la division de la nature en trois règnes qui empêche d'apercevoir la continuité des phénomènes, elles sont utiles et, à certain point de vue, logiques. Mais je pense aussi qu'il est nécessaire de rappeler de temps à autre ce que valent exactement ces distinctions, afin d'éviter le développement d'idées faussées par une conception inexacte des réalités. Il est à craindre en effet qu'elles n'acquièrent, en passant dans la conversation courante, une signification absolue que ni la réflexion ni le langage scientifique qui doit être précis, ne permettent de leur accorder. C'est ainsi qu'en se prenant, en toutes circonstances, comme terme principal de comparaison ou comme centre de l'univers, en appréciant toutes choses à son point de vue, l'homme en arrive tout naturellement à s'attribuer une importance exagérée et à ne plus se figurer aisément qu'il n'est, comme tout le reste, qu'un accident dans la nature, une production naturelle.

Le langage fausse le jugement et la tradition fait verser dans l'erreur. Les organes ne se sont pas formés dans le but de donner la vie, mais la vie est une résultante du fonctionnement des organes. Le raisonnement froid et judicieux ne fait découvrir chez l'être vivant aucune prédestination. Que son organisme entre en lutte avec un poison, une toxine ou un microbe ou qu'il soit victime d'un traumatisme, on n'assiste jamais qu'à un combat entre deux ou plusieurs éléments. Les ennemis de la matière vivante n'ont aucun respect pour la matière vivante humaine. Elle subit, au même titre que les matières animales ou végétales, les assauts des éléments et, après le combat, qu'elle soit vaincue ou victorieuse, sa condition nouvelle est la résultante mathématique de l'ensemble des forces qui sont entrées en jeu. Les états de la matière humaine varient donc au gré du déterminisme de l'existence. En soi, elle n'est jamais malade ni souffrante, elle ne connaît que des successions d'états physico-chimiques, tous logiques, tous naturels, parce que déterminés. Tant pis, si un état déterminé de la matière vivante composante, lié à l'état de santé et au bien-être de l'individu composé, vient à se modifier défavorablement par apport d'un élément hétérogène. Ce changement retentira douloureusement, maladivement ou mortellement sur l'ensemble de l'organisme, homme, animal ou plante et tout sera dit. Un état aura succédé à un autre ; ce que le premier peut avoir perdu, le second l'aura gagné. Pour l'indifférent qui considère les péripéties des réactions réciproques des éléments en présence, la condition conséquente vaut autant que l'antécédente ; l'équilibre de la nature n'est pas rompu. C'est en se rapetissant que l'homme s'élève et grandit. Pour comprendre la théorie biologique de la pathogénie des névroses, il sera peut-être avantageux de savoir, en certaines circonstances, raisonner en indifférent et non pas en homme.

I

Bien que la formule de la matière vivante ne nous soit pas encore entièrement connue, les milieux scientifiques considèrent actuellement la vie comme un équilibre physico-chimique en perpétuel état d'instabilité c'est-à-dire de mouvement. Un agrégat de corps inanimés réuni en combinaison telle que la molécule se décompose et se reconstruit constamment, voilà la vie. Ces changements perpétuels de l'édifice moléculaire ne se produisent pas spontanément, mais sous la pression des excitations thermiques, chimiques, mécaniques, lumineuses ou électriques du milieu ambiant.

La vie élémentaire, de cellulaire qu'on la croyait d'abord, tend de plus en plus à devenir moléculaire, mais il nous importe peu en ce moment. Si nous supposons un élément de vie, nous devons considérer d'une part

son état structural, sa configuration chimique et, d'autre part, le milieu qui retentit sur lui à chaque instant et avec lequel il fait des échanges incessants (assimilation et désassimilation). Entre les éléments en présence, il y tout un ensemble d'actions et de réactions. Séparé de tout milieu, isolé dans la nature, l'élément de vie mourrait aussitôt, parce qu'il cesserait de recevoir les excitations qui lui donnent le mouvement, la vie, en provoquant des changements dans son édifice moléculaire. La mort est donc la transformation d'une combinaison chimique instable en une autre stable ; la mort est la cessation du mouvement. L'introduction dans la structure vitale d'un élément hétérogène ou la suppression des excitations de l'ambiance suffisent à la déterminer.

La formule de la vie n'est pas une. Ainsi, pour ne prendre des exemples que dans les espèces animales, nous connaissons les tissus musculaires, glandulaires et nerveux, différents d'aspect et de fonction et nous pouvons en conclure que la formule de la matière vivante varie dans certaines limites, dans les limites vitales et que,à toute modification de composition, peut correspondre un changement d'aspect et de fonction. Nous ne sommes pas autorisés à dire que toute variation dans la structure chimique est suivie de modifications correspondantes dans l'aspect et dans la fonction ; nous pouvons croire, au contraire, et il est même certain qu'il existe tel ou tel changement de composition qui ne s'accompagnent que de modifications, non pas même dans la fonction,mais dans l'action, qui conditionnent les variations dans la fonction.

Cette nouvelle conception de la vie nous éloigne quelque peu de la vieille théorie de la force vitale, à laquelle personne n'a jamais rien compris et qui, pour toute explication, se bornait à mettre un mot à la place d'une chose.

L'être vivant est un composé extrêmement complexe et il a fallu, pour le comprendre, le décomposer en ses parties et rechercher la vie élémentaire. On a donc trouvé successivement des organes, des tissus, des cellules et peut-être des molécules intracellulaires. En étudiant ainsi la vie dans son expression la plus simple,on a pu acquérir des connaissances fort précieuses sur ses caractères et son fonctionnement et on est en droit d'en étendre la portée en les appliquant successivement aux tissus, aux organes, aux individus, puisque chacune de ces individualités particulières est formée exclusivement de cellules ou de molécules. La biologie et la physiologie cellulaires sont la base de la biologie et de la physiologie générales. En conséquence, pour avoir une vue générale, philosophique de la nature humaine, on doit faire abstraction des quelques trillons de cellules dont elle est formée et la considérer comme étant, soit une grosse cellule, soit une juxtaposition de quelques grosses cellules correspondant à ses

principaux organes et auxquelles on applique tous les attributs de la vie microscopique et ultramicroscopique.

La matière vivante est plastique ; elle s'adapte aux excitations nouvelles qui lui viennent du milieu ambiant ; elle s'accommode aux changements de conditions, elle se moule sur les nécessités. Placée dans une situation nouvelle, la matière vivante s'y habitue, s'y adapte ou meurt. Cette proposition mille fois démontrée, contrôlée sans cesse par l'expérience, est absolument certaine. Sans cette propriété de la matière vivante, la théorie de l'évolution des espèces et de leur lente transformation les unes dans les autres, en faveur de laquelle la science a accumulé tant d'irréfutables arguments, serait privée de sa base la plus indispensable et s'écroulerait lamentablement. Sans remonter si haut, nous avons journellement sous les yeux, en médecine, des exemples éloquents de cette plasticité de la matière et je cite au hasard l'emphysème vicariant, l'hypertrophie cardiaque compensatrice, la dilatation des canaux en avant des rétrécissements, la formation de bourses séreuses nouvelles dont l'effet est d'amortir des pressions inaccoutumées (port de sabots), l'apparition de durillons aux mains des travailleurs, etc., Les téguments d'une plante transportée dans un climat plus froid s'épaississent généralement et deviennent plus résistants.

La structure de la matière vivante, son équilibre physico-chimique sont donc conditionnés, dans les limites de la variabilité bien entendu, par des influences extérieures. Chacune des excitations a son action propre et l'édifice moléculaire vivant est une résultante de l'ensemble des actions de ces excitations. Chaque variation dans la nature ou le degré de la force excitatrice s'accompagne d'une modification corrélative dans la structure intime du protoplasme. Nous sommes en droit d'affirmer l'existence de ces changements cellulaires, puisque leurs effets additionnés aboutissent à des variations parfaitement perceptibles ; nous pouvons même déclarer qu'ils sont de nature physico-chimique, puisque le champ de la physique et de la chimie comprend toute l'étendue des phénomènes naturels, mais nous ignorons encore leurs caractères intimes, la formule de l'équilibre physico-chimique propre à chacun d'eux.

La matière vivante réagit donc en présence d'une excitation ou d'un ensemble d'excitations données et toute réaction est un changement plus ou moins durable de l'organisme cellulaire ou moléculaire. L'excitation impressionne l'organisme élémentaire, y laisse sa trace plus ou moins persistante, y imprime son empreinte. Chaque excitation ayant son empreinte spécifique, celle-ci peut être considérée comme étant une photographie organique ou un équivalent physiologique de la cause qui la produit. Il y a entre les deux phénomènes un tel enchaînement nécessaire que, si l'effet

pouvait être reconnu dans la structure organique, il serait possible de remonter immédiatement à la cause.

En vertu de la propriété d'inertie de la matière, même de la matière vivante dont le mouvement est, non pas spontané, mais provoqué, la modification de l'équilibre organique adéquate à l'excitation, son empreinte, persistera indéfiniment, si aucune force ou aucune force assez puissante ne vient en annihiler les effets. Cette trace, cette empreinte laissée dans l'organisme cellulaire, constitue pour celui-ci un souvenir de l'excitation. Il y a là un phénomène de mémoire élémentaire. L'effet persiste même après que la cause a cessé d'agir et aussi longtemps qu'il ne se produit pas d'excitation nouvelle directement contraire ou opposée. Les excitants indifférents, tout en ayant leur répercussion normale, restent sans action sur l'empreinte, puisque, par définition, ils n'ont avec elle aucun rapport d'affinité. La vie est un phénomène extrêmement complexe et il n'y a que la pensée qui puisse nous faire entrevoir l'enchevêtrement des faits dont les effets s'additionnent, se soustraient, se multiplient, se neutralisent ou coexistent et dont nos sens nous fournissent seulement les rudiments.

Mais l'empreinte ne peut se former ni subsister sans une modification quelconque de l'équilibre physico-chimique de l'organisme élémentaire. Après avoir subi l'excitation, celui-ci n'est plus dans un état identique à celui qui existait avant que la force modificatrice n'ai fait sentir ses atteintes. Du moment que l'on admet l'action de l'excitation, son effet doit consister en un changement petit ou grand, visible ou invisible de l'équilibre matériel. Il est rationnellement impossible de concevoir qu'il puisse en être autrement.

Or, nous savons que les propriétés différentes de la matière vivante sont liées à des structures différentes. Deux cellules absolument identiques doivent exercer les mêmes effets. Des propriétés différentes doivent nécessairement relever de compositions différentes. Nous pouvons donc conclure que notre organisme élémentaire, modifié dans sa composition par la force excitatrice, l'est aussi dans ses propriétés. Il continuera à vivre certainement, puisque l'effet s'est exercé dans les limites vitales ; il continuera également à remplir la même fonction, puisque nous n'envisageons pas ici les conditions de temps et d'excitation nécessaires pour obtenir des changements aussi considérables, mais la fonction elle-même aura subi une variation petite ou grande, utile ou nuisible au point de vue de l'être composé, mais toujours en rapport avec la nature de la force excitatrice.

L'organisme élémentaire réagit à l'excitation en se modifiant conformément à la nature de celle-ci ; il s'y adapte et s'y plie. Parmi les excitations qui peuvent l'atteindre, les unes sont habituelles et n'y apportent pas de changement, puisque ce sont elles précisément qui ont déterminé et qui

maintiennent son équilibre actuel ; les autres sont inaccoutumées et conditionnent des modifications variables en étendue et en durée suivant les circonstances de milieu. En modifiant si peu que ce soit son genre de vie, en s'adaptant à une nécessité nouvelle, on peut donc dire que l'être élémentaire a contracté une *habitude* nouvelle dont la persistance dépendra des conditions extérieures ou intérieures.

Si nous supposons que l'excitation inaccoutumée a fait sentir son action, non pas d'une manière passagère ou faible, mais puissamment ou longuement, il va sans dire que, toutes choses égales d'ailleurs, elle marquera son empreinte d'une façon plus profonde dans l'organisme élémentaire, que celui-ci se pliera de plus en plus à la condition nouvelle et que l'habitude dont il contracte le germe aura une tendance à s'enraciner davantage et à devenir de *l'aptitude* en pénétrant davantage dans l'organisation.

Nous pouvons même aller plus loin et dire que cette habitude aura pour effet de maintenir l'être cellulaire ou moléculaire dans les conditions où il se trouvait au moment où il recevait l'excitation modificatrice. Il est toujours sous le coup de son influence bien qu'elle ait cessé de faire sentir son action. Elle n'agit plus directement, mais elle a laissé dans la matière vivante une trace, une empreinte qui en est la photographie ou l'équivalent physiologique et qui, en somme, la représente. L'excitation directe et l'empreinte organisée et vivante ne constituent qu'une seule et même force, mais la première est actuelle, tandis que la seconde est potentielle. L'être élémentaire vit en perpétuel conflit ; il y a lutte incessante entre les directions qui lui sont imposées par sa constitution héréditaire ou acquise et celles que lui assignent les excitations inaccoutumées.

L'organisme animal réagit en présence d'une toxine microbienne et élabore l'antitoxine qui en neutralise les effets. La toxine est, depuis longtemps, éliminée par les émonctoires ou modifiée dans sa composition et rendue inerte que les cellules continuent, par habitude, à élaborer le contre-poison, ou, tout au moins, conservent l'aptitude à le produire en abondance à la première excitation et confèrent ainsi à l'être composé une propriété nouvelle, l'immunité. Grâce à l'empreinte qui est agissante, parce qu'elle est vivante, l'organisme élémentaire continue donc ou perpétue une situation dans laquelle il s'est trouvé antérieurement. Sa vie ultérieure est une reproduction de toutes les particularités de sa vie antérieure dont les traces n'ont pas été effacées ou neutralisées. Sauf circonstance empêchante ou contrariante, la modalité vitale une fois imposée se continue automatiquement, qu'elle soit favorable ou défavorable à l'être composé. Toutes choses égales, les réactions vitales maladives survivent biologiquement aux conditions qui les ont fait naître, au même titre que la réaction de protection de l'élaboration persistante de l'antitoxine.

La vie complexe n'est qu'un assemblage de vies élémentaires en union harmonique et sympathique. L'être complexe qui n'est qu'un édifice d'êtres élémentaires, contracte les habitudes et acquiert les aptitudes de ses composants et ses actes ne sont que les manifestations visibles de leurs propriétés. Ce n'est qu'en agissant sur ces infiniment petits que l'on modifie le relativement grand qui n'est qu'une construction de petits et qui n'a d'unité que dans leur réunion intime.

On connaît les habitudes et les aptitudes dans l'espèce humaine. On a même dit avec beaucoup de raison et beaucoup plus de profondeur qu'on ne le croyait sans doute que l'habitude invétérée était une seconde nature. La vie se passe, pour ainsi dire, à poser des actes habituels que l'on exécute machinalement. On ne peut pas s'observer pendant quelque temps, sans se découvrir quantité de mouvements que l'on n'a pas expressément commandés et qui parfois, n'ayant pas d'utilité, ne sont que d'irréfutables manifestations de l'habitude, tel celui de passer la main au-dessus d'un poële sans feu. Tout mouvement effectué une ou plusieurs fois a une tendance à se reproduire automatiquement, lorsque se reproduisent les circonstances qui l'ont provoqué une première fois. Et tous ces mouvements habituels ne représentent pas toujours des actes utiles comme par exemple celui de mettre ses bottines en pensant à toute autre chose ; mais parfois indifférents, comme celui de tremper son crayon dans l'encrier ; d'autres fois blâmables comme celui de l'enfant qui met les doigts dans le nez ou se ronge les ongles ; d'autres fois encore ridicules, pénibles ou néfastes comme ceux de grimacer sans cesse (tic), d'autoriser la présence d'une obsession ou de boire à l'excès. Il y a très peu de volonté mûrie et réfléchie dans les actes humains et énormément d'automatisme c'est-à-dire d'habitude. La volonté qui se met au service des passions ou qui est l'esclave des idées, ne mérite pas ce nom. L'exécution d'un simple mouvement fournit une somme considérable d'excitations qui vont se répercuter dans les profondeurs de l'organisme et assouplir la matière dans une direction déterminée.

Insensiblement, nous avons pénétré dans le domaine de la névrose. Ces enfants qui se rongent les ongles et ces hommes qui s'enivrent sans pouvoir résister à leur passion, tous ces obsédés, tous ces tiqueurs sont déjà des névrosés, si je ne me trompe. On voit donc immédiatement qu'entre l'activité normale et certaines manifestations névrosiques, il n'y a pas de différence de nature, mais une simple variation dans le caractère ou dans l'intensité. Toutes les deux sont des produits, je ne dis pas physiologiques pour qu'on ne se méprenne pas sur le sens de cet adjectif, mais logiques de l'activité cellulaire. C'est le caractère blâmable, nuisible ou néfaste de

certaines manifestations naturelles et aussi, parfois, leur intensité anormale qui leur ont fait attribuer l'épithète de névrosiques. N'est-ce pas dans une modalité réactionnelle de la matière vivante, dans sa manière d'être habituelle liée à sa constitution intime, qu'il faut chercher l'origine des crises convulsives ? Entre le calme le plus complet et la convulsion la mieux caractérisée n'observe-t-on pas toute une gamme de transitions qui comblent la distance qui sépare ces manifestations vitales si dissemblables et les unifient ? L'émotivité exagérée n'est-elle déjà pas une ébauche de convulsion ?

Toute impression subie par l'organisme marque son empreinte dans la matière et tend à se perpétuer biologiquement, même longtemps après qu'elle a cessé de faire sentir son action. Il importe peu qu'elle soit, à notre point de vue, physiologique ou pathologique, qu'elle conditionne ce que nous dénommons des qualités ou des défauts. Les êtres, élémentaires ou complexes, ne peuvent s'empêcher de réagir aux excitations qui les attaquent de toute part, quelles que puissent en être les conséquences.

Dès lors, de même que la répétition d'un mouvement, d'une attitude ou d'une occupation crée une habitude et ultérieurement une aptitude, de même les maladies organiques qui s'emparent d'un organisme développent en lui des habitudes et des aptitudes nouvelles et leurs symptômes doivent avoir une tendance à se perpétuer biologiquement, même lorsque la cause a disparu et que la lésion organique est guérie. En conséquence, des affections n'ayant primitivement aucun caractère névrosique, comme des gastrites, des entérites, des bronchites, des impotences, d'origine toxique, infectieuse ou traumatique, ont une propension à survivre biologiquement, psychiquement pour employer mon vieux terme, aux causes qui les avaient fait naître et, d'organiques qu'elles sont, tendent à devenir fonctionnelles et à se transformer en névrose. Que de diarrhées rebelles, de troubles dyspeptiques persistants, de toux tenaces, de douleurs incompréhensibles et d'impotences inexplicables semblent n'être que la continuation psychique, biologique des troubles organiques qui les ont précédés et dont l'être complexe ne guérit pas, parce que ses organismes élémentaires ont contracté des habitudes qui peuvent s'invétérer au point de devenir une seconde nature.

L'être cellulaire ou moléculaire ne souffre pas de ses propriétés nouvelles, parce qu'il n'est plus lui-même et qu'il s'est transformé en un autre jouissant de modalités réactionnelles différentes et l'homme, produit de juxtaposition de tous ces organismes cellulaires, ne souffrirait pas non plus du changement survenu en lui, s'il avait été modifié dans toutes ses cellules en même temps et s'il n'avait pas conservé la mémoire de son état antérieur. S'il pouvait se transformer totalement

comme le font ses composants ou si tous ses composants pouvaient subir en même temps des modifications corrélatives, il deviendrait une autre espèce d'homme et serait sur le même pied que les plantes dont on change les caractères en les transportant dans un autre milieu, c'est-à-dire en les soumettant à des excitations inaccoutumées.

Il n'est pas toujours avantageux de penser en homme et il est grand et digne de savoir, à l'occasion, tenir vis-à-vis des autres et de soi-même les raisonnements que l'on applique aux plantes et aux animaux. Les effets pathologiques produits sur l'organisme complexe par les excitations qui l'entourent, n'importent donc qu'au point de vue humain. Considérés dans la nature, sans parti-pris et sans faiblesse, ils sont logiques et naturels.

Nous sommes les sujets et parfois les victimes des forces naturelles dont nous subissons l'empire. Le Dr Liébault dont le nom brille avec éclat dans le ciel de la suggestion rapporte, et je cite de mémoire, qu'un jour, en mangeant des cerises, un noyau s'enchâssa quelques instants dans le pharynx et détermina, en même temps qu'une vive émotion, une constriction violente des parois musculaires. Vingt ans plus tard encore, il ne pouvait plus manger ce fruit ou prendre un aliment quelque peu consistant, sans ressentir la même constriction douloureuse du pharynx.

Un autre médecin de ma connaissance eut, en certaine circonstance, à contenir un besoin urgent d'uriner, en contractant le sphincter anal. Le lendemain et pendant une huitaine de jours, il surprenait constamment son sphincter en état de contraction pénible et, bien qu'il le relâchât volontairement, l'autre se resserrait automatiquement, dès que l'attention était détournée de lui. Il avait déjà pris l'habitude du resserrement spasmodique. Ne sont-ce pas là des phénomènes névrosiques et combien de milliers de semblables dont on méconnaît journellement la nature ? Entre eux et d'autres plus éclatants, qu'y a-t-il, si ce n'est une différence d'intensité et de caractère ? De même que pour connaître la vie, il faut l'étudier dans son expression la plus élémentaire, de même pour comprendre la névrose, il est peut-être nécessaire de discerner ses manifestations les plus simples.

II

Les effets réactionnels de l'être élémentaire ou complexe sous l'effort modificateur des excitations ambiantes peuvent se résumer en un mot, l'adaptation. Toutes les modifications visibles ou invisibles ont pour résultat et non pour but, d'accommoder, d'adapter la matière vivante à ses conditions d'existence et de rendre sa vie possible dans la situation où elle se trouve, en la forçant à se plier aux nécessités. Du reste, la constitution de la matière ne permet pas qu'il en soit autrement et la

connaissance de sa structure physico-chimique ne laisse pas le moindre moyen de concevoir des manifestations vitales dans d'autres conditions.

Parmi les formes d'adaptation dont la nature nous offre le spectacle journalier, nous avons à envisager plus spécialement ici ce que j'appellerai l'imitation du milieu. On s'y adapte aussi bien en devenant semblable à lui qu'en se protégeant contre ses causes d'offense et de mort ou en acquérant la structure morphologique qui donne le meilleur rendement dans la condition d'existence envisagée. Déjà tantôt, nous avons vu que certains mouvements, attitudes ou occupations, que certains troubles, douleurs ou symptômes s'imprimaient dans la matière en y développant leur équivalent organique et devenaient habituels, lorsque les excitations dont ils étaient les effets prenaient naissance dans l'organisme et s'y déployaient, soit par maladie, soit par répétition physiologique. Pour distinguer arbitrairement ce cas du suivant avec lequel il se confond en réalité, nous dirons qu'il y a eu imprégnation de l'organisme par les excitations modificatrices, tandis que, dans le second, celles-ci l'atteignent plus superficiellement en apparence et semblent plutôt le traverser ou y être de passage.

En analysant la nature de l'habitude, on s'aperçoit qu'elle consiste dans la répétition de quelque chose, mouvement ou symptôme qui a existé auparavant, qu'il y a similitude complète entre la condition précédente et l'état suivant et que celui-ci est une imitation et, en somme, une reproduction de la première. En conséquence, la survivance, à l'état de névrose, des affections organiques après la guérison de leurs lésions, aussi bien que la tendance à la perpétuation des mouvements exécutés une première fois, sont des répétitions, des reproductions, des imitations biologiques de leurs conditions déterminantes. Ainsi, par exemple, le trouble dyspeptique survivant biologiquement à la gastrite est de la gastrite devenue habituelle, une imitation de gastrite, une reproduction de ses symptômes. Un mouvement habituel n'est qu'une répétition du mouvement originel devenu d'une exécution plus facile et, en apparence, spontanée.

Mais pour produire ces phénomènes d'imitation qui constituent ainsi des pouvoirs cellulaires, l'organisme n'a nullement besoin d'être imprégné d'excitations provocatrices développées dans son intérieur, il suffit qu'elles soient en dehors de lui, mais en contact avec lui. Pour une même quantité d'un même excitant, l'impression dans l'être cellulaire et globalement dans l'être complexe ne change pas, soit qu'on le considère comme formant atmosphère autour de l'organisme, soit qu'on le suppose évoluant dans son intérieur. La matière s'en imprègne secondairement et, du reste, l'imprégnation primaire a commencé par être extérieure.

Représentons-nous bien que tout phénomène naturel est excitateur et, par conséquent, modificateur de la vie à cause de ses propriétés chimiques, mécaniques, thermiques, lumineuses ou électriques qui résument tous les modes d'excitations connus et, d'autre part, que nous ne prenons connaissance du monde extérieur que par l'intermédiaire de nos organes des sens. C'est grâce à leur qualité d'excitants que les phénomènes naturels impressionnent nos sens et les objets ne nous sont connus que parce qu'ils détiennent une portion de la masse d'énergie chimique,mécanique, thermique, lumineuse ou électrique universellement répandue. Nous ne les percevons pas en eux-mêmes,mais dans les manifestations énergétiques qui en émanent et qui les représentent. Un spectacle naturel, un phénomène morbide extérieur, une physionomie humaine, un livre imprimé, un discours, un serrement de mains ne sont, individuellement et ensemble, que des juxtapositions, des combinaisons, des enchevêtrements, des sommes d'excitants. Nous ne les percevons qu'en tant qu'excitant et, s'ils perdaient leur pouvoir énergétique, nous les ignorerions complètement. Les phénomènes naturels c'est-à-dire le monde extérieur influencent donc l'organisme comme le ferait un rayon de lumière ou un simple bruit, avec cette seule différence que l'ensemble des excitations qui en émanent sont représentatives d'une plus grande complexité d'éléments,mais elles constituent également des équivalents et fournissent des photographies intérieures, des idées.

En conséquence, les phénomènes naturels les plus complexes peuvent être décomposés en leurs modalités énergétiques. Leur ensemble conditionne la vie élémentaire et composée, en modifiant son équilibre physico-chimique, comme le ferait une excitation simple et engendre l'habitude, l'imitation. La complexité de la cause détermine seulement une plus grande complexité de l'effet. A un moment donné, la statique humaine est la résultante de l'enchevêtrement des excitations qui l'assaillent et elle perdurera sans changement aussi longtemps que celles-ci ne subiront pas de modification. Mais si l'une d'elles augmente en intensité ou si une nouvelle venue ajoute son action sans être compensée, elles rompent l'équilibre et déterminent une direction de mouvement conforme à leur nature.

Examinons avec un peu plus de détails les effets des excitations simples ou complexes et extérieures, non pas sur l'être cellulaire — ils viennent d'être étudiés et trouvés identiques absolument à ceux des excitations simples ou complexes mais intérieures, puisqu'ils conditionnent comme elles des phénomènes d'imitation et d'habitude — mais sur l'individu complet formé d'une juxtaposition de cellules qui sont entre elles dans un rapport de dépendance ou d'interdépendance. Pour ne pas trop allonger ce travail, nous n'envisagerons qu'un seul sens, celui de la vue, par exemple.

et un seul phénomène extérieur, une attitude de bras, c'est-à-dire un geste et, pour plus de simplicité encore, nous supposerons que l'objet considéré n'impressionne pas d'autre sens que celui de la vue.

Le geste détient une portion de l'énergie lumineuse universelle, grâce à laquelle il lui sera possible d'actionner l'organe visuel dans ses cellules composantes, en modifiant leur équilibre physico-chimique. Entre le bras en position et l'œil, court une certaine somme de vibrations lumineuses absolument personnelles au geste considéré et qui en constituent, par conséquent, un équivalent mécanique. Geste et vibrations ne sont qu'une seule et même chose, puisque nous ne pouvons pas voir le geste en lui-même, mais seulement les vibrations lumineuses qu'il émet et qui nous donnent le sentiment de son existence en dehors de nous. Arrivée sur la rétine, l'impression sensorielle, c'est-à-dire les vibrations adéquates au geste, parcourt le nerf optique pour atteindre son noyau d'origine, sous forme d'oscillations spécifiques du courant nerveux, de vibrations nerveuses qui constituent ainsi un équivalent physiologique de l'équivalent mécanique qui lui-même est le geste, de telle façon que celui-ci est déjà prolongé, en quelque sorte, jusque dans les centres nerveux.

Le mouvement de propagation ne s'arrête pas là ; nous n'avons encore considéré que la première partie de l'arc réflexe, son extrémité sensitive et les répercussions vont seulement commencer à produire. Il a été constaté expérimentalement que le plus petit bruit modifie la circulation, que le moindre exercice de calcul fait affluer le sang dans l'encéphale, etc., etc. (1). L'étude de la physiologie nous a, du reste, donné une idée de la multitude des actions réflexes successives, combinées et enchevêtrées dont l'organisme est, à tout instant, le siège et le support et qui sont les conséquences rigoureuses et logiques de la vie intérieure et extérieure.

Nous pouvons donc dire, en étendant philosophiquement la portée de quelques détails physiologiques signalés en raccourci, que le geste considéré ou tout autre excitant va, suivant sa nature et par action réflexe, rétrécir ou dilater la pupille, diriger l'œil dans l'une ou l'autre direction, déterminer une expression de physionomie, agir sur la circulation, exciter une fonction glandulaire, modifier l'état de tension des muscles et provoquer des attitudes d'attaque ou de défense, en un mot conditionner une configuration intérieure et extérieure, un aspect physiologique qui lui est propre. Cet équilibre nouveau et absolument personnel, puisqu'il doit varier en étendue et en nature avec l'intensité et la nature de l'excitant, constitue un équivalent toujours physiologique, mais qu'on pourrait appeler organique pour le distinguer du précédent, de l'excitation consi-

(1) Féré, *Sensation et mouvement* ; — Mosso, *La peur*.

dérée, du geste dans le cas présent. Le dernier état, l'équivalent organique est égal à l'équivalent physiologique, lequel est égal à l'équivalent mécanique qui se confond lui-même avec le phénomène extérieur, de telle sorte que celui-ci a son empreinte, son état correspondant, son portrait organique dans les profondeurs de l'être complexe. Par une série de transformations de l'énergie, ce qui était extérieur est devenu intérieur.

Ainsi donc un phénomène quelconque est personnellement représenté par une configuration physiologique dans l'individu complet et par un aspect physico-chimique dans l'être cellulaire. Signalons ici, parce que cette connaissance peut avoir de l'importance par la suite, que l'objet et sa représentation mentale,son idée doivent correspondre à la même configuration physiologique et au même aspect physico-chimique ; que l'idée d'un objet et cet objet déterminent la même condition organique, ce qui revient à dire que les termes idée et sensation sont synonymes, énergétiquement équivalents. La pensée que l'on dépose sous forme de vibrations sonores dans le récepteur téléphonique et l'idée que l'on reçoit à l'appareil correspondant ont, toutes deux, pour équivalent mécanique, les vibrations qui courent le long du fil.

Je n'ai pas parlé de l'action modificatrice des influences morales, parce qu'elles se résolvent, à l'analyse, en excitations purement physiques semblables à toutes les autres. Le moral n'est que du physique méconnu. Il est rationnellement impossible de concevoir que les influences morales puissent impressionner la matière vivante, sans être une forme de l'excitation. Le domaine de la physique et de la chimie s'étend à la nature entière sans exception ni restriction et comprend, par conséquent,les faits d'intellectualité et de sentiments (1). Une physionomie humaine empreinte de tristesse ou de joie n'a pas le même pouvoir énergétique que le calme ou la colère, parce que les vibrations lumineuses qui en émanent, que nous percevons et qui en constituent les équivalents, n'ont pas les mêmes caractères et s'impriment différemment dans la matière.

La peur, ce sentiment si répandu dans les espèces animales,n'est qu'une forme de l'énergie extérieure qui s'est incrustée dans la matière vivante et en est devenue partie intégrante et si bien ancrée dans la constitution qu'elle se transmet par hérédité. Nos ancêtres ont tellement tremblé que nous tremblons encore,mais plus ou moins. C'est une force actuelle transformée en force potentielle et dont l'énergie est mise en liberté sous l'influence d'excitations appropriées. Les états d'âme sont si peu du moral et si bien du physique qu'ils ont chacun leur physionomie spéciale. Ils sont

(1) Dr L. Lefèvre, *Du mode de transmission des idées*, 1 broch. (Weissenbruck, éditeur, Bruxelles) ; Dr L. Lefèvre, *Les échelons de l'intellectualité*,1 broch.(Severeyns, imprimeur, Bruxelles).

si bien mécaniques qu'on peut les faire naître à volonté, en imprimant à l'organisme les attitudes correspondantes, ainsi que l'ont prouvé de nombreuses expériences d'hypnotisme. L'attitude fait naître l'idée qui lui est adéquate. Et tout est si bien mécanique et si bien enchaîné que l'expression d'un sentiment quelconque reproduite par une partie du corps se propage automatiquement à toutes les autres. Quand on place les bras d'un sujet hypnotisé dans l'attitude de l'adoration, les jambes se mettent à genoux pour ainsi parler. Quand la pensée est en colère, l'organisme depuis les cheveux qui, d'après les poètes, se dressent sur la tête, jusqu'aux orteils qui se contractent pour l'attaque, tous les organes vibrent à l'unisson et se mettent également en colère, puisqu'ils en prennent l'expression. Se représente-t-on bien la formidable quantité d'actions réflexes nécessaires pour produire une telle révolution intérieure ?

L'analogie est parfaite entre le fonctionnement de l'être cellulaire et celui de l'individu complet. L'un et l'autre, mais chacun à sa façon, en utilisant ses moyens, ne sont que des images en chair, des configurations organiques du milieu extérieur dont la matière vivante n'est ainsi que le reflet. Aux pôles, les animaux sont généralement blancs comme la neige qui les entoure ; dans les déserts, leur extérieur a généralement une teinte fauve qui s'harmonise avec la coloration des terrains sablonneux qui forment leur habitat. Dans tous les cas de mimétisme, je ne puis voir que des effets du pouvoir cellulaire. En vertu des propriétés de la matière vivante, le milieu se peint dans les êtres qu'il contient et marque son empreinte dans tout ce qui est assez malléable, assez vivant pour la recevoir.

Mais l'analogie entre les fonctionnements élémentaires et complexes n'est pas limitée à la photographie en chair du milieu extérieur, à cette forme passive de reproduction ; entre les deux, il y a même identité quant aux effets, sinon quant aux moyens. Du moment que nous avons remarqué que le fonctionnement cellulaire engendre des phénomènes d'habitude et d'imitation, nous pouvons légitimement conclure de ce fait que le fonctionnement de l'individu complet jouit de la même propriété. La faculté de reproduction n'est pas seulement passive et limitée à la formation d'un équilibre organique qui constitue une empreinte, une peinture physiologique de l'excitation externe et lui est énergétiquement équivalente ; elle est active et reproduit, reforme cette excitation, en créant l'habitude et l'imitation, du moment, bien entendu, que la nature de l'excitant se prête à une telle transformation. Ainsi donc, en vertu du pouvoir cellulaire et inhérent à la matière vivante, l'homme qui a vu un geste le reproduit aussitôt ou tend à le reproduire, comme les singes et une peuplade sauvage signalée par Sir John Lubbock, les enfants, tout ce qui représente la na-

ture humaine dans sa forme la plus primitive, ont la réputation de le faire. La vue d'une orange n'est pas susceptible de susciter de telles transformations, parce que sa nature ne se prête pas à une semblable réformation. L'individu ne serait donc, originellement, qu'un lieu de passage et de reproduction de certains phénomènes extérieurs susceptibles d'être imités. Sous des formes différentes, équivalentes entre elles, ceux-ci circulent à travers l'organisme pour redevenir à la sortie ce qu'ils étaient à l'entrée.

Du moment que la propriété de reproduction est démontrée chez l'être cellulaire, on peut être certain qu'elle existe dans l'individu complet, d'abord parce qu'il est rationnel que le contenant ait les pouvoirs du contenu et, ensuite, parce que l'organisation des habitudes et des imitations, quand elles cessent d'être élémentaires, nécessitent la coopération d'un grand nombre de cellules interdépendantes et de fonctions différentes, donc d'une individualité déjà assez accusée. Du moment que l'on constate des phénomènes de répétition chez l'individu complet, on peut être certain qu'ils prennent leur origine dans le fonctionnement cellulaire, car l'être complet n'est rien d'autre en lui-même qu'une réunion de cellules. Le sursaut humain produit par la détonation du canon, par exemple, n'est pas autre chose que le résultat d'une activité musculaire mise en œuvre par des vibrations sonores qui ont pénétré dans l'organisme et y ont exercé des répercussions réflexes. Grâce à ce mécanisme physiologique, l'individu a été ébranlé comme l'ont été les vitres, comme l'a été l'atmosphère.

Deux faits, au moins, nous fournissent des preuves irrécusables de l'existence des propriétés d'imitation de la matière vivante. L'enfant, cette ébauche de nature humaine, puisque ses facultés intellectuelles sont encore embryonnaires, reproduit du français, de l'anglais ou de l'allemand suivant la nature des sons qui frappent son oreille. Le travail de répétition est si bien fonction de la matière qu'elle ne reproduit rien dans le cas de surdité et que l'enfant est muet parce qu'il est sourd. La parole n'est qu'un réflexe de l'audition. Il y a si longtemps déjà que j'ai écrit que le cerveau répète, imite ce qu'*il* voit, ce qu'*il* entend, ce qu'*il* sent, etc. Voici un autre exemple indiscutable de la faculté d'imitation de la cellule vivante. L'homme qui change de milieu reproduit, sans le chercher et sans le savoir, l'accent, les manières et souvent même les pensées de son nouvel entourage.

Nous sommes évidemment ici en présence d'une propriété générale de la matière et il serait tout à fait puéril de prétendre que son pouvoir d'imitation est limité à ces deux faits absolument démonstratifs. Mais les autres cas présents actuellement à mon esprit sont moins probants, parce

que la non-participation de la volonté y est moins apparente et moins incontestable. C'est ainsi que dans les diverses manifestations collectives des foules, dans leurs méfaits, dans leurs crimes, dans leurs fureurs, dans leurs réjouissances et dans leurs acclamations, je ne parviens à discerner que des pouvoirs cellulaires en action et, conséquemment, de l'inconscience et de l'irresponsabilité, tandis que d'autres croient y voir l'expression d'un choix libre et réfléchi. Il me semble cependant que lorsqu'on qualifie l'homme de mouton de Panurge, d'animal grégaire, lorsqu'on remarque l'imitation dans toutes les manifestations humaines, dans les coutumes, dans la mode et jusque dans les pensées, on constate un fait général dont il faut chercher la cause dans les réactions cellulaires.

Tout le monde peut remarquer l'influence de l'atmosphère ambiante, qu'elle soit de joie ou de tristesse, sur les sentiments des personnes qui en subissent l'action. Ils se peignent sur tous les visages et remuent tous les cœurs, toutes conditions égales. Le rire est contagieux, parfois explosif et irrésistible. Pour se soustraire à sa propre tristesse, on s'expose à des excitations gaies et l'on se rend au théâtre ou l'on assiste à des auditions musicales. Pour échapper à la douleur ambiante qui déjà vous étreint, on se sauve et l'on change de milieu. La succession rapide, brusque parfois, de ces manifestations sentimentales prouve bien leur origine purement mécanique. Cette instabilité de caractère est à son apogée chez les enfants et chez les sauvages. Autres excitations, autres effets ; autres milieux, autres physionomies.

Les sentiments inhérents à l'espèce humaine (colère, rire, douleur, etc.) ont la même expression dans toutes les races. Pourquoi ? D'abord, parce que l'aspect physionomique, organique du rire par exemple est l'équivalent physiologique des excitations spécifiques et extérieures qui le conditionnent. Agissant partout sur de la matière humaine, elles devaient donner partout les mêmes résultats, au même titre que le coup de lance ou l'humidité. Ensuite, parce que cette physionomie spécifique constitue pour tous les spectateurs un excitant auquel la nature tend à s'adapter en la reprodnisant.

En analysant la capacité réactionnelle de l'organisme, j'ai mis en évidence sa faculté d'imitation. Mais ce pouvoir va s'exercer vis-à-vis de toutes les excitations, sans distinctions de bonnes et des mauvaises, des agréables, des indifférentes, des nuisibles, des funestes. Toutes ces différences sont en nous-mêmes et non pas dans les choses ; dans la nature, il n'y a qu'action et réaction et, toutes choses égales, l'homme deviendra vicieux dans un milieu pervers ; mendiant, voleur et assassin en vivant dans

l'entourage des criminels et des délinquants (1). Il n'est ni malade ni dégénéré, il est autre.

Il n'est donc plus nécessaire que l'homme soit atteint de maladies ou d'affections organiques pour reproduire biologiquement,psychiquement, des symptômes pathologiques, il suffit qu'il vive dans une atmosphère d'excitations morbides. Celles-ci affectent l'organisme aussi bien que les précédentes et sont,comme elles,susceptibles d'être imitées. Le bâillement engendre le bâillement ; la toux est contagieuse, ainsi que le prouve cet exemple historique de je ne sais plus quelle grande comédienne dont la toux fut reproduite par toute la salle, au point que l'on fut obligé d'interrompre la représentation pendant quelques minutes. Le vomissement tend à provoquer ou provoque des accidents semblables ; l'émotion suscite d'autres états émotionnels. Les tics, le bégaiement se reproduisent souvent par imitation inconsciente. Tous ces phénomènes sont contagieux et, une fois produits et devenus imprégnants, organiques, tendent à se perpétuer en vertu du mécanisme de l'habitude. La vue d'une jambe paralysée suffit à mettre en jeu la propriété d'imitation chez l'individu qui la regarde, surtout s'il s'en émeut. Que d'hystériques se sont levées le matin porteuses de symptômes paralytiques ou autres de leurs voisines de lit.

Je m'avancerai même davantage encore en disant qu'il n'est nullement indispensable que les organes des sens aient été impressionnés par une situation morbide extérieure pour que l'organisme reproduise biologiquement une symptomatologie pathologique et qu'il suffit, dans certaines conditions, pour obtenir un tel résultat, qu'on se soit fait une représentation mentale de la chose et qu'on y ait pensé avec plus ou moins d'insistance. Que d'états pathologiques ont eu pour cause un rêve et rien que cela. L'excitation et l'idée de cette excitation correspondent à un seul et même équilibre organique et possèdent, en conséquence, les mêmes pouvoirs. Combien de personnes sont prises de nausées ou de frissons ou sont simplement en proie à une crise de larmes, rien qu'en se remémorant une situation antérieure. Phénomènes enchaînés !

Le pouvoir d'imitation s'exerce parfois avec une telle énergie qu'il donne lieu, non pas seulement à des cas de contagion isolés, comme on pourrait en rapporter des centaines de faits en feuilletant la littérature médicale, mais à de véritables épidémies atteignant des dizaines et des milliers de personnes et dont l'histoire nous fournit de nombreux exemples (épidémie du couvent de Loudun et celle qui sévit sur la tombe de

(1) Dr L. Lefèvre, *Mentalité criminelle, naturelle, et artificielle*, Revue de Belgique, 15 septembre 1903 ; *La responsabilité humaine et la répression pénale*, Revue de droit pénal et de criminologie, octobre, novembre, décembre 1908.

l'archidiacre Pâris, etc.). Une foule en délire, gesticulante et contorsionnée fait sur son chemin une multitude de victimes, en exerçant une fascination d'autant plus dangereuse qu'elle est plus agitée et plus nombreuse, c'est-à-dire qu'il y a plus d'excitations plus souvent répétées.

III

La névrose reconnaît donc pour cause des modalités réactionnelles de la matière vivante. Dans quelques-unes de ses manières d'être, celle-ci donne lieu à des manifestations névrosiques. Qu'elle provoque des réactions habituelles exagérées dans leur intensité à notre point de vue ou qu'elle conditionne des actes de répétition et d'imitation qualifiés anormaux par nous, ce ne sont toujours que des ripostes à des excitations, ripostes toujours logiques et en rapport avec son équilibre physico-chimique. La matière vivante névrosique n'est ni malade, ni anormale, elle est autre. Son excès de sensibilité, d'impressionnabilité la distingue des autres états considérés comme normaux.

Certains enfants sont vifs et turbulents tandis que d'autres sont mous et apathiques. Parmi les hommes, les uns sont méchants, colériques, impulsifs ; d'autres sont bons, doux, réfléchis. Où pourrait-on bien chercher la cause de ces différences, si ce n'est dans l'intimité de la constitution cellulaire ? Aviez-vous jamais cru par hasard que certains monstres de méchanceté restaient tels de leur plein gré et après délibération intérieure?

Il est donc incontestable que les formules des matières vivantes varient dans certaines limites, même quand elles sont de même espèce. Quel est l'esprit scientifique qui oserait nier une différence dans les causes, quand il constate des variations dans les effets ? Sous l'action d'une même intensité d'un même excitant, les êtres ne réagissent pas d'une façon absolument identique.

La constitution cellulaire ou moléculaire est commandée d'une part par l'hérédité et d'autre part par l'adaptation, deux forces antagonistes. L'hérédité c'est-à-dire la transmission par génération aux enfants des caractères de leurs parents tend à conserver intacts les pouvoirs ancestraux; l'adaptation, au contraire, tend sans cesse à les modifier et à les mettre en rapport avec la nature des excitations nouvelles. Quand on considère la diversité des milieux et la multiplicité des hérédités, on ne trouve pas qu'il y ait lieu de s'étonner des variations infinies des compositions cellulaires. Quand on se représente la puissance et le nombre des causes dont la matière subit l'influence et la loi, l'unité de constitution serait même incompréhensible, si elle était constatée.

On est donc névrosé par hérédité et par accident c'est-à-dire par adaptation. Toutes les constitutions ne résistent pas également bien à l'action

du milieu. Telle qui est armée contre les excitations faibles, succombe sous la pression de poussées plus fortes ou plus souvent répétées. Telle autre, capable de maintenir habituellement son intégrité, voit sa résistance faiblir momentanément sous l'influence d'une cause dépressive momentanée. Tel individu « normalement » constitué dans quelques-unes de ses parties, se trouve tout préparé à recevoir dans d'autres des impulsions directrices. Un autre encore possède dans ses idées, dans sa force morale, des palliatifs ou des remèdes à l'excessive impressionnabilité innée de ses êtres cellulaires.

Les milieux sont eux-mêmes aussi variés que les compositions cellulaires. Dans certains d'entre eux, la névrose est, pour ainsi dire, endémique. Ailleurs, la nervosité et l'émotivité sont recherchées, cultivées et passent pour des caractères de distinction. De temps à autre, des recrudescences épidémiques viennent aggraver les pernicieux effets de l'atmosphère ambiante ou créer le milieu favorable, en accroissant le nombre des excitations névrosiques et en augmentant leur intensité. Les grands et les petits bouleversements politiques, religieux ou domestiques ont toujours eu le don de multiplier les cas de folie et d'hystérie.

En 1904, dans l'étude sur la pathogénie des névroses dont je parlais en commençant, je disais que, dans les manifestations de ces affections, tout se passait comme si l'organisme, en vertu de ses propriétés physiques et chimiques et grâce à une exaltation de l'automatisme réflexe, imitait, reproduisait ou transformait les idées qu'il rumine ou les sensations pathologiques qui l'assaillent. Il me reste à opérer la transition entre cette théorie physiologique et la conception biologique actuelle, théories qui se complètent mutuellement et se confondent.

En biologie j'ai employé le terme excitation pour désigner les influences extérieures ou intérieures agissantes, les forces modificatrices et il est parfaitement approprié à la situation, car l'être élémentaire n'ayant pas d'organes des sens n'est pas susceptible de sensation proprement dite ; en physiologie, j'ai utilisé celui de sensation, mais il est facile de voir que ces expressions sont deux mots pour une même chose et que la sensation n'est que l'excitation de l'être complexe à fonctions différenciées. Dans les deux cas, il y a attouchement médiat ou immédiat de la matière vivante considérée dans son unité ou dans ses états d'agglomération par un élément, une énergie qui lui est extérieure.

Dans les deux théories, mais principalement dans la conception physiologique, j'ai signalé l'équivalence des termes idée et sensation et l'égalité de leurs pouvoirs énergétiques. L'idée n'est que la sensation interne d'une sensation externe. Les répercussions restent identiques pour la

sensation et l'idée de cette sensation et ce sont deux expressions différentes pour désigner un même équilibre organique. Dans ma pensée l'équivalence de ces termes est certaine et, pour prouver cette proposition, j'ai fait quatre démonstrations dont une psychologique, la moins probante, insérée dans mon livre sur les phénomènes de suggestion ; deux physiologiques encore inédites et une philosophique exposée pour la plus grande partie au cours de ce travail.

La suggestion agit donc par action physique. Les idées suggérées ont pour équivalents mécaniques des vibrations sonores qui se répercutent dans l'organisme et conditionnent une configuration interne et externe conforme à leur nature. La pensée n'est qu'un équivalent énergétique de la chose pensée et cette énergie elle-même est susceptible de passer par toute une série de transformations équivalentes. La suggestion a donc une action purement mécanique et, sous peine de sortir du domaine de la science expérimentale qui ne connaît que du physique ou du chimique, il n'est pas permis et il est rationnellement impossible de la concevoir sous une autre forme.

Tout point de l'organisme se trouve sous la dépendance du système nerveux et de deux cellules nerveuses au moins, puisque l'arc réflexe comprend au moins deux de ces éléments. En conséquence, toutes les manifestations vitales, tant sous le rapport de leur production qu'au point de vue de leurs modifications de forme, dépendent, pour une part, du mode d'articulation des neurones, c'est-à-dire de l'interruption ou de l'étendue des contacts. Pour exprimer ce rapport, j'avais employé le terme psychique dans la conception physiologique. Il correspond au mot biologique qui possède une signification plus large.

Si ces pathogénies sont bien exactes, on s'explique sans peine que les investigations les plus minutieuses n'aient jamais fait découvrir aucune lésion, même dans les manifestations névrosiques les mieux confirmées.

Dans la théorie physiologique, je signalais la possibilité d'un autre mode de production de névroses, sans toutefois quitter le terrain des réactions purement biologiques. En effet, si j'estime que l'imitation, la reproduction en sont et de beaucoup les agents les plus importants, je pense aussi qu'elles sont impuissantes à expliquer tous les cas. Le bégaiement survenu brusquement à la suite d'une frayeur reste incompréhensible dans la seule hypothèse de l'imitation. Il faut alors faire intervenir d'autres mécanismes biologiques ou physiologiques, l'inhibition des fonctions, l'interférence dont l'action est bien connue en biologie cellulaire, une perturbation dans le mécanisme sous l'influence d'excitations trop puissantes dont les répercussions trop étendues dépassent les limites « normales » ou s'égarent dans de fausses directions. Je n'insiste pas. Ce que j'ai

écrit précédemment fait suffisamment comprendre qu'il ne s'agit ici encore que de réactions logiques et physiologiques même dans leurs productions « pathologiques ».

IV

Une première conclusion ressort jusqu'à l'évidence de ces conceptions physiologiques et biologiques de la pathogénie des névroses. Il n'y a pas de névrose, parce que nul n'est névrosé ou que tout le monde l'est, mais à des degrés divers. En d'autres termes, depuis la santé la plus parfaite jusqu'à la névrose la mieux caractérisée, l'intervalle est comblé par toute une série de cas intermédiaires, si bien qu'il est impossible de dire où commence la névrose et où elle finit. La matière vivante existe en des états divers et ses manifestations s'étendent depuis la condition de santé prise comme point de repère jusqu'aux plus éclatantes productions de la névrose ; plus loin encore, jusqu'à la folie dans ses symptômes purement psychiques et de ces états extrêmes à la lésion commençante jusqu'aux changements pathologiques les plus manifestes, la série est continue. Il n'y a pas de division tranchée dans la nature ; tout se lie, s'enchaîne, se mêle et s'enchevêtre si bien qu'on n'observe pas de démarcation, à peine des transitions, mais des imbrications.

Entre le vomissement hystérique incoercible et le trouble dyspeptique couramment confondu avec une affection organique, traité au moyen des médicaments et guéri admirablement par la suggestion, en passant par la multitude des états gastriques intermédiaires, qui me dira où commence et où finit la névrose ? Que de transitions encore observées dans la pratique, mais pas signalées dans les livres, entre l'idée fixe qui ronge le malade et parfois le conduit au suicide et souvent à la folie et l'idée inoffensive que l'on chasse à volonté ! La convulsion n'est qu'un paroxysme de l'émotion et la généalogie en est parfois admirablement tracée. Les pleurs constituent une crise de larmes en puissance. De la faiblesse musculaire névrosique qui, en elle-même, ne se distingue pas de l'état organique de même nom, nous arrivons à la paralysie en passant par la parésie et par d'autres cas intermédiaires qui n'ont pas été spécialement dénommés. Une sensibilité trop sensible, trop impressionnable prend le nom d'hyperesthésie. La névrose et l'état normal ne se distinguent donc que dans leurs cas extrêmes, comme la raison et la folie du reste.

Quoi qu'il en soit, s'il est utile à l'occasion d'opérer de vastes synthèses, afin de comprendre la continuité des phénomènes et de saisir sur le vif les procédés de la nature dont on acquiert ainsi une bonne compréhension, en pratique cependant les distinctions sont indispensables pour s'entendre sur les faits et se livrer à leur étude. Aussi, nous maintiendrons

la névrose dans le vocabulaire médical, car il n'est pas douteux que, dans ses manifestations avancées, elle se distingue parfaitement de la condition normale et qu'elle constitue un état différent, mais en degré seulement, de l'état de santé.

Une seconde conclusion découle de l'exposé qui précède et s'impose avec la même évidence que la première. Ainsi que je l'écrivais déjà en 1904, une fois que l'on s'est entendu sur la signification du mot, la névrose devient une entité ; il n'y a pas des névroses, il n'y en a qu'une seule ; elle est une dans sa nature. Sans doute, ses manifestations sont éminemment variables et protéiformes, mais elles sont toutes de nature biologique. Il y a donc lieu de réunir en un seul faisceau toutes les productions névrosiques actuellement classées en catégories différentes et d'opérer leur synthèse en confondant l'hystérie, la neurasthénie, la névrose traumatique, les tics, le bégaiement, la crampe des écrivains, les idées fixes, toutes les affections *sine materia*, à l'exclusion de l'épilepsie vraie qui n'a jamais été une névrose et, en admettant dans le même cadre, ces mille symptômes hétérogènes, bizarres et contradictoires qui ne rentrent dans aucune des classifications actuelles et qui sont rangés un peu au hasard sous l'une ou l'autre rubrique.

Je comprendrais que l'on distinguât les états névrosiques les uns des autres, si chacun avait, comme les tics et le bégaiement par exemple, une physionomie absolument personnelle ou une localisation typique, mais on ne rencontre pour ainsi dire jamais deux manifestations névrosiques identiques. Les phénomènes se pénètrent et s'enchevêtrent à ce point qu'entre l'hystérie et la neurasthénie, on a créé l'hystéro-neurasthénie et qu'il y a la névrose traumatique hystérique et neurasthénique. Les auteurs ont trouvé dans leur imagination, mais non pas dans leur pratique, à moins qu'ils ne les y aient fait naître par suggestion, des signes propres à chacune de ces affections. Je plains les médecins qui y attachent de l'importance ; ils trouveront souvent des cas intermédiaires aux cas intermédiaires et des cas qui ne rentrent dans aucun cas. Pour moi, les termes hystérie et neurasthénie correspondent à une seule conception dans mon esprit, seulement le premier s'applique plus volontiers à la femme et le second à l'homme.

Il y a quelques années, la synthèse de tous les états névrosiques aurait paru impossible, parce que, en inventant les stigmates, on était parvenu à faire de l'hystérie une entité à part. C'était trop beau et la neurasthénie eut aussi les siens. Il y a quatre ans, j'écrivais timidement qu'il existait des hystéries sans stigmate et le fait devait frapper tous les médecins qui analysaient un tant soit peu leurs malades. Actuellement, battu en brèche de toute part, le stigmate hystérique a vécu. Beaucoup de médecins dont la

grande renommée a dépassé les frontières de leur pays prétendent qu'il constitue toujours ou le plus souvent un produit de culture et qu'il n'a jamais dû la vie qu'à l'ignorance médicale de la suggestion et de ses pouvoirs. En tous cas, si on le rencontre encore en dehors de toute influence suggestive, il n'est plus un stigmate, mais un accident comme un autre. Je ne parlerai pas des stigmates neurasthéniques qui ne m'ont jamais impressionné. Où est donc la barrière qui sépare les états névrosiques ? Il n'y a ni abime, ni fossé, ni démarcation quelconque, mais une énorme quantité de symptômes qui se pénètrent et se mêlent d'une inextricable façon ; il n'y a que de la névrose parce que, quelles que soient leur variété et leur multiplicité, ils sont tous de nature biologique et leurs caractères sont ceux qui appartiennent à cette affection et que j'ai signalés dans ma théorie physiologique.

Déjà, dans le domaine de la pathologie spéciale, on a éprouvé la nécessité et l'utilité d'opérer de vastes synthèses qui engendrent des conceptions plus hautes, plus exactes, parce que générales et, passant par-dessus les organes atteints pour ne plus voir que la cause de leur maladie, on parle de pneumococcie, de colibacillose, de streptococcie. Je crois qu'il est temps que les névroses soient l'objet d'une opération de ce genre. Qu'importe les organes atteints ! Ce sont des renseignements secondaires. Pour faire œuvre utile, il faut d'abord connaître la cause de leur maladie la nature de leur mal et, celle-ci trouvée, le remède, s'il existe, sera appliqué avec succès à la guérison des diverses localisations et des diverses manifestations de la même maladie.

UN ACCOUCHEMENT AU COMMENCEMENT DU XVI^e SIÈCLE

D'APRÈS UNE MINIATURE DE LA BIBLIOTHÈQUE NATIONALE

(*Vélin* 2249)

PAR

E. WICKERSHEIMER

(Pl. LXII).

Cette miniature m'a été signalée par Miss Edith Rudolph dans un exemplaire sur vélin du *Passe temps de tout homme et de toute femme* de Guillaume Alexis qui a orné la « librairie » de Louise de Savoie, mère de François I^er^, et que conserve aujourd'hui la Bibliothèque nationale (Vélin 2249).

Une belle salle gothique, dont le fond est occupé par un grand lit aux draps bien blancs, aux couvertures et aux tentures rouges, rehaussées d'ornements d'or, dont le plancher est recouvert de carreaux verts et rouges : c'est l'intérieur d'une riche bourgeoise, d'une grande dame peut-être.

Point de médecin. A cette époque, les matrones gardent encore intacts leurs vieux privilèges, et on considère assez généralement que « c'est une indécence aux hommes que d'accoucher les femmes ».

L'accouchement vient de se terminer. L'accouchée qui a gardé ses bas noirs, a retroussé sa robe d'un bleu céleste et son jupon blanc, et découvre ainsi ses cuisses. Elle est debout, appuyée contre une femme qui se tenant derrière elle, passe les bras sous ses aisselles, afin de la mieux soutenir. La sage-femme, en jaune, les reins ceints d'un court tablier blanc, est agenouillée à ses pieds et tient le nouveau-né dans ses mains.

On ne voit pas ici de chaise obstétricale, mais les genoux de la patiente sont à demi-fléchis, son buste est rejeté en arrière. C'est à peu de chose près, l'attitude recommandée par Eucharius Rösslin, le célèbre accoucheur allemand du XVI^e siècle que les Français appelèrent Euchaire Rodion :

« Pour le surplus quant la femme enceinte sent sa matrice estre laschée : et que les humeurs coulent plus habondamment : elle se doit de rechef recliner et renverser sur le dos : tellement quelle ne soit veue ne



UN ACCOUCHEMENT A LA FIN DU XVIe SIÈCLE
d'après une miniature de la Bibliothèque Nationale.
(E. Wickersheimer).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

couchee ne levee totalement : et doit tellement renverser sa teste en forme de pendant en arrière quelle aye plus que autrement... » (1).

En 1480, sur le point de s'embarquer pour la Terre-Sainte, Guillaume Alexis, « le bon moine de Lyre », mit la dernière main au *Passe temps de tout homme et de toute femme*. Ce poème, en dépit de son titre, n'est pas une œuvre légère. Le pieux bénédictin que ses talents et ses vertus appelèrent à la charge de prieur de Bucy dans le Perche, après que sa foi et ses œuvres eurent édifié ses frères de l'abbaye de Lyre dans le diocèse d'Evreux, garde toujours dans ses livres une décence assez rare au siècle de François Villon.

Le *Passe temps de tout homme et de toute femme* est la traduction en vers français d'un traité *De contemptu mundi*, écrit trois siècles auparavant par le Romain Lothaire, qui sous le nom d'Innocent III, fut un des plus grands papes du moyen âge.

On ne songerait guère de nos jours à intituler *Passe temps*, un livre

« Lequel parle de la misere
D'humaine conversacion »

et dont voici le résumé :

« En ceste premiere partie
Sera sommairement traicté
Des miseres de ceste vie
Qui font maint homme deshaicté ;
Le second livre parlera
D'homme qui au monde s'amord ;
Le tiers la fin declairera
Et les tormens d'après la mort. »

Pourtant le poème de Guillaume Alexis n'est pas ennuyeux, et les nombreuses éditions qu'on en a imprimées dans la première moitié du XVI^e siècle, témoignent du succès dont il a joui à cette époque.

La plus ancienne de ces éditions est due au fameux libraire Anthoine Verard. La Bibliothèque Mazarine en possède un exemplaire : en voici la description d'après MM. Arthur Piaget et Emile Picot (2) :

« Le passe temps || De tout home. Et || de toute femme : ||
Ceulx qui vouldront au long ce liure lyre ||
Le trouueront bien fonde en raison ||
Aussi le feist le bon moyne de lyre ||
Qui damours faulses composa le blason.

(1) RODION (Euchaire), *Des divers travaulx et enfantemens des femmes*, Paris, J. Fourcher, 1536, in-8° goth., fig. sur bois (feuillet XVIII).

(2) ALEXIS (Guillaume). *Œuvres poétiques, publiées par Arthur Piaget et Emile Picot* Paris, Firmin Didot, 1899, in-8°, t. II (p. 79-82).

— [Au r° du dernier f. :] [*Cy finist le passe temps de tout home* || *et de toute femme. Imprime nouuellement* || *pour Anthoine Verard marchant libraire* || *demourant à Paris deuant la rue neufue* || *nostre dame a lymaige saint iehan leuan-* || *geliste Ou au palays au premier pillier de* || *uant la chappelle ou on chante la messe de* || *messeigneurs les presidens.* S. d. [v. 1505], in-4 goth. de 132 ff. de 30 lignes à la page, sign. *a-x* par 6.

L'édition est ornée de 19 autres bois fort médiocres, mais qui ont pour la plupart été gravés pour le livre... »

C'est un exemplaire de cette édition de 1505 [?] qui nous occupe. MM. Arthur Piaget et Emile Picot en ont donné cette description :

« L'exemplaire de la Bibliothèque nationale est imprimé sur vélin (Vél. 2249). Il offre diverses particularités qui doivent être relevées. Le r° du 1er f. ne contient que les trois lignes xylographiées de l'intitulé ; le quatrain a été supprimé. Au v° de ce même f. est une belle et grande miniature qui représente une dame en deuil assise dans un grand fauteuil au milieu d'un jardin ; près de cette dame, et lui donnant la main, est un jeune enfant vêtu d'une robe de drap d'or. Ces deux figures nous paraissent représenter Louise de Savoie, veuve depuis 1496 de Charles de Valois, comte d'Angoulême, et le jeune François de Valois, plus tard François Ier, né en 1494. Derrière les deux principaux personnages on aperçoit les silhouettes de plusieurs dames et seigneurs ; en avant, un personnage agenouillé (le libraire) offre un volume superbement relié. La scène que nous venons de décrire est entourée d'un riche encadrement formé d'une embase, de deux pilastres et d'un fronton. Une sorte de tympan, qui surmonte le fronton, contient ces mots écrits en lettres capitales : MASONNERIE ET CHARPENTE.

« Toutes les autres figures qui ornent le volume sont de même enluminées... » (1).

De qui sont ces miniatures ? Faut-il croire avec J. Renouvier que Verard enluminait lui-même les livres qu'il éditait ? (2) Admettrons-nous plutôt avec M. le comte Paul Durrieu, qu' « il s'est borné au rôle d'un éditeur de livres et d'estampes qui commande et qui dirige, sans mettre matériellement la main à l'œuvre » ? (3). La question est encore discutée.

Ce qu'il importe surtout de constater ici, c'est que les exemplaires de luxe des premiers temps de l'imprimerie acquéraient de par leurs enlumi-

(1) Alexis (Guillaume). *Ed. cit.*, p. 88.

(2) Renouvier (J.), *Des gravures en bois dans les livres d'Anthoine Verard.* Paris, Aubry, 1859, in-8° front.

(3) Durrieu (Paul), *Un grand enlumineur parisien au XVe siècle. Jacques de Besançon*, Paris, H. Champion, 1892, in 8°, pl.

nures une individualité aussi marquée que les manuscrits. L'enlumineur ne se bornait pas à colorier les bois du livre qui lui était confié ; il composait des scènes souvent fort différentes de la gravure qu'il était chargé de recouvrir. La scène d'accouchement qui orne le verso du feuillet bv° du vélin 2249 de la Bibliothèque nationale, n'a probablement jamais eu de réplique. Si on la grattait, on trouverait un bois semblable à celui qui occupe le même feuillet, dans l'exemplaire sur papier de la Bibliothèque Mazarine. Ce bois qui a été reproduit par MM. Arthur Piraget et Emile Picot, représente les histoires tragiques de trois femmes célèbres. « On y reconnaît Médée tuant ses enfants, Lucrèce se donnant volontairement la mort et Phylis, fille de Lycurgue et femme de Démophon, qui se pend à un arbre » (1).

A la page où se trouve cette gravure, commence un chapitre intitulé :

« Du cry de lenfant haultement
Et des douleurs denfantement. »

L'artiste a donc été bien inspiré en remplaçant une triple fantaisie mythologico-historique par une scène d'accouchement (2). Il est à remarquer qu'en composant cette scène, il a imité le groupement des personnages de la gravure sur bois. La femme qui soutient l'accouchée est presque exactement superposable à la farouche épouse de Jason ; il a suffi de déplacer un peu l'un des enfants de Médée pour lui faire figurer le nouveau-né, et la sage-femme occupe la place de Lucrèce.

(1) ALEXIS (Guillaume), *Ed. cit.*, p. 82.

(2) Le musée Condé, à Chantilly, possède aussi un exemplaire sur vélin de l'édition de Verard, mais comme me l'a écrit M. Macon, conservateur de ce musée, la miniature qui orne le verso du feuillet *bv* de cet exemplaire, est différente de celle de la Bibliothèque nationale. C'est à des jumeaux que la jeune mère a donné naissance ; l'un d'eux est couché à ses côtés dans un grand lit, tandis qu'une femme s'apprête à baigner son frère. Une scène analogue est représentée dans un bois grossier de l'édition du *Passe temps* imprimée à Paris vers 1525, dont un exemplaire se trouve à la Bibliothèque de l'Arsenal (Rés.-B. L. 8379).

Le gérant : P. BOUCHEZ.

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

SYNDACTYLIE ECTRODACTYLIE CLINODACTYLIE CHEZ UN DÉMENT PRÉCOCE DÉGÉNÉRÉ.

PAR

E. RÉGIS

Professeur de Clinique Psychiâtrique à l'Université de Bordeaux.

Observation (1) (Pl. LXIII à LXV).

Pierre X..., 28 ans, cultivateur, entre à la clinique psychiâtrique (Hôpital St-André), le 3 avril 1908.

Antécédents héréditaires. — Le père est un homme de 56 ans, de taille moyenne et d'apparence robuste. Il a toujours exercé le métier de cultivateur et n'a pas quitté son village. Il nie toute maladie antérieure ; pas de maladie vénérienne. A signaler simplement un traumatisme ayant porté sur la région lombaire, accident survenu après la naissance de notre malade. Cet homme n'a jamais abusé des boissons alcooliques ; il boit environ un litre et demi de vin chaque jour. On ne trouve chez lui aucun stigmate de dégénérescence. L'ongle du médius droit manque, mais son absence est due à un accident récent auquel on doit imputer vraisemblablement la forme élargie et aplatie de la dernière phalange de ce doigt. Ses parents sont morts aux environs de 70 ans, après avoir joui d'une bonne santé.

La mère du malade est âgée de 53 ans, elle se porte bien ; elle a eu, après la naissance de son fils, une fièvre typhoïde dont auraient été atteints à la fois douze membres de la famille. Elle a été réglée à 13 ans, et jusqu'à l'âge de 45 ans, ses périodes menstruelles sont revenues régulièrement, et en quantité normale. Elle n'a jamais présenté d'accidents névropathiques, mais a toujours montré une grande vivacité de caractère. Ses parents sont morts récemment ; le père d'accident, la mère d'une congestion pulmonaire.

Notre malade a un frère et deux sœurs, tous trois nés à terme, après une grossesse et un accouchement normaux, sans fausses-couches ni mort-naissances antérieures.

L'aîné est un garçon de 35 ans, bien portant, aujourd'hui marié et père de quatre enfants robustes et normalement constitués. Quant à lui, il présente d'intéressantes anomalies des extrémités. A sa main droite, manque le médius ; à sa main gauche, la troisième phalange du médius ; à ses deux pieds, le troisième

(1) Recueillie par M. Soum et M. Guilguet, élèves du service.

orteil. Malgré cela, il est très adroit de ses mains, et exerce la profession de cantonnier.

Le deuxième enfant est Pierre, notre malade.

Le troisième est une fille âgée de 27 ans, qui ne présente aucune anomalie de structure : elle a eu la fièvre typhoïde dans son enfance. Elle est mariée et mère de trois enfants normaux, et en bonne santé.

Le dernier enfant est une fille de 21 ans. Particularité remarquable, chez elle aussi le troisième orteil manque aux deux pieds, comme chez ses frères.

Les malformations ne se sont jamais manifestées chez les autres membres de la famille, ni parmi leurs ascendants. En outre, le frère et les sœurs du malade sont mentalement sains et ne paraissent pas,du moins à première vue, faibles d'esprit.

La mère n'a pas éprouvé d'émotions violentes ni vu d'estropiés, au cours de ses diverses grossesses.

Antécédents personnels. — Pierre est né en 1880, à terme et dans de bonnes conditions de santé physique. Il a marché à 11 mois et parlé de bonne heure sans difficulté notable et sans défaut d'articulation. Sa première enfance a été troublée par deux maladies infectieuses, la rougeole et la fièvre typhoïde.

Pierre fut mis à l'école à l'âge de six ans ; il suivit les cours de sa classe jusqu'à 12 ans, avec une régularité remarquable. Mais il profita peu des leçons qu'on lui donnait. C'était une pauvre intelligence. Il apprit difficilement à lire, à écrire et à compter.

Pierre était, à cette époque, un petit garçon doux et craintif. Peu expansif, taciturne et inquiet, il fuyait la société des autres enfants et ne partageait pas leurs jeux. On ne le vit jamais s'associer aux manifestations bruyantes de ses camarades. Il avait le goût des promenades solitaires. Il partait souvent le dimanche à travers la campagne, et on le voyait errer jusqu'au soir dans les champs, sans autre compagnon qu'un gros chien de ferme qu'il semblait affectionner particulièrement. Son caractère était toujours égal ; il n'avait pas de mauvais instincts, mais ses sentiments affectifs étaient peu développés. Il manifestait envers tout le monde une indifférence absolue. A l'âge de douze ans, une pleurésie lui fit quitter l'école ; il n'y retourna plus jamais, car il avait peu de goût pour l'étude.

Pierre grandit ; il devint vigoureux et l'on décida de l'employer aux travaux de la terre. Il accomplit sa besogne régulièrement, mécaniquement, sans paresse et sans fatigue. Son caractère se modifia peu dans la suite. Il fut un jeune homme insociable comme il avait été un enfant réservé. On ne lui connut pas d'ami ; jamais il n'alla au cabaret et il est probable qu'il ne fit pas d'excès génésiques. A 21 ans, il fut réformé non pour faiblesse de constitution, mais parce qu'il présentait des malformations corporelles sur lesquelles nous reviendrons plus tard.

Histoire de la maladie. — C'est à vingt-deux ans seulement, que sans chute occasionnelle apparente, Pierre manifesta les premiers troubles psychopathiques qui l'ont amené à l'hôpital. Cela commença, chez lui, par un état de nosophobie diffuse et par des préoccupations hypocondriaques. Un jour il

abandonna son travail. Comme on lui en demandait la raison, il expliqua qu'il était malade et qu'il avait peur de mourir. Dès ce moment il se confina dans sa chambre et refusa d'aller aux champs.

L'attitude de Pierre, à cette époque, est digne de remarque. Tantôt il raconte avec abondance les détails de ses multiples maladies ; il souffre successivement, dit-il, de la tête, de la poitrine, du ventre et des jambes. Tantôt il passe au contraire des semaines entières sans parler, portant parfois, d'un geste machinal, la main au sommet de la tête. De temps en temps, sans raison, il pleure abondamment. Cependant son sommeil n'est pas troublé ; il ne rêve pas, il n'a pas de cauchemars.

Pierre reste six mois dans cet état, puis subitement la crise s'aggrave. C'est alors le tableau de l'inertie la plus complète de la stupeur. Le malade reste huit jours immobile, cloué sur une chaise. Il bave sur ses vêtements, il ne mange que si on l'y oblige.

Cependant peu à peu la situation s'améliore : Pierre prononce quelques paroles, il remue, se nourrit sans sollicitation de son entourage et au bout d'un mois il peut reprendre son travail,ayant conservé la mémoire de cette première crise, qui ne laissa pas, chez lui, de traces apparentes d'affaiblissemenl mental.

Quatre ans après, sans qu'il ait fait le moindre abus de boisson, on le voit un jour tituber tandis qu'il se rendait à son travail. Peu après son appétit disparaît, il ne veut plus manger que du pain et en très petite quantité. C'est une nouvelle crise qui commence.

Un matin, en effet, Pierre rejoint aux champs son père et son frère. Son visage est bouleversé ; il manifeste les signes de la plus violente colère, il gesticule et avec de grands éclats de voix, il explique que « des coquins se cachent dans la vigne ». Il réclame des témoins et des gendarmes. Il désigne du doigt les malfaiteurs. Puis il rentre en courant chez lui et prononce des paroles incohérentes. Ses parents ne comprennent rien à ses récits. Ils voient le malade se calmer puis s'enfermer dans un mutisme presque absolu et tomber à nouveau dans la stupeur. A partir de ce jour, Pierre ne manifeste plus aucune spontanéité ; il ne quitte pas le lit et ne se nourrit que si on lui apporte à manger. Il n'est pas gâteux, mais il bave constamment.

Puis les symptômes s'atténuent ; Pierre prononce quelques mots, il se montre d'une docilité extrême, mais il marche avec beaucoup de difficulté ; on est obligé de le soutenir, faute de quoi il se laisse tomber. Parfois il est secoué d'un rire bruyant et niais qui survient sans raison. Plus rarement, il pleure.

A cette époque, le malade commence à prendre et à garder une attitude spéciale.

Il reste de longues heures, en position accroupie, les mains dans les poches de son pantalon, C'est là probablement le début d'une stéréotypie qu'il présente encore aujourd'hui. Ce n'est pas une position de repos,car le malade s'accroupit souvent à proximité des chaises mises à sa disposition ; il prend même cette attitude quand on le place au milieu d'un appartement, c'est-à-dire dans

une situation où il manque de point d'appui et où l'équilibre est difficile à conserver.

Cet état dure un an ; puis, aux environs des vendanges de 1907, Pierre se réveille, se remet à parler et reprend ses occupations. Son caractère change aussi ; il devient capricieux, puis excessivement irritable. Il a des accès de colère subits ; il injurie ses parents ; quelquefois même il menace de frapper. Ces crises d'excitation durent environ une heure ; un état de stupeur leur fait suite. Pendant les périodes de calme, Pierre, qui a conservé le souvenir de ses actes, s'en excuse en pleurant. Un jour cependant, il s'empare d'une barre de fer et veut en frapper sa mère ; il réclame son père, qu'il croit à Casablanca ; celui-ci est à quelques kilomètres de la ferme. Comme il n'arrive pas, Pierre entre dans une violente colère, puis il se rend à l'église et dépose sa barre de fer au pied de l'autel.

Les gendarmes, croyant avoir affaire à un malfaiteur, arrêtent Pierre et le conduisent devant le maire. Docile, il se laisse emmener en disant : « Il n'y a pas de mal ». Le maire le fait relâcher, et conseille à sa famille de le conduire à l'hôpital de Bordeaux.

C'est dans ces conditions que Pierre est entré à la clinique psychiàtrique (Hopital Saint-André), le 3 avril 1908. Examen direct.

1° Aspect général (Pl. LXIII). — Pierre est un jeune homme de taille moyenne, au teint hâlé, à l'apparence robuste. Il a la tête légèrement fléchie sur la poitrine ; son regard est fixe, et lointain. Sa physionomie, dont les traits sont effacés, n'exprime que l'hébétude ou la plus parfaite indifférence. Ses gestes sont nuls. Sa marche est lente, maladroite et traînée. Il se tient volontiers à l'écart des autres malades dont il ne partage ni les jeux, ni les causeries. L'aspect général est celui d'un timide.

2° Dégénérescence. — Pierre est très manifestement un dégénéré, avec un ensemble de stigmates physiques et psychiques caractéristique. Sa taille est moyenne. La peau ne présente pas d'anomalies d'épaisseur, mais sa coloration varie, suivant les différentes régions du corps ; au tronc et aux membres inférieurs, elle est normale ; aux membres supérieurs, elle est plus rouge que partout ailleurs.

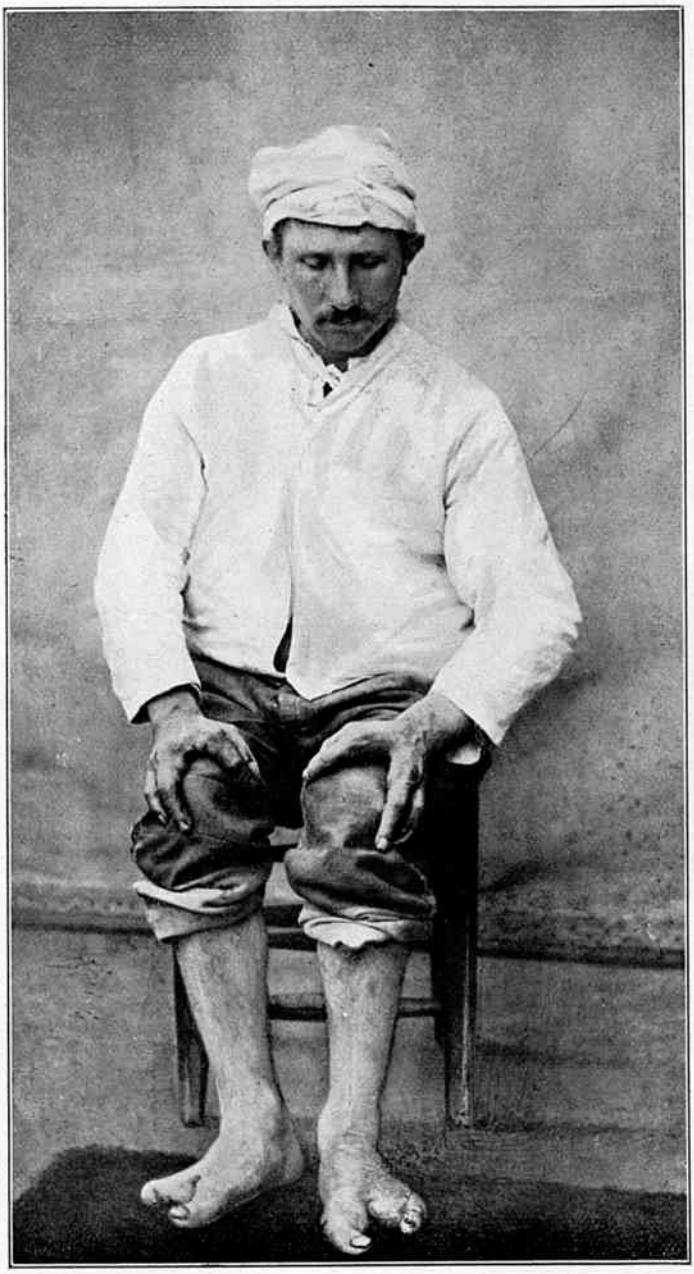
Le crâne est petit : il présente une dépression longitudinale assez marquée dans la région occipitale supérieure. Il est asymétrique, ainsi que le visage.

Le maxillaire inférieur est lourd, avec du prognathisme. La voûte palatine est large et plate. La dentition est très mauvaise ; quelques dents sont absentes ; d'autres sont sectionnées au niveau du collet.

L'oreille gauche est implantée verticalement ; elle est plus grande que la droite. Le lobule est adhérent.

Les organes génitaux ne présentent rien de particulier.

Les malformations les plus accusées et les plus intéressantes chez Pierre sont celles de ses mains et de ses pieds. Nous en ferons à part, et plus loin, l'étude détaillée.



SYNDACTYLIE, ECTRODACTYLIE, CLINODACTYLIE

Chez un dément précoce dégénéré.

(*E. Régis.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

Au point de vue *psychique*, la dégénérescence de Pierre est très évidente, et elle s'est manifestée dès l'enfance chez lui par des signes multiples, qui l'ont toujours fait considérer comme un anormal, inférieur mentalement aux autres membres de sa famille.

Son intelligence est très peu développée, très médiocre, si bien que, malgré son bon vouloir et sa docilité, il a eu toutes les peines du monde à acquérir des connaissances simplement rudimentaires.

C'est, dans toute l'acception du mot, un débile d'esprit, confinant presque à l'imbécillité. Son affectivité a toujours été nulle.

Son caractère s'est toujours aussi montré bizarre et fantasque, son humeur sombre, taciturne, inquiète, morose, avec tendance à la sauvagerie, à l'insociabilité.

Il était bon travailleur de terre, mais il exécutait sa tâche sans plaisir comme sans ennui, régulièrement, mécaniquement, en véritable automate.

Jamais il n'a manifesté le moindre goût, la moindre tendance, le moindre désir.

3° Démence précoce.— Pierre n'est plus seulement aujourd'hui un dégénéré ; il est devenu dément précoce.

Le début de sa démence précoce, qui remonte à plusieurs années, s'est caractérisé, on l'a vu, par l'explosion brusque, paroxystique, intermittente ou rémittente de troubles psychiques variés, en particulier par des alternatives d'excitation hallucinatoire et impulsive et de stupidité.

Actuellement, la maladie est nettement caractérisée.

Dans la *sphère physique*, ce qui domine, c'est l'inertie, la passivité, la rareté des mouvements volontaires, la prédominance manifeste des mouvements automatiques.

Il n'y a ni état catatonique, ni troubles de la contraction musculaire, mais la marche est maladroite et bizarre : le malade traîne les pieds qu'il tient écartés ; il se meut paresseusement, lourdement, avec peine, comme accablé de fatigue.

L'écriture présente des troubles calligraphiques, mais non psychographiques. Elle est illisible, il semble qu'elle soit rendue impossible par les malformations des doigts ; en outre elle traduit le tremblement violent dont les mains sont agitées. Le malade est gaucher, mais on ne constate pas dans ses écrits le phénomène de l'écriture en miroir.

Il n'y a pas de tremblement des lèvres, ni de la langue.

Pas de tics, ni de grimaces.

La sensibilité est conservée ; les réflexes sont normaux. Il n'y a rien à signaler du côté des appareils ni des organes du sens.

Au point de *vue mental*, il existe un état de confusion notable, avec tendance à l'affaiblissement de toutes les facultés intellectuelles et affectives.

L'intelligence est obtuse et diminuée. Pierre comprend difficilement les questions les plus simples ; il faut lui répéter à plusieurs reprises les mêmes phrases, pour qu'il paraisse en avoir la compréhension nette et qu'il y réponde.

Il le fait d'ailleurs de façon peu précise. Ce phénomène paraît résulter d'une diminution de l'attention et d'incapacité de l'effort mental.

L'attention spontanée fait particulièrement défaut : Le malade ne regarde rien ; il ne s'intéresse pas à ce qui se passe autour de lui. Il ne semble pas réfléchir non plus, et la plupart du temps, il ne répond pas aux questions qu'on lui pose. Le jugement fait aussi complètement défaut.

La mémoire est affaiblie. Interrogé sur les connaissances acquises à l'école, Pierre ne répond rien. Il fait difficilement une addition très simple. Ses troubles de mémoire consistent surtout en amnésie d'évocation avec disparition des souvenirs complexes et conservation des images simples. Il n'y a pas d'amnésie de fixation ni de stéréotypie du souvenir.

Les sentiments affectifs sont nuls. Pierre n'a jamais manifesté d'affection à l'égard de sa famille. Actuellement, il offre le tableau de l'indifférence la plus complète. Nous l'avons vu recevoir ses parents sans une parole, et les laisser partir sans un mot d'adieu.

Il n'y a pas en ce moment de troubles de l'idéation, mais au cours de ses deux premières crises, Pierre a présenté, comme on l'a vu, des idées délirantes polymorphes, absurdes, mobiles et incohérentes. Ces bouffées délirantes n'avaient aucune systématisation. Elles consistaient surtout en préoccupations hypocondriaques et idées de persécution, accompagnées d'hallucinations visuelles et d'impulsions violentes.

Les crises d'agitation étaient suivies de périodes de stupeur avec mutisme et négativisme.

Le malade présentait aussi une grande suggestibilité ; dans les moments de calme, il se laissait conduire avec une grande docilité et il obéissait passivement à toutes les sollicitations ; on ne constata jamais chez lui d'échopraxie, d'écholalie, ni d'échomimie.

L'activité est actuellement troublée ; il existe de la dépression et de l'hébétude.

La mimique est peu expressive ; on chercherait en vain sur la physionomie du malade, le reflet d'un état d'âme. Cependant un sourire éclaire parfois le masque indifférent. C'est un plissement imperceptible des commissures labiales ; les paupières se ferment à demi et les yeux semblent briller de malice. Ce sourire est finement ironique, mais aucun événement extérieur ne semble le provoquer et il est difficile de savoir s'il correspond ou non à quelque représentation mentale.

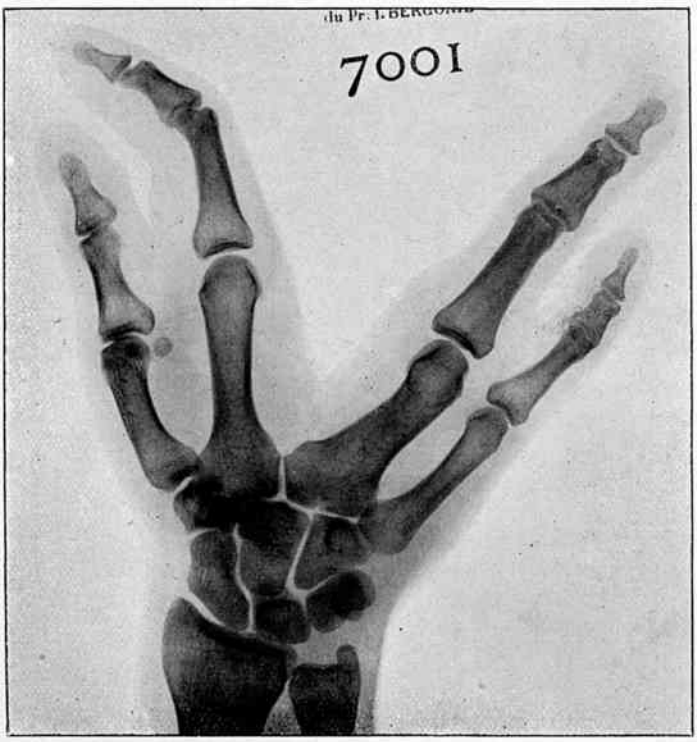
La particularité la plus intéressante et la plus typique consiste dans une stéréotypie très curieuse d'attitude et d'actes. En voici la description résumée, photographiée pour ainsi dire dans la série régulière de ses mouvements successifs.

Pierre se tient debout, toujours à la même place, près de la porte de la salle. Il a les mains dans les poches de son pantalon. Les paupières baissées, il regarde la terre.

Au bout d'un moment, il s'accroupit. Il fléchit les genoux, s'assied sur les talons et croise les bras. Puis il se redresse. On le voit alors tirer de sa poche



MAIN DROITE



MAIN GAUCHE

SYNDACTYLIE, ECTRODACTYLIE, CLINODACTYLIE

Chez un dément précoce dégénéré.

(*E. Régis.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.



Pied gauche.



Pied droit.

SYNDACTYLIE — ECTRODACTYLIE — CLINODACTYLIE
CHEZ UN DÉMENT PRÉCOCE DÉGÉNÉRÉ

un mouchoir qu'il élève rapidement à la hauteur du visage. Parfois il a l'air de vouloir enlever une croûte qui le gênerait ou bien d'essuyer une mucosité ; d'autres fois on dirait qu'il respire un parfum répandu sur le linge, mais son visage reste inexpressif et aucun jeu de physionomie ne trahit la perception de sensations agréables ou désagréables.

Pierre remet le mouchoir dans sa poche et tire l'autre main avec un second mouchoir ; il répète le même geste que précédemment. Quelquefois la main sort libre de la poche ; il la dresse jusqu'au nez et sent l'extrémité de ses doigts ou bien il effleure sa moustache.

Pierre sort alternativement la main droite et la main gauche, avec le mouchoir d'abord, puis vides. Nous avons noté ainsi treize mouvements alternatifs d'une régularité absolue, se reproduisant indéfiniment dans le même ordre.

Le fait de se voir observé ne modifie pas chez le malade, les gestes stéréotypés.

Pierre présente encore une stéréotypie de langage, bien définie. La phrase : « Oh ! ça ne va pas mal ! » répétée toujours avec les mêmes intonations, répond à une foule de questions qui lui sont posées, à la presque totalité, peut-on dire.

4° Malformations des extrémités. — Voici maintenant l'étude détaillée des malformations des extrémités (Pl. LXIII, LXIV, LXV).

a) *Aspect extérieur.— La main gauche* présente seulement quatre doigts, que le malade maintient en flexion. Le pouce est réuni à l'index par une membrane qui va jusqu'à la première phalange. L'index a l'ongle déformé et incurvé du côté du pouce. Les deux derniers doigts sont normaux ; à la place du médius se trouve une large fente.

La main droite ne possède aussi que quatre doigts. Le pouce et l'index sont également réunis par une membrane. Cette syndactylie, de même que la précédente, a subi une tentative d'opération qui a échoué.

Le pied gauche présente un pouce très long, renflé à sa base en forme d'ovoïde. Le petit orteil, presque normal, est tourné vers le pouce. Les orteils intermédiaires sont représentés par un moignon commun et difforme.

Le pied droit offre, à peu de chose près, la même disposition : le pouce, toujours incurvé, est moins long. Le dernier orteil, au lieu d'être antéro-postérieur, est tout à fait transversal, recouvrant en partie le moignon que forment les trois autres doigts.

Une pareille difformité des mains n'empêche pas le malade de se livrer aux travaux des champs, ni à d'autres actes plus délicats. Si nous lui présentons un objet, il le saisit entre les deux branches de sa pince, exactement comme le ferait un homard et s'en sert très bien. Pour écrire, il tient la plume de la main gauche, entre le pouce et l'index. L'écriture paraît impossible de la main droite vu la disposition des doigts.

b) *Radiographie.* — Les extrémités du malade ont été radiographiées dans le service de M. le professeur Bergonié (Pl. LXIV et LXV). Voici l'interpré-

tation que M. le Dr Aubaret, chef des travaux anatomiques, a bien voulu nous donner par écrit de ces radiographies.

Main droite. — Le carpe paraît normal.

Le troisième métacarpien, qui paraît s'articuler en arrière avec le grand os, suivant la règle anatomique habituelle, se dirige ensuite en avant et en dehors L'espace qui le sépare du deuxième métacarpien est beaucoup plus considérable que celui qui le sépare du quatrième ; autrement dit, il fait partie de la branche externe de la « pince de homard ». Son aspect est irrégulier ; son extrémité postérieure est moins renflée que celle des autres métacarpiens : sa surface est irrégulière et son extrémité antérieure, au lieu d'être renflée en forme de tête, se termine en pointe mousse et est plus grêle que le corps de l'os. A signaler l'atrophie relative du cinquième doigt par rapport au quatrième et la disparition complète des phalanges du médius.

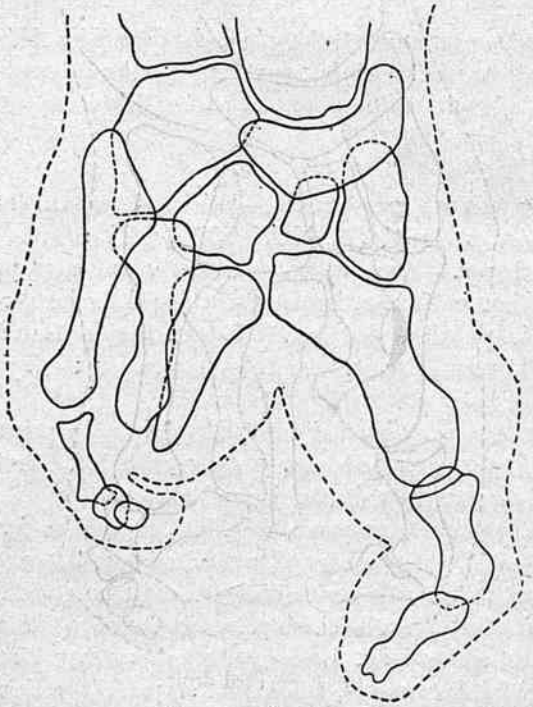


Fig. 1. — Pied gauche.

Main gauche. — C'est la même disposition ; mais beaucoup plus accentuée, puisqu'il y a non seulement atrophie du métacarpien, mais disparition complète de cet os.

Pied gauche. — Les malformations portent sur le squelette des métatarsiens et des orteils.

Le premier métatarsien, extrêmement volumineux, formé de deux parties coudées à angle obtus, ouvert en dehors et en avant, s'articule en arrière,

comme d'habitude, avec le premier cunéiforme et aussi avec le deuxième et le troisième.

Le troisième métatarsien s'articule en arrière avec le troisième cunéiforme et l'extrémité postérieure des premier et deuxième métatarsiens fusionnés. Assez volumineux à sa partie postérieure, il se termine en avant par une extrémité effilée au lieu de présenter comme normalement une tête. Il a ainsi une forme conique à base postérieure. Le squelette de l'orteil correspondant fait complètement défaut.

Les quatrième et cinquième métatarsiens offrent un développement sensiblement normal. Ils s'articulent l'un et l'autre avec la face antérieure du cuboïde, comme le font normalement le quatrième et le cinquième. Le squelette du quatrième orteil fait complètement défaut. Celui du cinquième existe.

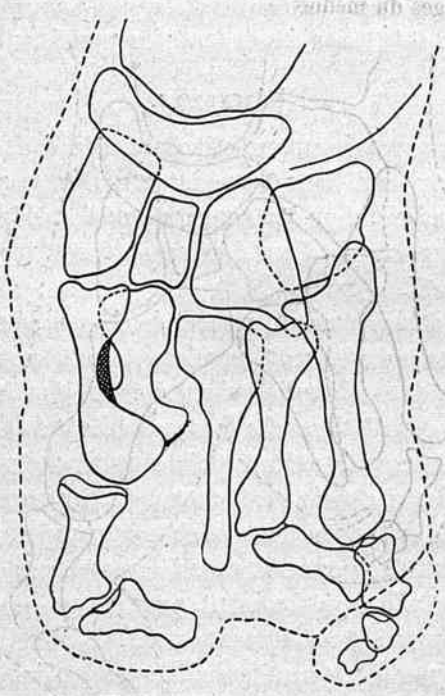


Fig. 2. — Pied droit.

Il existe donc, dans le pied gauche, quatre métatarsiens au lieu de cinq. Si l'on tient compte de leur articulation avec le tarse, ce serait le deuxième métatarsien qui ferait défaut. En réalité, il est vraisemblable que son extrémité postérieure a persisté, mais s'est soudée au premier métatarsien, ce qui explique la forme anormale du premier métatarsien, et ce fait qu'il possède simultanément les articulations des deux premiers métatarsiens à l'état normal (premier et deuxième cuneiformes).

Pied droit, Hallux Valgus. — Les métatarsiens existent, déformés. Les deux premiers sont raccourcis, mais un peu élargis. Il y a un début de fusion.

Le premier métatarsien surplombe le deuxième, alors que du côté gauche, on a vu la fusion être complète.

Le squelette du deuxième orteil fait défaut. Les métatarsiens ont leurs rapports postérieurs normaux avec les cunéiformes. Le troisième métatarsien a une extrémité antérieure amincie. Le squelette du troisième orteil est absent. Celui du quatrième est réduit à l'unique phalange, qui se dirige vers les phalanges du cinquième orteil, au nombre de trois.

Le squelette des deux pieds présente, en résumé, les malformations curieuses suivantes. Il est divisé en deux segments : le segment interne et le segment externe de la « pince de homard ». Sur le segment interne (côté du gros orteil), les métatarsiens sont fusionnés ou en voie de fusion : squelette d'un orteil unique. Le segment externe comprend les trois derniers métatarsiens dont l'extrémité antérieure est en voie d'atrophie pour le troisième et le quatrième. L'atrophie et la fusion des os sont plus accusés au côté gauche qu'au côté droit.

Réflexions.

Trois points nous paraissent surtout à relever dans l'observation qui précède : 1° les malformations des mains et des pieds ; 2° la coexistence, avec ces malformations, d'un état constitutionnel de dégénérescence mentale ; 3° l'existence actuelle d'une démence précoce venue se greffer sur le fonds dégénératif.

Nous dirons, très brièvement, un mot de chacun de ces points.

1° En ce qui concerne les malformations des extrémités, ce fait s'ajoute aux nombreux cas de syndactylie qui ont été publiés dans ces dernières années, notamment dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, et que l'utilisation médicale de la radiographie a rendus d'une observation et d'une interprétation anatomique si exactes et si rigoureuses.

Faisons simplement remarquer que chez notre sujet, les deux mains et les deux pieds sont tous quatre atteints à divers degrés de malformations et que ces malformations prédominent, pour chaque main et pour chaque pied, au niveau du troisième segment osseux.

Faisons remarquer également qu'ici les anomalies sont multiples et qu'à côté de la syndactylie, on trouve l'*ectrodactylie* et la *clinodactylie* ou inclinaison des extrémités phalangiennes, bien étudiée notamment par Herran (Thèse de Bordeaux 1898) et par Dubreuil-Chambardel (*Gazette médicale du centre*, 1908).

Soulignons enfin cette particularité intéressante que, tandis qu'il n'existe dans l'ascendance du malade aucune anomalie de ce genre, on la retrouve chez deux sur trois de ses frère et sœurs et que, chez eux, l'anomalie porte, tant aux pieds qu'aux mains, sur le troisième segment ou segment médian, le plus atteint chez lui.

2° Il n'est pas indifférent de faire ressortir que notre ectro-clino-syndactyle est un dégénéré avéré.

Jusqu'ici, en effet, les auteurs qui ont publié des cas de syndactylie, simple ou compliquée, ont étudié surtout et à peu près exclusivement les malformations des extrémités, se préoccupant peu ou pas de l'état mental.

Aussi ont-ils conclu, pour la plupart, à l'intégrité psychique des syndactyles.

Il nous paraît qu'il y a lieu de réviser cette affirmation et de reprendre la question de plus près.

En ce qui nous concerne, nous avons observé, dans ces dernières années, quatre cas de syndactylie. Dans le premier, suivi et publié par notre élève et ami L. de Perry (Congrès de Grenoble, 1902), il s'agissait d'un individu porteur de nombreux stigmates physiques de dégénérescence qui, ayant contracté la syphilis, devint ultérieurement paralytique général. Le second cas est relatif à cette curieuse dégénérée, fille de paralytique général, dont la photographie et la radiographie figurent dans notre *Précis de Psychiâtrie*. Le troisième est celui d'un enfant de neuf ans, fils de mère hystérique ayant eu trois fausses couches sur cinq grossesses, et qui lui-même est très nerveux et, de plus, faible d'esprit. Le quatrième est celui de Pierre X....., sujet de l'observation ci-dessus.

Il est vrai que Pierre a un frère et une sœur également syndactyles et qu'on ne peut qualifier, d'après ce que nous en avons pu voir tout au moins, de dégénérés. Aussi ne voulons-nous pas généraliser, mais simplement appeler de façon plus précise l'attention des futurs observateurs sur l'état mental des syndactyles.

4° L'existence actuelle, chez notre malade, d'une démence précoce, avec ses alternatives d'agitation, de stupeur et de rémission, ses symptômes d'inertie, de confusion, de suggestibilité, de négativisme, ses stéréotypies si bizarres et si caractéristiques, mérite tout particulièrement, nous semble-t-il, d'être signalée. Nous soutenons depuis longtemps que la démence précoce comprend deux types distincts :

1° La *démence précoce post-confusionnelle* ou *accidentelle* qui survient, chez des individus sans tare antérieure bien marquée, à la suite et sous l'influence d'une confusion mentale aiguë, toxique ou infectieuse ;

2° La *démence précoce dégénérative* ou *constitutionnelle*, qui se manifeste, avec ou sans cause occasionnelle, chez des sujets originairement et nettement dégénérés, constituant un véritable processus d'affaiblissement mental greffé sur le fonds primitif de faiblesse mentale.

Le cas de Pierre peut être considéré comme caractéristique de ce second type clinique, dont l'existence et les particularités spéciales ne sauraient être mises en doute et qui mérite, en dehors des intéressantes indications déjà fournies à son sujet par divers auteurs, une brève description individuelle que nous comptons prochainement lui consacrer.

ABSENCE CONGÉNITALE BILATÉRALE DU RADIUS ET DES DOIGTS RADIAUX

(ECTROMÉLIE LONGITUDINALE RADIALE BILATÉRALE)

PAR

E. APERT, médecin des hopitaux, et **MORISETTI**, assistant de consultation à l'hôpital Saint-Louis,

OBSERVATION.

G. T..., 26 ans, est atteint d'une infirmité congénitale des membres supérieurs. Au membre supérieur droit le pouce manque, l'index est peu développé, la main est déviée vers le bord externe, l'avant-bras est atrophié et on sent par la palpation que le radius est absent. A gauche, la disposition est la même, sauf que l'index manque, outre le pouce (Pl. LXVI).

Telle est, en gros, la malformation. En l'étudiant de plus près, on note les particularités suivantes :

Main droite. — Elle est déviée vers le bord radial de façon à se trouver à angle droit avec l'avant bras. Elle est susceptible de mouvements sur l'avant-bras mais seulement dans un angle de 40°.

L'éminence thénar n'existe pas, l'éminence hypothénar est au contraire bien développée, ce qui tient à ce que le malade emploie son auriculaire comme doigt opposant. Aussi la position habituelle de l'auriculaire est en demi-rotation externe et en légère flexion, de telle sorte que la pulpe de ce doigt regarde l'annulaire, et que le petit doigt reste normalement écarté des autres.

Le malade saisit les objets entre l'auriculaire et l'annulaire. Pour écrire il

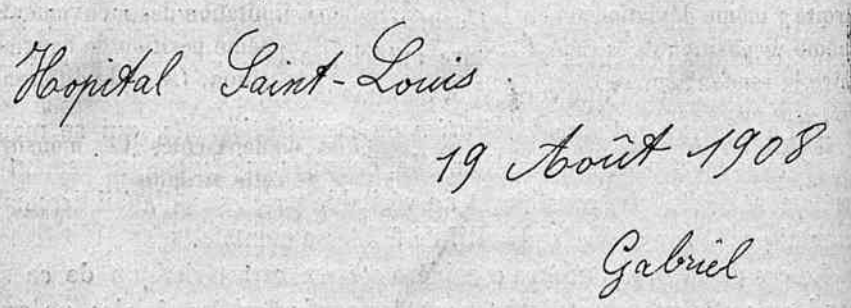
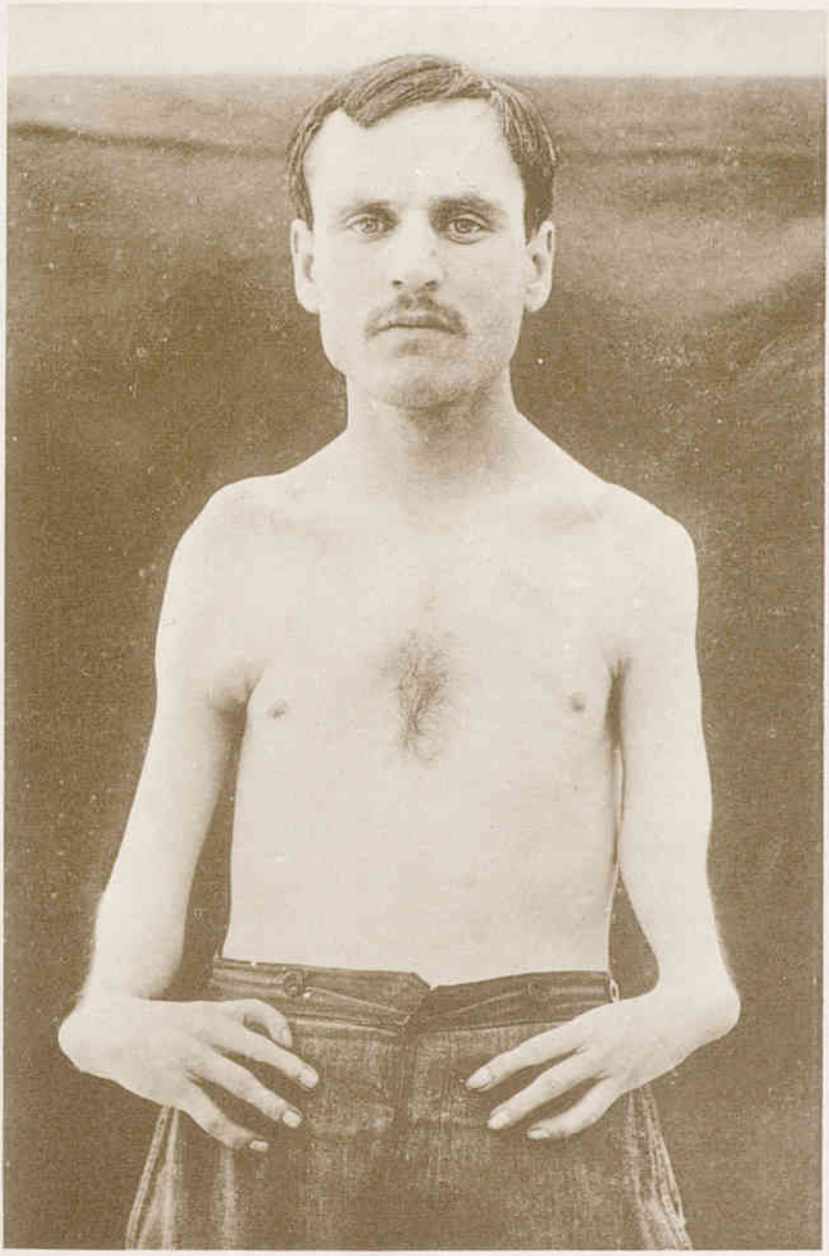


Fig. 1.

place le porte-plume entre ces deux doigts : son écriture est suffisamment bonne. En voici un exemplaire (fig. 1).



ECTROMÉLIE LONGITUDINALE RADIALE BILATÉRALE

(Apert et Morisetti.)

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertrand, Paris.

Les plis de la paume de la main n'ont pas leur disposition habituelle ; les plis transversaux manquent et il existe deux plis longitudinaux bien marqués (fig. 2).

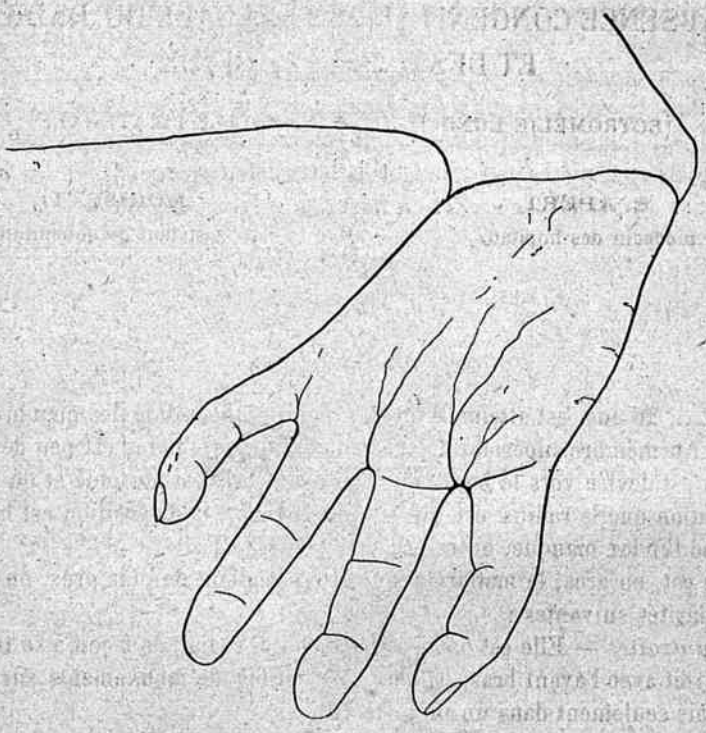


Fig. 2. — Main droite.

L'index est insuffisamment développé, grêle, court, uni à la base au médius par un pli cutané ; ses mouvements propres sont très peu étendus, et le malade s'en sert beaucoup moins que de l'auriculaire.

Main gauche. — La disposition générale est identique à celle de la main droite ; même déviation vers le bord radial ; même limitation des mouvements ; même disposition de la paume de la main (fig. 3) ; même position de l'auriculaire le rendant susceptible d'un certain degré d'opposition. La seule différence consiste en ce que l'index est ici absent.

Bras et avant-bras. — Ils sont très atrophiés de deux côtés. Les mensurations suivantes permettent de se rendre compte de cette atrophie :

	Membre supérieur droit	Membre supérieur gauche	Homme normal
De l'acromion à l'épicondyle.	26	19,5	29
De l'épicondyle à l'apophyse styloïde . . .	10,5	15	23
De l'apophyse styloïde à l'extrémité du médius.	17,5	17	18
Circonférence maxima de l'avant-bras . . .	14	12	28
Circonférence maxima du bras	16,5	18	28

Il est à remarquer que l'atrophie en longueur porte surtout sur l'avant-bras à droite, et surtout sur le bras à gauche. D'un côté comme de l'autre les reliefs musculaires se sentent mal, même quand on demande au malade de faire contracter ses muscles. Les mouvements de flexion du coude sont limités à l'angle droit.

Ceinture thoracique. — Les clavicules et les omoplates paraissent normales, mais les muscles qui s'y insèrent sont peu développés, en sorte que les régions pectorales et scapulaires n'ont pas leur conformation ordinaire. Il y a des méplats aux places qu'occupent habituellement les saillies de la partie supérieure du grand pectoral et du faisceau claviculaire du deltoïde ; latéralement l'acromoin est plus saillant que normalement, et la partie acromiale du deltoïde est moins développée que normalement, les fosses sus et sous-épineuses sont un peu excavées et l'omoplate un peu ailée. Les mouvements de l'épaule sont limités, surtout à gauche ; de ce côté le mouvement d'élévation du bras, en avant ou latéralement, ne se fait qu'avec difficulté et ne dépasse pas beaucoup la position horizontale, à droite au contraire le bras peut être levé presque verticalement.

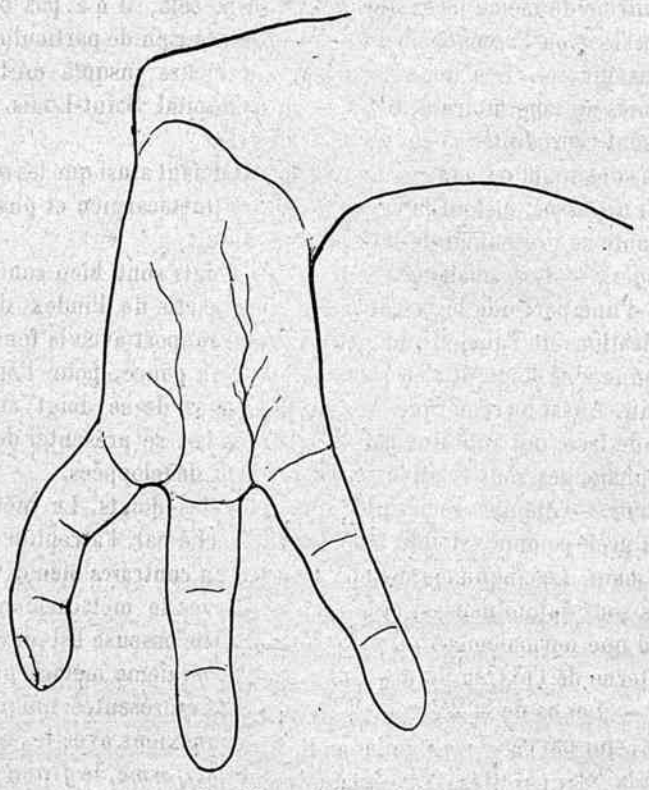
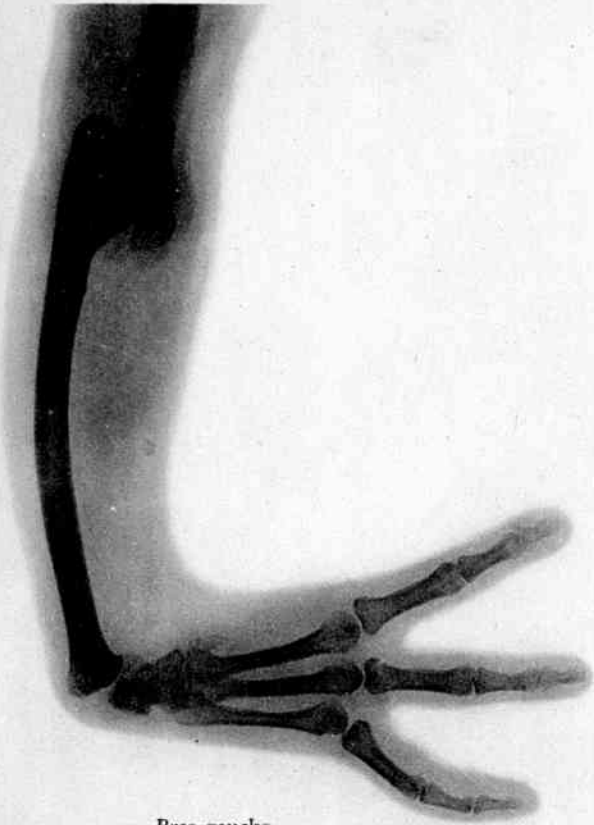
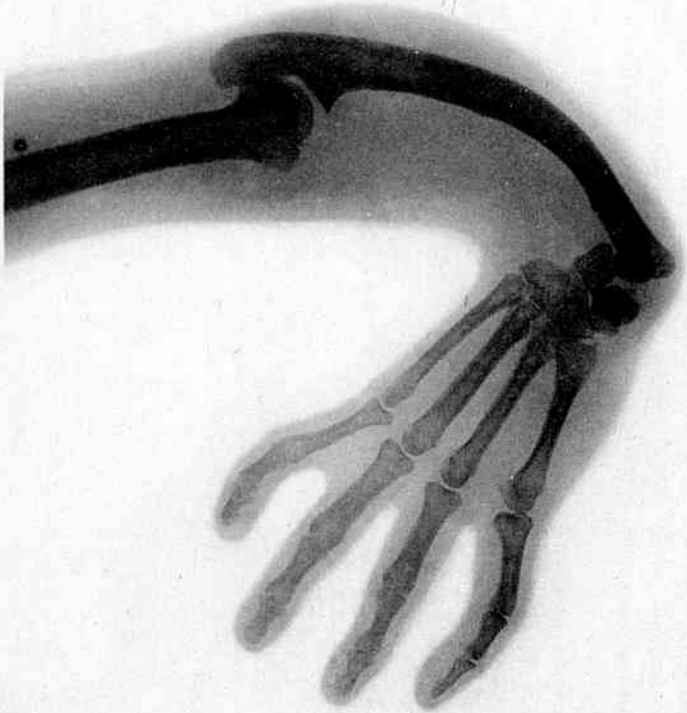


Fig. 3. — Main gauche.

Le reste du tronc, le cou, la tête, les membres inférieurs ne présentent rien de particulier.



Bras gauche.



Bras droit.

ECTROMÉLIE LONGITUDINALE RADIALE BILATÉRALE

(Apert et Morisetti.)

La santé générale est parfaite ; l'intelligence est normale, le sujet, non seulement écrit, mais dessine assez bien ; il a poussé ses études assez loin pour vouloir se présenter à l'Ecole normale d'instituteurs, mais on l'a averti que son infirmité empêcherait qu'on lui confie un emploi ; il a renoncé à cette ambition, et après avoir cherché en vain un emploi de bureau, il est réduit maintenant à vendre les journaux dans la rue.

Dans ses antécédents, on note seulement que son père est mort de tuberculose pulmonaire. Sa mère est bien portante. Il est le quatrième d'une famille de six enfants. Les frères et sœurs sont normalement constitués. Il raconte que pendant que sa mère le portait, elle a été impressionnée par la vue d'un homme infirme de même façon que lui. A part cela, il n'a pas connaissance que la grossesse ou l'accouchement aient présenté rien de particulier.

Radiographies. — Les deux membres supérieurs jusqu'à mi-bras ont été radiographiés au laboratoire de M. Gastou à l'hôpital Saint-Louis. Ces radiographies sont reproduites ci-contre (pl. LXVII).

Membre supérieur gauche. — Le *radius* fait défaut ainsi que les *os de la moitié radiale du carpe*, et tout le rayon du *pouce* (métacarpien et phalanges). Les os persistants se présentent de la façon suivante :

Phalanges. — Les phalanges des quatre doigts sont bien conformées. On remarque d'une part une légère atrophie du squelette de l'index, d'autre part des modifications du squelette du petit doigt en rapport avec la fonction que le malade donne à ce doigt. Il s'en sert comme d'un pouce, pour l'opposition au doigt voisin. Aussi on remarque que les phalanges de ce doigt au lieu de se présenter de face, ont subi une rotation qui les fait se présenter de profil. En outre ces phalanges sont relativement fortement développées.

Métacarpe. — Mêmes remarques que pour les doigts. Le métacarpien de l'index est grêle comme s'il était légèrement touché par l'atrophie du bord radial de la main. Le cinquième métacarpien est au contraire bien développé, ses extrémités sont volumineuses, et l'écartement avec le métacarpien voisin est plus grand que normalement. Une petite stalactite osseuse est développée sur l'angle interne de l'extrémité proximale de ce cinquième métacarpien.

Carpe. — Les os de la 2e rangée du carpe sont représentés uniquement par un seul os, qui par son volume, et par ses connexions avec les quatre métacarpiens à la fois, paraît représenter à la fois l'*unciforme*, le *grand os* et le *trapézoïde* fusionnés en un seul bloc osseux. Le *trapèze* fait défaut.

Les os de la 1re rangée sont représentés uniquement par le *pisiforme*, le *pyramidal* et le *semi-lunaire* ; le *scaphoïde* fait défaut.

L'axe du carpe et par suite celui de la main font un angle droit avec la direction du cubitus, du fait du déplacement des os de cette 1re rangée du carpe qui, par suite de l'absence de l'extrémité inférieure du radius, ont glissé sur le bord du cubitus et sont en rapport non plus avec l'extrémité mais avec la face latérale de l'extrémité inférieure de cet os.

Cubitus. — Il est incurvé en arc de cercle vers le bord radial du bras (devenu bord interne), son extrémité inférieure est plus globuleuse que normalement, son apophyse styloïde arrondie et surbaissée.

Coude. — L'articulation du coude est anormale du fait d'un état globuleux de l'extrémité inférieure de l'*humérus*, où les saillies et les fossettes sont moins accentuées qu'à l'état normal ; la fosse coronoïde est remplacée par un méplat ; la fossette olécranienne est à peine marquée. En correspondance avec cette disposition, le bec de l'olécrane n'existe pas ; l'apophyse coronoïde est plus oblique que normalement sur l'axe du cubitus et l'extrémité supérieure du cubitus est dans son ensemble reportée en arrière par suite d'une adaptation moins parfaite à l'extrémité inférieure de l'humérus.

Membre supérieur droit. — La disposition générale est la même qu'à gauche sauf une incurvation moins grande du cubitus, la présence d'un rudiment de cupule radiale, et l'absence de l'index.

Main. — Le petit doigt présente les mêmes particularités qu'à la main gauche. Il a subi une rotation sur son axe qui lui permet un léger degré d'opposition avec les autres doigts. Le rayon digital de l'index est réduit à un petit os conique de 1 cm. 1/2 de long, plus transparent aux radiations de Rœntgen que les extrémités supérieures contiguës des trois métacarpiens restants. Ces extrémités supérieures des trois mélacarpiens chevauchent l'une sur l'autre de telle sorte que les métacarpiens 3 et 5 sont sur un plan dorsal, le métacarpien 4 sur un plan palmaire.

Carpe. — Un seul os se voit à la 2e rangée, représentant sans doute à la fois l'*os crochu* et le *grand os* ; à la seconde rangée on voit trois os : le *pisiforme*, le pyramidal, et le *semi-lunaire* ; le *scaphoïde* fait défaut.

Comme à gauche, le carpe est luxé sur la partie latérale du cubitus ce qui explique que la main soit à angle droit avec l'avant-bras.

Cubitus. — Son apophyse styloïde est encore moins saillante qu'à gauche. Sa diaphyse est beaucoup moins incurvée, mais cependant un peu plus que d'ordinaire. Son extrémité supérieure présente les mêmes particularités que de l'autre côté : effacement du bec de l'olécrane, obliquité de l'apophyse coronoïde, évasement de l'échancrure sigmoïde.

Humérus. — L'extrémité inférieure de l'humérus est globuleuse comme à gauche, les fossettes coronoïde et olécranienne sont effacées.

Radius. — En avant et en dessus de l'extrémité inférieure de l'humérus on voit un noyau osseux ovalaire, peu épais, qui semble représenter l'extrémité supérieure du radius.

En résumé, il s'agit d'absence congénitale de toute la portion radiale du squelette des membres supérieurs ; radius, 1er métacarpien et squelette du pouce à droite, radius, deux premiers métacarpiens et squelette des deux premiers doigts à gauche. Toutefois la malformation est plus complexe, l'humérus lui-même est atteint, surtout à gauche, les articulations sont plus ou moins ankylosées, il y a fusion de plusieurs os du carpe normalement séparés, la musculature est altérée non seulement dans les segments de membres où une partie du squelette fait défaut, mais jusque dans la ceinture thoracique. Ces ankyloses, ces atrophies musculaires ne sont pas

la conséquence de l'atrophie de la main et de l'avant-bras, car elles sont plus prononcées que dans les hémimélies congénitales. Il semble que le processus qui a causé l'atrophie d'une partie de la main et de l'avant-bras ait également entravé dans une certaine mesure le développement des bras et des épaules.

Pour élucider plus complètement le cas de notre malade, il est intéressant de le rapprocher des cas analogues.

Pour cela nous avons mis à contribution les études de Bouvier, article Main-bote du *Dictionnaire Dechambre* (16 observations dont 14 unilatérales et 2 bilatérales, la plupart avec dissection du membre), de Kirmisson (*Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*), les thèses de Burckhardt (*Zurich*, 1890), de Werner Kümmel (*Cassel*, 1895), de Savornin (*Lyon*, 1898-1899), de Lœbell (*Giessen*, 1906), et, outre les observations réunies par les auteurs précédents, celles de Gayet (*Gazette des hôpitaux*, 1901), Michelson (*Deutsche med. Woch.*, 1906), Français et Egger (*Iconographie de la Salpétrière*, 1906), Lotsch (*Deutsche med. Zeitschrift*, 1906), Huisman (*J. méd. Bruxelles*, 1905), Habert (*Revue d'orthopédie*, 1904), Stouffs (*Presse médicale belge*, 1899), Parker (*Trans. of Path. Soc. London*, 1881), Antonelli (*Gaz. méd. italiana*, 1904), Jagot (*Archives méd. d'Angers*, 1905), Redard (*Revue d'orthopédie*, 1903), Layral et Péhu (*Province médicale*, 1907). Le nombre d'observations ainsi réunies est voisin de la centaine. La malformation n'est donc pas aussi rare qu'on pourrait le croire. Elle est unilatérale dans les deux tiers des cas, bilatérale dans un tiers. Elle est souvent associée à d'autres malformations. Quand elle est unilatérale on note souvent une certaine atrophie du thorax et même de la mâchoire du même côté. Dans six observations, elle coïncide avec la malformation homologue du membre inférieur, l'absence du tibia. Dans quelques cas, la malformation fait partie de monstruosités plus complexes et s'associe au bec-de-lièvre, aux fissures palatines et faciales, à la célosomie, etc.

La malformation de notre malade représente le type le plus fréquent ; l'absence du radius comporte en effet le plus souvent l'absence du pouce, et l'absence ou l'atrophie plus ou moins accentuée de l'index. Cependant dans des cas rares, le pouce existe en général très atrophié ; dans des cas opposés également rares, il n'y a que deux ou même qu'un doigt, ce qui fait le passage aux ectromélies plus complètes. Les métacarpiens suivent le sort des doigts correspondants. Les os du carpe sont incomplets ; les os les plus externes manquent. La soudure de plusieurs os du carpe en un seul, que présente notre malade, est plus rarement notée. Toutefois, dans l'observation de Gayet, la rangée du carpe était représentée par un seul os allongé transversalement, et semblant correspondre au semi-lu-

naire et au pyramidal fusionnés ; une figure de l'article de Bouvier reproduisant une pièce du Musée Dupuytren montre les os de la 1re et ceux de la 2e rangée du carpe fusionnés en deux os, un seul pour chaque rangée, l'inférieur s'articulant avec les quatre métacarpiens existants.

Le cubitus est le plus souvent incurvé comme chez notre malade ; l'humérus est souvent raccourci, parfois au contraire plus long que celui du côté sain (dans les cas unilatéraux).

Sur les pièces de dissection on a noté des anomalies musculaires, non seulement par absence des muscles à insertion radiale (radiaux, pronateurs, supinateurs, extenseurs et fléchisseurs du pouce et de l'index), mais également dans les muscles cubitaux. La longue portion du biceps fait souvent défaut, ce qui entraine l'absence de coulisse bicipitale sur l'humérus. Les muscles de l'épaule sont souvent plus ou moins atrophiés Les anomalies artérielles et nerveuses consistent en l'absence ou la gracilité extrêmes des branches radiales.

En somme il ne s'agit pas de la simple absence d'un rayon osseux, mais tout le côté externe et antérieur du membre supérieur est atrophié ; cette atrophie remonte parfois jusqu'à la racine du membre et même jusqu'au thorax et jusqu'à la mâchoire.

Comment expliquer la production de cette malformation ? Dans leur récent travail, Français et Egger admettent qu'il existe dans les centres nerveux de chez l'embryon un noyau spécial présidant au développement du système radial, système comprenant le radius, le trapèze, le trapézoïde, le métacarpien et les phalanges du pouce ainsi que les muscles qui s'insèrent sur les os, leurs vaisseaux et leurs nerfs. L'agénésie de ce noyau entrainerait l'agénésie du système correspondant. C'est là une théorie que nous ne pouvons admettre. Chez l'embryon les diverses parties du corps se développent sans intervention du système nerveux. Cela résulte non seulement des faits cliniques et tératologiques, mais encore des faits expérimentaux sur le développement des membres chez les têtards de grenouille. L'agénésie des cellules nerveuses répondant à la main dans les cas d'ectromélie est consécutive à la malformation et n'en est pas la cause. Elle se retrouve dans les amputations accidentelles *post partum*. L'un de nous a publié un fait démonstratif à ce point de vue (1). Nous croyons avec Dareste et Kirmisson qu'il faut chercher à la malformation une origine mécanique, locale, « actuelle » (selon la conception d'Yves Delage) On trouve cette origine dans l'étroitesse du capuchon amniotique, ou dans des brides et adhérences de l'amnios. Dans un cas de Kirmisson l'adhérence

(1) APERT, *Bulletins de la Société médicale des hôpitaux*, 1898, p. 643 et *Bulletins de la Société anatomique*, 1901, p. 58.

avait laissé sur l'avant-bras une longue cicatrice, succédant à une plaie constatée par la sage-femme au moment de la naissance. Le côté radial du membre supérieur regarde chez le fœtus vers l'extrémité céphalique. Il est donc beaucoup plus facilement en contact avec le capuchon amniotique que le côté cubital. La théorie amniotique est donc bien en concordance avec ce fait que le radius est plus souvent absent que le cubitus ; le contraire devrait avoir lieu dans la théorie atavique, le cubitus étant un os fréquemment rudimentaire dans la série animale ; dans la théorie nucléaire de Français et d'Egger, la prédominance de l'agénésie radiale sur l'agénésie cubitale ne se comprend pas.

Les anamnestiques susceptibles d'expliquer la malformation sont le plus souvent nuls. En général les parents sont bien portants, la grossesse et l'accouchement n'ont rien présenté de particulier, les frères et sœurs sont normaux ; la malformation n'est le plus souvent pas héréditaire et paraît due à une amniotite accidentelle. Toutefois elle est parfois héréditaire et familiale. C'est ainsi que l'observation de Gayet concerne une mère et son enfant atteints tous deux d'ectromélie longitudinale radiale bilatérale ; l'enfant reproduisait d'une manière frappante les malformations maternelles ; c'est ainsi encore que Depretz (cité par Bouvier) a observé un homme atteint d'absence du radius et du pouce, qui, sur cinq enfants, en avait un seul normal, deux conformés absolument comme lui, et deux chez qui la malformation s'était encore aggravée, l'un n'ayant plus que trois doigts, et le dernier plus qu'un seul doigt (1). Cette notion de l'hérédité n est pas incompatible avec la théorie amniotique ; le fait primitif peut être l'hérédité d'une conformation vicieuse du capuchon amniotique.

Il est intéressant de comparer la malformation qui nous occupe avec la malformation homologue du membre inférieur. Cette comparaison est facile grâce à la monographie excellente que MM. Launois et Kuss ont consacrée à cette dernière malformation (2). Elle conduit à conclure, comme font Launois et Kuss : « L'absence congénitale des deux os homologues des membres supérieurs et des membres inférieurs—radius pour l'avant-bras, tibia pour la jambe — se traduit par un tableau symptomatique rigoureusement identique. Les deux affections sont homologues. » Launois et Kuss invoquent, avec Dareste, comme origine de la malformation l'étroitesse du capuchon amniotique dans les deux premiers mois de la vie embryonnaire, époque où les membres sont de simples bourgeons cellulaires sur lesquels une cause mécanique même faible agit avec une grande

(1) Roberts a observé un sujet atteint d'absence congénitale du cubitus et des doigts cubitaux, dont la sœur, un des neveux et trois des enfants présentaient la même difformité (Annals of Surgery, 1886, p. 135).

(2) Launois et Kuss, Revue d'orthopédie, 1901.

facilité pour entraver le développement et la différenciation ultérieure. Il faut ajouter qu'à cette époque de la vie, où la torsion du membre inférieur ne s'est pas encore faite, la situation de la portion tibiale du membre inférieur par rapport au capuchon amniotique caudal est identique à celle de la portion radiale du membre supérieur par rapport au capuchon amniotique céphalique, elle est par suite plus exposée à la compression que la portion péronière de même que la portion radiale est plus exposée que la portion cubitale. Aussi le tibia et le radius sont beaucoup plus souvent absents que le péroné et le cubitus. L'association relativement fréquente des deux malformations (six observations) met d'autre part en relief leur parenté.

Dans le cas de notre malade tout traitement semble devoir être bien peu efficace. Il n'en est pas toujours ainsi. Chez des sujets plus jeunes, surtout quand l'absence de radius n'est que partielle et qu'il subsiste l'extrémité supérieure de l'os et une partie de la diaphyse, de petites interventions pour redresser la main et des appareils orthopédiques appropriés ont pu donner des résultats excellents (Kirmisson, Hoffa, Redard).

INSTITUT D'ÉTUDES SUPÉRIEURES DE FLORENCE.

CLINIQUE MÉDICALE GÉNÉRALE DIRIGÉE PAR LE PROFESSEUR SEN. PIETRO GROCCO.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'INFANTILISME DU TYPE LORAIN

(*suite et fin*)

PAR

ETTORE LEVI

Assistant à la Clinique médicale générale de Florence.

La conception clinique de l'infantilisme remonte à *Andral*, *Tardieu* et *Lasègue* ; déjà en 1836 en effet *Andral* avait observé que les descendants de parents tuberculeux présentaient une constitution somatique semblable à celle des enfants et peu après *Hirtz* mettait plus clairement en lumière les rapports entre l'infantilisme et la Tuberculose.

En 1871 *Lorain* et son disciple *Faneau de la Cour* décrivirent parfaitement une forme d'infantilisme « caractérisée par la débilité, la gracilité et la petitesse du corps, par une sorte d'arrêt de développement qui porterait plutôt sur la masse de l'individu que sur un appareil spécial : en un mot des sujets atteints d'une juvénilité persistante qui retarde indéfiniment chez eux l'établissement intégral de la puberté ».

Cette forme clinique a été étudiée par *Brouardel*, *Joffroy*, *Barety*, *Bourneville et Sollier*, *P. Richer*, *Meige*, *Capitan*, *Féré*, *Brissaud*, *Agostini*, *Ferranini*, *De Sanctis*, etc. et elle est le plus souvent dénommée, d'après celui qui l'a décrite le premier : Infantilisme du type Lorain. M. Brissaud au contraire considérant que cette forme d'infantilisme est souvent liée à un développement vasculaire insuffisant, lui a donné dès cette époque le nom : d'infantilisme anangioplasique. Nous verrons en effet que la dénomination choisie par M. Brissaud s'adapte à bien de cas, mais que cependant pour le plus grand nombre la dénomination plus vague d'infantilisme dégénératif ou dystrophique est préférable en ceci, qu'elle admet l'influence possible des causes dystrophiantes les plus variées soit héréditaires, soit congénitales ou acquises.

Aux dystrophies cardio-vasculaires diffuses appartiennent les cas d'in-

fantilisme du type Lorain qui sont liés à une aplasie artérielle (*Danlos*) à un rétrécissement diffus de l'aorte (*Martin et Bacaloglu*), ou à la chlorose, dépendant elle-même souvent, selon *Rokitanski* et *Virchow*, de l'hypoplasie vasculaire.

Aux cardio-angio-dystrophies limitées appartiennent surtout les cas de sténose de l'orifice pulmonaire et mitral, décrits par *Durety-Comte*, *Monnier*, *Potain*, *Gérard*, *Moussus*, *Gilbert* et *Rathery*, *Merklen*, *Carré*, *Frerichs*, *Bertin*, *Deguise*, *Chevers*, *Schutzenberger*, *Guillain*, *Lasègue*, *Monnier*, *Variot*, *Rendu*, *Bruneau*, *etc.* *Ferranini* a été le premier à définir par des exemples classiques, le type clinique de l'infantilisme mitral, lequel, à la différence des autres formes, est plus fréquent chez les femmes.

Dans l'infantilisme mitral comme dans l'infantilisme pulmonaire, mais avec moins de fréquence et de gravité, on trouverait selon *Ferranini* des stigmates dégénératifs qui servent à démontrer l'origine congénitale de la sténose mitrale ; cette forme peut se différencier cliniquement des autres par la coexistence de la cyanose et de la fréquente hyperglobulie. La chlorose mitrale décrite par *Potain*, *G. Sée*, *Huchard*, *Bonet*, ne doit pas être confondue avec l'infantilisme mitral ; la formule hématique est différente.

Souvent dans ces cas il s'agit plutôt d'enfants *embrionali* que de vrais infantiles, mais nous verrons qu'il est juste d'admettre avec *Ausset* et *De Sanctis* que chaque âge de la vie peut avoir son propre infantilisme.

Pour expliquer la genèse de l'infantilisme dans la sténose de la mitrale, *Ferranini* invoque la dépendance de ces deux formes pathologiques d'un fait unique de dysgénésie primitive des feuillets blastodermiques ; le système osseux et les tissus de soutien (os et cartilages) dérivent chez les animaux supérieurs du mésenchyme (Hertwig) : le développement du cœur et du squelette se fait donc du même tronc originaire et les deux se ressentent également des conditions dynamiques et structurales du feuillet germinatif qui leur a donné naissance. Mais en dehors des cardio-angio-dystrophies bien d'autres causes dystrophiantes peuvent déterminer les arrêts de la croissance générale du type Lorain.

Nous avons vu que les premiers infantiles qui ont été décrits, étaient des hérédo-tuberculeux : de tels cas ont été publiés par *Andral*, *Hirtz*, *Lorain*, *Faneau de la Cour*, *Ferranini*, etc. Ce dernier en a décrit un joli exemple familial à propos de deux sœurs ; pour lui l'infantile tuberculeux se distinguerait des autres non seulement par l'exiguïté de ses formes et la limitation de ses processus vitaux, mais aussi par un aspect caractéristique vieillot de la figure qui contraste avec les proportions du corps. Les

muscles sont grêles, les os très minces et peu développés, l'appareil génital rudimentaire, l'appétit sexuel minime.

Lancereaux, *Ferranini*, etc., ont décrit des cas d'infantilisme par malaria chronique ; chez ces sujets aussi on est frappé par cette harmonie entre le développement des différentes parties du corps qui est propre au type Lorain ; ces individus sont cependant reconnaissables facilement par le teint brun-terreux ou ictérique de la peau et par l'énorme volume du ventre déformé par la spléno-hépatomégalie (Ferranini). Chez ces sujets l'infantilisme mental est moins grave. *Lancereaux* pense que cette forme d'infantilisme est déterminée par des lésions secondaires de la glande thyroïde, tandis que *Ferranini* croit que la seule action débilitante de la malaria chronique est suffisante à la déterminer. Les deux mêmes explications sont invoquées pour la pellagre héréditaire ; des cas d'infantilisme par intoxication pellagreuse chronique ont été décrits par *Lombroso*, *Ceni*, *Agostini* ; ce dernier a observé chez ses sujets des symptômes dysthyroïdiens assez nets, symptômes qui seraient assez fréquents chez les pellagreux ; cela indiquerait, selon Agostini, une susceptibilité particulière de la glande thyroïde vis-à-vis du poison pellagreux.

L'alcool a aussi une action profondément dystrophiante ; *Morel* et *Legendre* ont observé de nombreux symptômes d'infantilisme chez les fils des alcooliques. *Lombroso*, *Rotureau*, etc., observèrent que dans les pays où l'on fait grand abus d'alcool, la taille moyenne de la population décroît rapidement, et *Demme*, *Lancereaux*, *Reitz*, etc., démontrèrent expérimentalement sur des jeunes chiens et lapins l'influence délétère que l'alcool exerce sur le développement du poids et de la taille.

Le saturnisme, le nicotisme (Hertoghe) et le mercurialisme peuvent aussi être causes de remarquables arrêts de développement. Les végétations adénoïdes, les affections du foie, la cirrhose biliaire (*Fournier*, *Gilbert*, *Lereboullet*), l'ictère infectieux chronique (*Hayem*), l'entérite du nourrisson (*Hutinel*), les affections des reins (*Souques et Castaigne*), le mal de Pott (*P. Marie*) ont été tour à tour cités comme causes d'infantilisme.

Byrom-Bramwell a publié un cas d'infantilisme pancréatique par lésion congénitale du pancréas, et *Morlat* a étudié un sujet chez lequel l'infantilisme était d'origine surrénale et chez lequel on obtint une amélioration par le traitement opothérapique.

Neusser a récemment relevé la coïncidence entre l'infantilisme et la polysérosite juvénile avec cirrhose hépatique ; l'irritation des séreuses et surtout du péritoine finirait par compromettre notablement le foie.

Brissaud a dit que la syphilis « est de toutes les influences morbides la plus dystrophiante » et en effet la syphilis joue un grand rôle dans la genèse de l'infantilisme du type Lorain et des cas très démonstratifs dans

ce sens furent publiés par *Ed. Fournier*, *Barasch*, *Lancereaux*, *Tissier*, *Tenneson*, *Leloire* et *Perrin*, *Brocq* et *Lavergne*, *Trousseau*, *Besnier*, *Hallopeau*, *d'Hiltz de Saint-Germain*, *Ferras*, *Leulard*, *Sabrazès*, *Gosselin*, *Milian* et *Chapon*, *Carni*, *Barlow*, *Hoffmann*, *Post*, *Lewin*, *Schwimmer*, *Ranschbury*, *De Sanctis*, etc.

Joffroy a récemment observé dans deux cas de paralysie générale juvénile, des symptômes très évidents d'infantilisme du type Lorain.

L'infantilisme dystrophique du type Lorain-Lasègue peut donc être déterminé par les causes dystrophiantes les plus variées, mais quel que soit le facteur pathogénique, il conserverait toujours, selon *Brissaud*, ses caractéristiques spéciales et ces infantiles seraient toujours de *petits vieux* chez lesquels la cause du retard de la croissance ne laisse pas persister les attributs de l'enfance, touchant à tous les organes, à tous les tissus et *n'épargnant même pas les cartilages d'ossification qui, lents à proliférer, s'ossifieraient à l'époque normale.*

Selon *Ferranini* l'infantilisme de Lorain est l'expression de la misère physiologique, est le tableau morphologique d'un organisme qui n'a pas en soi la force d'arriver où la moyenne des hommes arrive ; le développement n'est ni arrêté ni dévié, mais est limité et exigu ; il se fait mais pauvrement. Pour *Ferranini* aussi l'ossification des cartilages épiphysaires se ferait chez ses sujets en temps normal.

Les fonctions intellectuelles de ces infantiles ne sont pas, selon *Ferranini*, aussi puériles que chez les myxœdémateux, mais elles sont inférieures à celles de la moyenne des hommes ; ce sont des arriérés non des dégénérés comme le voudraient *Dupré et Pagniez* (Ferranini).

Je ne pense pas devoir parler ici des autres syndromes analogues à l'infantilisme ou qui peuvent se lier à celui-ci ; je me bornerai donc à nommer le mongolisme infantile et l'infantilisme mongoloïde (*Kassowitz*, *Bourneville*, *Oliver*, *Garrod*, *Neumann*, *Sutherland*, *Vogt*, *Siegert*, et surtout *De Sanctis*), le nanisme achondroplasique (*Parrot*, *Marie*, *Apert*, *Leblanc*, *Herman*, *Cestan Regnault*), l'eunuchisme et le géroderme génito-dystrophique (*Rummo-Ferranini*, *Greco*, etc.) et enfin l'infantilisme rachitique qui n'est pas admis par quelques auteurs et nié par *De Sanctis*. Je ne parlerai pas non plus de l'infantilisme myxœdémateux classique (Ord, 1877), mais je devrai nécessairement comparer le tableau qui est offert par mes sujets à celui qu'on observe dans les formes frustes du myxœdème infantile (Thibierge) et du myxinfantilisme magistralement décrit par Brissaud. Nous ferons enfin brièvement mention des formes combinées. Voyons donc quelles sont, selon Meige et Brissaud, les caractéristiques cliniques opposées du type Lorain et du type Brissaud :

Type Brissaud.—Face arrondie,joufflue, facies lunaire; lèvres saillantes et charnues, nez peu développé ; visage glabre ; peau fine et claire ; cheveux fins ; sourcils et cils peu fournis ; yeux bouffis ; grosses joues rondes ; physionomie infantile et grosse tête relativement au tronc ; squelette peu développé ; cou court et gros ; torse allongé cylindrique ; ventre proéminent ; membres arrondis et gros ; gangue adipeuse qui revêt tout le corps ; bassin infantile ; lordose lombaire ; organes sexuels rudimentaires ; absence de poils ; voix grêle et aiguë, larynx peu saillant,corps thyroïde généralement petit ; lenteur et faiblesse des actes psychiques : ossification retardée des cartilages épiphysaires ; retard ou absence de la seconde dentition selon *Marfan* et *Guinon* et *Hertoghe*.

Type Lorain. — Petite taille, formes délicates et élancées, squelette très grêle, peau fine, pâle, formes anguleuses, épaules larges, extrémités inférieures longues et fines, tronc relativement petit, sternum infantile, bassin infantile,*épiphyses normalement soudées*, pas d'enveloppe adipeuse pas de ventre proéminent, traits du visage bien dessinés, voix haute, cou long, atrophie génitale, caractères sexuels secondaires peu accentués ou nuls, petites dimensions du corps (hommes en miniature), l'harmonie entre les différentes parties du corps bien conservée.

Aussi bien les infantiles du type Lorain que ceux du type Brissaud présentent donc des caractères communs : absence de développement des organes génitaux, absence d'apparition de la puberté et des caractères sexuels accessoires, état enfantin de l'intelligence et du caractère ; mais tandis que les premiers nous présentent les caractères somatiques de l'adolescence, les seconds nous montrent ceux de la première enfance.

Le type Brissaud nous donne le type anthropologique de l'enfant, pendant que le type Lorain réalise plutôt l'aspect anthropologique de l'adolescent. Mais surtout la soudure des épiphyses (précoce chez les Lorain,tardive chez les infantiles de Brissaud) serait un caractère différentiel de toute première importance selon *Brissaud,Meige,Halmagrand*, etc.

Entre ces deux types à caractères si nets ont pris place des formes de transition qui ont été décrites par *Brissaud*, *Vivier*, *Lanceraeux,Thibierge*, *van Brero*, *Hertoghe*, *Carré*, *Dupré et Pagniez*, *Ausset,Breton*, etc. *Hertoghe et Ausset*, *Breton* sont arrivés jusqu'à invoquer l'unité étiologique dysthyroïdienne de tous les types d'infantilisme et en partie même leur unité morphologique

Hertoghe (1895) a vu par exemple la coexistence dans une même famille de deux cas de myxœdème franc avec idiotie,de deux cas de chondrodystrophie grave, d'un nain rachitique, et d'un cas d'obésité infantile ; il a soigné deux cousins germains dont l'un était un Lorain typique, l'autre nettement myxœdémateux. Dans de telles familles les antécédents

héréditaires dysthyroïdiens seraient toujours positifs, on aurait c'est-à-dire les *petits signes de la dysthyroïdie.*

Selon *Hertoghe* tous les infantiles quels qu'ils soient, même de haute taille (géants infantiles), sont des dysthyroïdiens, et cela serait démontré par le fait que le traitement thyroïdien a un effet favorable même sur les infantiles du type Lorain. *Chez tous les infantiles les épiphyses seraient non soudées.*

Selon les vues de cet auteur l'atteinte primitive à la vitalité de la thyroïde serait toujours la cause essentielle de l'infantilisme (avec ou sans altération de la taille) soit que celui-ci soit d'origine syphilitique ou paludéenne ou alcoolique,ou tuberculeuse héréditaires.Ainsi chez les tuberculeux qui souvent montrent le type infantile de Lorain. *Garnier*, *Defaucamberge*, *Cornil*, *Apert* ont démontré la fréquence de lésions thyroïdiennes de nature infectieuse, ou toxique, ou néoplasique.

Demme, *Fürst*, *Garnier* ont observé chez les infantiles hérédo-syphilitiques des lésions très variées de la thyroïde : faits nodulaires,nécrotiques, hémorragiques, etc. et dans quelques cas du goître.

Selon *Roger* il s'agirait dans ces cas de lésions parasyphilitiques qui pourraient expliquer les altérations du développement successif de l'individu et surtout l'infantilisme.

Apert trouva à la nécropsie de deux cas d'infantilisme de Lorain des lésions notables et diffuses de la thyroïde, tandis qu'il n'observa que des lésions beaucoup moins apparentes chez un sujet qui-cependant réalisait de son vivant le tableau de l'infantilisme myxœdémateux.

Les idées de *Hertoghe* acceptées par *Apert*, *Ausset* et *Breton*, ont été considérées comme excessives par certains auteurs tels que *Thibierge* et *Fürnrohr* ; en Italie elles ont été combattues avec autorité d'argumentation et richesse de documents, par *Ferranini* et *De Sanctis*.*Ferranini* s'oppose à l'unification des deux types Lorain et Brissaud qui n'est pas justifiée par l'existence de quelques formes frustes de passage,cependant que les caractères cliniques extrêmes des deux types sont si bien différenciables.

Ferranini est d'accord avec *Brissaud* pour nier toute valeur probatoire dans le sens indiqué par *Hertoghe* au *criterium ab juvantibus* ; il est notoire en effet que les préparations thyroïdiennes ont une action stimulante sur l'échange matériel et sur le trophisme général de tout individu ; le traitement thyroïdien pourra donc être utile même dans les cas d'infantilisme dystrophique non dysthyroïdien en tant que traitement symptomatique et sans modifier aucunement le processus pathogénique.

Les cas d'infantilisme dystrophique dans lesquels la pathogénie doit être considérée comme indépendante de toute lésion primitive et préva-

lente du corps thyroïde, sont en effet très nombreux et les observations de *Ferranini* en sont une preuve évidente.

Ainsi dans le cas d'infantilisme de *Vigouroux* et *Delmas*, qui, pendant la vie, avait été considéré comme d'origine hypothyroïdienne, on trouva au contraire à la nécropsie que les lésions les plus évidentes intéressaient la glande interstitielle du testicule.

Nous parlerons plus tard un peu plus longuement des rapports entre les différentes glandes à sécrétion interne et de leur importance probable dans la pathogénie des infantilismes.

Un point essentiel pour la différenciation clinique entre le type Lorain et le type Brissaud devrait être, selon le point de vue de l'Ecole française, le développement, différent dans les deux cas, des processus normaux d'ossification du squelette.

Selon *Brissaud*, dans l'infantilisme myxœdémateux le cartilage épiphysaire conserve sans l'utiliser son aptitude à l'ossification, tandis que dans l'infantilisme anangioplasique *elle l'utilise précocement* et la soudure précoce des os du crâne montre que l'ossification est l'effet d'une insuffisance des tissus ostéogènes en général.

Springer et *Sarbanesco* soutiennent aussi que dans les cas d'arrêt de développement dus au rachitisme, à la syphilis héréditaire et à l'alcoolisme, on observe presque toujours une ossification précoce des cartilages épiphysaires.

Meige et *Allard* ont trouvé chez un infantile du type Lorain âgé de 17 ans un développement du squelette très avancé en comparaison de celui d'un myxœdémateux classique ; ces auteurs en déduisent *que dans l'infantilisme de Lorain l'ossification parait être prématurée.*

Je dois dire à ce propos que non seulement mes cas personnels démontrent le contraire, mais que même les radiographies publiées par *Meige* et *Allard* dans leur mémoire ne me semblent pas probantes dans le sens voulu par les auteurs.

La main de leur infantile montre en effet la persistance encore très évidente des cartilages épiphysaires à un âge auquel ils sont normalement dans un état d'ossification beaucoup plus avancé ; la thèse soutenue par *Meige* et *Allard* semble être démontrée par le fait qu'ils ont comparé la main en question à celle d'un myxœdémateux classique dont l'ossification des cartilages est certainement beaucoup plus arriérée.

Mais s'ils avaient fait la même comparaison avec la radiographie d'un individu normal du même âge, ils auraient au contraire constaté que *dans le type Lorain l'ossification des cartilages épiphysaires n'est pas prématurée mais au contraire retardée.*

Ce retard est moins évident que chez les infantiles myxœdémateux, mais

il est néanmoins évident chez des infantiles du type Lorain le plus classique et qui ne montrent ni la moindre ni la plus fruste empreinte myxœdémateuse.

Pour se convaincre de ce fait il suffira au lecteur de donner un coup d'œil à la radiographie qui représente le squelette de la main d'une jeune fille normale de 16 ans (Ida), sœur de nos deux infantiles ; eh bien ! chez cette jeune fille, qui n'offre pas le meilleur terrain pour prôner la thèse que nous soutenons par le fait même qu'elle appartient à une famille où il y a deux infantiles ayant une ossification retardée, chez cette jeune fille l'ossification des cartilages est beaucoup plus avancée que chez l'infantile de *Meige* et *Allard*, plus âgé qu'elle d'un an et qui devrait être un exemple d'ossification précoce.

L'observation des auteurs français serait au contraire d'accord avec celle de *Köhler* qui, chez un nain âgé de 12 ans, observa que la grandeur de la main correspondait à celle d'un enfant de 5 à 6 ans ; l'examen radiographique montra au contraire un état d'ossification tout à fait correspondant à celui d'un enfant normal de 12 ans ; les mêmes faits furent vérifiés au coude et au pied. Cette observation ne contredit pas cependant notre thèse, car il s'agissait dans ce cas non d'un infantile mais d'un nain.

Dans le cas de *Dupré* et *Pagniez* l'ossification des cartilages épiphysaires des os longs était imparfaite ; il est vrai que dans ce cas il y avait en même temps des symptômes nets de dysthyroïdie, si bien que les auteurs en firent un type mixte d'infantilisme dégénératif de Lorain et dysthyroïdien en même temps. Dans ce cas le traitement thyroïdien améliora les symptômes de la dysthyroïdie, mais pas ceux de l'infantilisme.

Mais si dans cette observation on peut attribuer le retard de l'ossification à la dysthyroïdie probable, on ne peut en dire autant du cas de *Hertoghe* qui dans un type classique de Lorain a constaté, contrairement aux vues de *Meige* et *Allard*, les cartilages épiphysaires intacts et translucides.

Le même fait a été observé par *Joachimsthal* qui a étudié un groupe de Lilliputiens bien proportionnés et normalement intelligents, mais anormalement petits. Chez l'un d'eux, un nain de 30 ans, les cartilages épiphysaires des phalanges et des métacarpiens étaient tous visibles et l'os sésamoïde du pouce faisait défaut. Ce dernier os est visible radiographiquement chez les individus normaux à l'âge de 12 à 13 ans. Les mêmes faits étaient évidents chez tous les autres membres de la même famille. Il ne paraît pas que chez aucun de ces individus il y eût de symptômes de dysthyroïdie.

Richon et *Jeandelize* ont constaté la persistance des cartilages épiphysaires chez trois infantiles du type Lorain. *Joffroy* a récemment publié deux cas

de paralysie générale juvénile qui affectaient en même temps le type classique de l'infantilisme de Lorain et chez lesquels, à un âge relativement adulte, on notait la persistance des cartilages épiphysaires. *Hertoghe* enfin, pour démontrer que même les infantiles géants sont des dysthyroïdiens, cite le fait que chez le géant Charles de *Launois et Roy* on avait à 30 ans la persistance des cartilages épiphysaires du genou et de la main.

Schüller explique différemment les cas de cette catégorie et les croit causés par une lésion primitive des glandes séminales ; il cite un cas de *Redlich* (*Wiener klinische Rundschau*, 1906) dans lequel on eut à la suite d'une maladie chronique un rapide et considérable allongement de la taille ; à 31 ans tout caractère sexuel secondaire faisait défaut, les testicules étaient petits comme des noisettes, les cartilages épiphysaires n'étaient nullement ossifiés et par la radiographie on put constater un processus d'atrophie chronique du squelette.

Nous avons ainsi résumé par une synthèse rapide les caractères différentiels de ces formes d'infantilisme, qui seules nous semblaient devoir être prises en considération dans le jugement différentiel de nos cas ; il ne nous reste qu'à conclure lequel de ces tableaux symptomatiques correspond le mieux au type d'infantilisme qui nous est offert par nos patients.

Un seul coup d'œil aux photographies des deux sœurs Ser... et aux traits principaux de leur histoire clinique, suffira à nous convaincre que, par leur aspect extérieur, elles nous représentent deux exemples des plus typiques de la forme d'infantilisme dite de Lorain.

Aussi bien chez l'une que chez l'autre nous voyons que l'extrême petitesse du corps est corrigée par la proportion harmonieuse des différentes parties ; leur taille est frêle et élancée, les contours de leur corps n'ont pas le caractère arrondi de la première enfance ni celui de la maturité féminine mais, au contraire, sont pointus et anguleux comme chez desadolescents impubères.

Les extrémités inférieures sont très allongées, le sternum et le bassin ont le type infantile.

Les traits du visage sont bien marqués et le nez et les lèvres n'ont pas les caractères propres aux myxinfantiles de *Brissaud* ; le facies n'est pas lunaire. Le cou est long et frêle. L'abdomen n'est pas proéminent, il n'y a pas de lordose lombaire. Les caractères sexuels secondaires manquent totalement ; les organes génitaux sont typiquement infantiles.

Chez l'aînée des deux sœurs la peau est pâle avec un fond terreux grisâtre, pendant que chez l'autre elle n'a pas de teinte spéciale ; mais chez les deux on n'observe pas la moindre dystrophie cutanée, pas de rugosité et surtout pas de bouffissure, ni des paupières, ni d'aucune autre partie du corps.

Chez l'une comme chez l'autre les muscles sont peu développés mais bien « écrits » et « débarrassés de la gange graisseuse de l'enfance » comme dit M. *Meige*.

Les cheveux, les sourcils et les cils sont normalement développés ; au pubis et aux aisselles pas le moindre duvet.

Marguerite et Adrienne ne sont pas de *petites vieilles femmes* ni des *miniatures de femmes*, ni des *femmes vues par le grand bout de la lorgnette*, comme on l'a dit ; non, elles réalisent le type le plus pur de l'adolescent dans la période prœpubère ; si nous ne savions pas leur âge nous les jugerions deux petites filles normales à la veille de l'éclosion sexuelle.

Chez Adrienne ces caractères sont encore plus évidents que chez Marguerite, mais cela dépend de son âge moins avancé ; chez les deux en somme nous avons tous les caractères distinctifs de l'infantilisme de Lorain cependant que toute caractéristique du type Brissaud fait défaut. S'il nous a été facile d'exclure cette forme clinique, la tâche nous sera beaucoup plus aisée pour les formes de myxœdème fruste décrites par *Thibierge* : celles-ci présentent plus évidents les caractères du syndrome myxœdémateux, moins l'état de bouffissure des téguments qui est remplacé par de grosses rides qui leur donnent un aspect sénile ; le corps thyroïde est hypotrophique : tous ces caractères manquent chez nos sujets.

Tout ce que je viens de dire à propos des deux sœurs *Ser*... s'applique également à mon troisième cas : ce grand garçon de 22 ans n'en paraît pas plus de 14, il est svelte et délicat, anguleux et maigre sans la moindre trace myxœdémateuse ni apparente ni fruste.

Chez lui plus que chez les deux sœurs, on remarque un allongement très considérable des jambes dont le développement est excessif, comparé à celui du tronc ; ce fait qui est considéré par plusieurs auteurs comme un caractère eunuchoïde joint à l'état presque atrophique des organes génitaux, nous force à mettre en relief que si dans ce cas on ne peut pas parler d'infantilisme partiel on doit néanmoins parler d'infantilisme général avec une considérable prévalence d'infantilisme sexuel.

A ce détail près, ce cas réalise aussi un type classique de Lorain et son intérêt principal consiste dans le fait que, aussi bien que les deux sœurs, il nous montra à l'examen radiographique des faits très clairs de retard de l'ossification du squelette, c'est-à-dire un symptôme qui, selon les auteurs français, ne serait point compris dans le tableau clinique de l'infantilisme de Lorain.

Cette donnée a été acceptée comme classique par la plus grande partie des auteurs et il nous paraît en conséquence utile de nous arrêter un peu

sur ce point pour montrer, par l'évidence de nos exemples, l'inexactitude de cette théorie.

A l'examen extérieur on n'observe chez Marguerite aucune déformation du squelette et pas le moindre stigmate rachitique ; chez Adrienne au contraire le crâne est légèrement trop grand relativement au tronc et présente un soupçon de *caput quadratum* hydrocéphalique.

Chez d'autres membres de la même famille nous avons aussi constaté des stigmates rachitiques assez évidents et chez trois aussi (en dehors de Marguerite) nous avons remarqué des malformations dentaires certainement suspectes d'hérédo-syphilis mais qui pourraient être imputables simplement au rachitisme.

Nous savons par *Fournier* et son école combien il faut être prudent dans l'interprétation de ces lésions dentaires.

Nous savons que l'infantilisme est souvent lié au rachitisme et *De Sanctis* dans son excellent mémoire reconnaît que souvent les infantiles sont classés parmi les rachitiques et ces derniers quelquefois parmi les infantiles.

Le rachitisme peut, selon *De Sanctis*, s'associer à l'infantilisme comme souvent il se relie au myxœdème et au crétinisme endémique mais il ne doit pas pour cela être confondu avec ces formes pathologiques.

De Sanctis a vu souvent aussi, et surtout chez les infantiles dystrophiques de Lorain, le crâne rachitique, l'incurvation des extrémités inférieures et le grossissement des épiphyses ; malgré tout cela il n'admet pas qu'on puisse parler d'un infantilisme rachitique qui formerait une entité clinique autonome.

Sur ce sujet je m'accorde pleinement avec M. *De Sanctis* et je crois que mes observations fournissent une preuve excellente des faits énoncés plus haut : chez Adrienne Ser.., en effet, il existe des stigmates rachitiques évidents mais les mêmes stigmates sont beaucoup plus évidents chez les autres frères qui ne présentent pas le moindre symptôme d'infantilisme.

Les malformations dentaires qui sont évidentes chez l'aînée des quatre sœurs et chez trois autres frères normaux ne sont pas d'interprétation facile, mais on doit plus probablement les rattacher à la syphilis héréditaire qu'au rachitisme.

Nous savons du reste que, si personne n'admet plus les anciennes idées de *Parrot* pour qui le rachitisme aurait toujours été causé par la syphilis héréditaire, il est au contraire généralement admis que les enfants hérédo-syphilitiques souffrent du rachitisme avec une fréquence toute particulière.

Mais c'est à l'examen radiographique du squelette de nos sujets que nous devons les observations les plus intéressantes. Nous avons vu en effet chez nos trois sujets sans exception, quoique à un degré différent, un déficit

considérable dans les processus d'ossification des cartilages épiphysaires.

Un simple coup d'œil sur les photographies ci-jointes montre en effet avec toute évidence la différence énorme entre l'état d'ossification de la main de Marguerite et celui d'une main normale appartenant à sa sœur âgée de 22 ans ; l'ossification de la main d'Adrienne est encore plus arriérée, mais si l'on pense qu'elle est de 5 ans moins âgée que sa sœur on doit aboutir à une conclusion inverse.

La comparaison de la main d'Adrienne (15 ans 1/2) avec celle de sa sœur normale Ida (16 ans 1/2) est du plus haut intérêt ; quoique étant l'aînée de 12 mois seulement, Ida montre à l'examen radiographique un développement de l'ossification très avancé qui doit être considéré comme physiologique pour son âge ; en tout cas certainement beaucoup plus avancé que celui des deux sœurs de 15 et 20 ans.

La sœur aînée Henriette (22 ans), normale, nous montre aussi une ossification physiologique quoique un peu moins complète que celle d'une infirmière normale de 20 ans dont nous prîmes la radiographie par comparaison ; mais ces petites différences peuvent constituer un caractère individuel.

Tout ce que je viens de dire s'applique aussi à la main de mon troisième sujet *Elisèo Bian...*, n'appartenant pas à la même famille et dont l'arrêt de développement général est probablement imputable à des causes pathologiques tout à fait différentes qui ont déterminé cependant la manifestation du même type d'infantilisme (de Lorain).

Chez lui aussi les cartilages épiphysaires de la main sont tous très visibles et l'examen de toutes les autres grandes articulations nous a montré les mêmes faits.

Le lecteur aura en outre remarqué, d'après la lecture des observations de nos trois sujets, que l'altération des processus normaux d'ossification n'est pas démontrée chez eux seulement par la persistance anormale des cartilages de conjugaison de toutes les grandes et petites articulations, mais encore par d'autres lésions non moins importantes.

Chez les trois sujets en effet on observe partout que les proportions normales entre le tissu spongieux et le tissu osseux compact sont très altérées ; partout et surtout aux phalanges et aux métacarpiens et métatarsiens on observe que le tissu compact est réduit à une petite lamelle tandis que le tissu spongieux constitue presque exclusivement le squelette osseux. Ce fait est visible avec la plus grande évidence sur les négatifs radiographiques et perd beaucoup de sa netteté sur les positifs et encore plus sur les reproductions qui sont unies à ce mémoire.

D'autres faits sont dignes aussi d'être mentionnés ; ainsi, aussi bien dans la main de Marguerite que dans celle d'Adrienne le petit os sésamoïde

qui est visible radiographiquement chez les sujets normaux (Fürnrohr) dès la 12e année au côté interne du pouce, manque totalement ; il est au contraire très évident dans la main de la jeune fille normale de 20 ans et dans celle de Ida, âgée de 16 ans 1/2, et sœur de nos deux patientes.

Ce même petit os n'est visible que sous forme d'une ombre à peine appréciable sur la radiographie de la main de mon troisième sujet.

Pour conclure, nos trois observations fournissent l'exemple le plus clair qui ait été publié jusqu'ici d'infantilisme de Lorain avec retard de l'ossification en général et persistance des cartilages de conjugaison, bien qu'elles ne présentent aucun symptôme de myxœdème fruste et même de ce qu'on appelle aujourd'hui avec Hertoghe les petits signes de l'hypothyroïdie fruste ; symptômes qui étaient aussi très peu évidents chez les parents de nos malades.

Nous n'avons par conséquent aucune raison d'admettre pour nos cas le diagnostic d'infantilisme mixte ou combiné qui a été par exemple posé dans le cas de *Dupré* et *Pagniez* où les symptômes d'hypothyroïdie étaient manifestes.

Nous ne croyons pas non plus être autorisé à considérer l'arrêt d'ossification du squelette comme un symptôme d'hypothyroïdie latente, parce que ce fait peut être attribué à d'autres causes qui peuvent également être invoquées avec autant de raison (lésions primitives des glandes sexuelles) ; l'action de ces causes ne peut pas être mieux prouvée dans l'espèce que celle d'une lésion thyroïdienne exclusive. Il nous suffira à ce sujet de citer l'intéressante observation de *Rose* qui, dans un cas d'obésité familiale chez une malade de 15 ans, issue d'une famille où obésité et goître vont de pair, observa que la polysarcie très probablement d'origine dysthyroïdienne était liée à la *soudure précoce des épiphyses osseuses* !

Au ralentissement général du développement somatique correspond harmoniquement un ralentissement des processus normaux d'ossification du squelette ; nous verrons plus tard s'il est plus facile et plus logique d'attribuer la pathogénie de ce fait général au corps thyroïde, ou plutôt à un défaut d'harmonie dans les sécrétions des diverses glandes à sécrétion interne dont le rôle est encore pour nous si obscur mais qui sont certainement liées entre elles par mille liens fonctionnels.

De tout cela dérive une première conclusion pratique pour le diagnostic différentiel entre le myxinfantilisme de Brissaud et l'infantilisme de Lorain ; nous ne pourrons dorénavant donner aucune valeur pour le diagnostic différentiel à l'état plus ou moins avancé de l'ossification des cartilages de conjugaison ; nos observations ont démontré en effet que chez les infantiles adultes de Lorain les processus d'ossification ne sont jamais précoces mais au contraire toujours retardés.

Chez nos trois sujets les causes déterminantes du syndrome infantilisme ne sont pas faciles à déceler ; nous verrons plus tard combien il est difficile d'imputer à une altération fonctionnelle d'un seul organe glandulaire l'origine de l'arrêt de développement général, mais même si cet arrêt est amené par la lésion d'une ou de plusieurs glandes à sécrétion interne il faut toujours admettre qu'une infection, une intoxication, une lésion quelconque acquise ou héréditaire ait produit cette lésion. Nous avons vu en effet que l'infantilisme de Lorain peut se développer sur un terrain morbide préparé par les affections les plus différentes.

En parlant des deux sœurs Ser. nous avons déjà exclu l'action de l'alcoolisme, de la tuberculose, de la pellagre, de l'impaludisme, etc., affections qui n'existaient ni chez elles ni chez leurs parents.

Nous avons exclu en même temps les formes chlorotiques et cardio-angio-dystrophiques dont les deux sœurs ne présentent aucun symptôme.

Il n'existe pas non plus chez elles cet état thymique-lymphatique qui, selon *Gaspero*, devrait être admis parmi les causes d'infantilisme.

Il ne nous reste donc à admettre chez les deux sœurs Ser. : que l'origine hérédo-syphilitique du syndrome infantilisme en faveur de cette hypothèse nous ne pouvons apporter des preuves absolues mais cependant des présomptions assez fortes : nous voulons parler des nombreuses maladies vénériennes avouées par le père (qui nie cependant la syphilis), les quatre fausses couches de la mère ; la couleur terreuse de la peau et les déformations dentaires chez Marguerite, et enfin les mêmes déformations dentaires chez trois autres membres de la même famille ; un frère a enfin un palais ogival.

Dans un cas d'infantilisme (compliqué d'adiposité générale et de débilité mentale) récemment publié par *Lemos*, l'auteur invoque comme seule cause pathogénique l'hérédité neuro-pathologique : il y avait en effet de nombreuses maladies mentales et nerveuses chez les ascendants ; l'hérédité était convergente et il y avait deux mariages consanguins : les grands-parents du côté maternel ainsi que les parents étaient cousins germains.

Ce même argument peut être invoqué dans nos cas comme une cause adjuvante ; les parents de nos deux sœurs étaient en effet cousins germains et en outre tous les deux de cette race israélite qui contribue si largement aux maladies hérédo-familiales en général.

(Chez l'aînée de nos malades nous pouvons aussi invoquer comme facteur adjuvant secondaire le mauvais allaitement.)

Comme cause de l'infantilisme présenté par les deux sœurs Ser... nous admettons donc l'influence déterminante de la syphilis héréditaire très probable, et l'influence pathologique adjuvante de la race et de la consanguinité des parents.

Chez notre troisième sujet la détermination des causes pathogéniques qui ont provoqué l'arrêt du développement général est encore plus difficile.

Tout facteur héréditaire évident nous manque en effet et en ce sens nous n'avons que la maladie cardiaque paternelle.

Le manque de cyanose, d'hyperglobulie, etc., et toutes les données de l'anamnèse parlent contre l'existence d'une lésion congénitale valvulaire cardiaque et nous n'avons non plus aucune preuve d'hypoplasie vasale (l'examen radioscopique parle nettement contre une telle hypothèse).

Nous n'avons pu savoir exactement à quel âge la double lésion valvulaire actuelle a débuté chez notre patient ; sa nature même dépose contre l'hypothèse d'une forme congénitale, mais il serait intéressant de savoir à quelle époque elle est apparue,car son apparition précoce serait suffisante pour expliquer l'arrêt de développement général.

Neusser a mis en relief l'importance de la polysérosite juvénile dans la détermination de l'infantilisme ; les lésions du foie à travers l'altération des séreuses seraient surtout responsables dans cette série de cas.

D'autres auteurs (Lereboullet, Hayem) ont attribué de même à des lésions hépatiques la détermination de l'infantilisme.

Dans notre cas nous ne saurions invoquer une telle hypothèse : la polysérosite chez notre malade est apparue en effet quand l'infantilisme était déjà bien déclaré et les lésions du foie, cliniquement décelables, sont minimes. Nous ne pouvons d'ailleurs incriminer dans ce cas aucun autre organe, car nous avons vu que notre sujet a les poumons, les reins, etc.parfaitement sains.

Nous croyons en conséquence que l'hypothèse la plus probable est que l'infantilisme (type Lorain) a été déterminé dans notre cas par des lésions cardiaques graves survenues à l'âge prépubéral : l'arrêt du développement est donc chez notre malade d'origine cardio-dystrophique.

Nous ne voulons pas ici pousser plus loin notre diagnostic, ni chercher à démêler quelles glandes à sécrétion interne ont été surtout touchées par la dystrophie d'origine vasculaire ; de telles déterminations sont aujourd'hui encore trop hypothétiques et nous ne ferons que mettre en relief le fait de la prévalence de l'infantilisme sexuel et la coexistence de quelques caractères somatiques qui pourraient nous faire supposer une lésion prévalente des testicules.

Nous avons donc établi pour nos trois sujets le diagnostic d'infantilisme de Lorain et déterminé les causes les plus probables dans chaque cas de l'arrêt du développement ; nous avons démontré en outre que la persistance des cartilages épiphysaires n'est pas un argument valable contre le diagnostic d'infantilisme de Lorain.Il nous faut à présent prendre en consi-

dération une question plus générale et plus importante ; nous devons chercher à définir si la forme d'arrêt de développement général dont nous avons donné trois exemples et qui prend son nom de celui de Lorain, doit être considérée comme un *infantilisme vrai* ou plutôt, ainsi que le voudrait M. Brissaud, comme un *faux infantilisme*.

Il nous faudra aussi discuter si l'on doit attribuer avec *Hertoghe* toutes les formes de l'infantilisme à la dysthyroïdie, ou si l'on doit conserver jusqu'à preuve du contraire, une distinction clinique entre les formes qui ont une empreinte myxœdémateuse apparente (même fruste) et celles où cette empreinte fait totalement défaut à l'examen clinique.

M. *Brissaud* est revenu récemment sur cette question, exprimant sa conviction d'une façon très nette : nous ne croyons pas pouvoir mieux faire que de reproduire ici ses arguments :

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

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

Plus loin, M. Brissaud se demande : si cet homme n'a rien d'un enfant, sauf la petite taille, pourquoi le qualifier d'infantile ? M. Brissaud reconnaît qu'il y a là quelque chose d'illogique et de contradictoire, mais propose de respecter l'usage et d'appeler infantiles du type Lorain tous les cas de misère physiologique de l'adolescence qui se traduisent, jusque dans la période adulte, par la débilité, la gracilité, la petitesse.

M. Brissaud accepte en grande partie les idées de Hertoghe et il dit « Si du fait de l'athrepsie ou d'une malformation cardiaque ou d'une aplasie artérielle, et à plus forte raison, de toutes ces causes réunies, tout l'organisme est en souffrance, alors la sécrétion thyroïdienne se tarit : car toutes les glandes subissent le même dommage et le syndrome du myxœdème s'ajoute à la dystrophie préexistante. La complexité du tableau clinique ne permet plus de reconnaître la part de responsabilité de la lésion thyroïdienne secondaire, mais il ne s'ensuit pas que l'autonomie de l'infantilisme vrai, primitif, dysthyroïdien soit en rien compromise. Et enfin il ajoute : on voit des infantiles de tous les degrés et chaque degré d'infantilisme est déterminé par l'âge auquel l'insuffisance ou l'arrêt de la

fonction thyroïdienne a interrompu les phénomènes normaux du développement. Les variétés de l'infantilisme ne sont donc pas exclusivement subordonnées à l'âge de l'hypothyroïdie : elles sont chacune tributaires d'une qualité spéciale d'hypothyroïdie. Il y a donc autant de variétés d'infantilisme qu'il y a, si l'on peut parler ainsi, d'hypothyroïdies partielles. »

Malgré toute la considération que nous devons à cet éminent Clinicien, nous ne croyons pas pouvoir accepter aujourd'hui intégralement ses idées à ce sujet : nous ne croyons pas que nos cas et les quelques cas analogues déjà cités et qui représentent des exemples typiques de la forme d'arrêt du développement général à laquelle Lorain a donné son nom, doivent être considérés comme de *faux infantiles* et qu'on ne doive leur conserver ce nom que par respect à l'usage.

Les cas que nous avons étudiés ne présentent en effet le moindre stigmate myxœdémateux et ne correspondent d'aucune façon aux myxinfantiles de Brissaud ; il ne nous semble pas non plus possible de pouvoir les considérer ni comme de *petits vieux*, ni comme *des fruits petits mais mûrs* ; ils nous montrent au contraire tous les attributs d'un développement incomplet et retardé mais non définitivement arrêté, qui nous présente tous les caractères somatiques et quelques caractères psychiques de la première adolescence.

Nous ne croyons pas que la question d'âge puisse avoir une si grande importance dans la conception clinique de l'infantilisme : tout âge de la vie a son infantilisme et en conséquence nous ne pouvons admettre pour cette forme clinique que la définition suivante : « l'infantilisme est la persistance, chez un sujet déterminé, des caractères somatiques et psychiques propres à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel (quel qu'il soit) du sujet en question ».

Si telle est l'essence de l'infantilisme, nous devons nécessairement considérer nos trois sujets comme des *infantiles vrais*, car la disproportion entre leur âge et leur développement somatique et psychique est incontestable.

Dans les conclusions de son récent mémoire, M. *Halmagrand* admet que « *la non-soudure des épiphyses appartient normalement à l'enfance ; tant que cet état persiste, la morphologie générale sera celle de l'enfant...* »

Eh bien, si cela est vrai, et nous l'admettons, nos trois infantiles sont des infantiles vrais, car ils ont dans la non-soudure des épiphyses le caractère fondamental de l'enfance ; mais nous ferons remarquer à M. *Halmagrand* que nos trois sujets, qui sont donc *des infantiles vrais*, n'ont aucunement le type anthropologique de la première enfance qui est le propre des infantiles dysthyroïdiens type Brissaud ; les mensurations et les photographies montrent clairement qu'ils présentent le type anthropologique de l'adolescence.

Les infantiles de Lorain sont donc des infantiles vrais ; la non-soudure des épiphyses leur est propre comme aux formes nettement dysthyroïdiennes, quoique à un degré moins prononcé ; mais nous verrons que, malgré cela, l'origine dysthyroïdienne de l'infantilisme de Lorain n'est pas encore suffisamment prouvée .

M. Brissaud admet qu'on ne peut, par le simple examen clinique sur le vivant, se faire aucune idée des conditions fonctionnelles du corps thyroïde et qu'il est même difficile, à l'aide de la simple palpation, de juger correctement des dimensions réelles de cet organe.

Nous souscrivons absolument à cette constatation et en affirmant que chez nos patients le corps thyroïde est apparemment bien développé, nous ne voulons dire autre chose que chez nos sujets cette glande est visible et palpable et qu'elle n'est pas hypotrophique au point que la recherche manuelle en soit impossible. Dans nos cas le corps thyroïde n'est pas seulement facilement palpable, mais il montre en outre d'une façon assez apparente un fonctionnement relativement normal vu qu'il manque tout symptôme dystrophique des téguments ; l'état de relative intégrité de l'intelligence dépose aussi en ce sens, car nous avons constaté chez nos sujets une réduction intellectuelle très limitée, telle qu'on la trouve selon *Ferranini* dans les formes dystrophiques de Lorain, de préférence au myxinfantilisme de Brissaud et aux infantilismes mixtes.

Nous avons toujours parlé d'*intégrité relative* du corps thyroïde parce que si nous ne nous croyons pas autorisé, par aucun fait bien démontré, à admettre une lésion prévalente directe et primitive du corps thyroïde, nous ne croyons pas non plus pouvoir affirmer que cette glande n'est pas compromise de même que d'autres glandes à sécrétion interne dont la participation pourrait être également invoquée, et qui comme le corps thyroïde pourraient avoir été influencées par la même cause dystrophiante commune.

Il ne nous semble pas légitime d'admettre comme un fait indiscutable que la persistance des cartilages épiphysaires, le retard de l'ossification générale en somme, soit par soi-même un indice suffisant et sûr d'une lésion thyroïdienne ; le cas de polysarcie publié par *Rose* et que nous avons cité plus haut en est un excellent exemple ; la persistance des cartilages de conjugaison a été observée en outre à la suite de la simple castration expérimentale et rien ne nous empêche d'admettre que d'autres glandes à sécrétion interne exercent, indépendamment ou en harmonie avec le corps thyroïde, une influence remarquable sur le développement du squelette.

Quelques auteurs (*Richon* et *Jeandelize*, *Schüster*, etc.) considèrent même la persistance des cartilages de conjugaison et le développement excessif des

extrémités inférieures comme des caractères eunuchoïdes et les attribuent surtout à une lésion testiculaire primitive.

Nous avons vu que ces caractères existent d'une façon très évidente chez notre troisième sujet chez qui justement il y a prévalence d'infantilisme génital.

Nous ne croyons pas qu'il soit juste de nier toute valeur aux observations cliniques et aux expériences physiologiques qui parlent en faveur des liens fonctionnels existant entre les différentes glandes à sécrétion interne et sur ce sujet nous acceptons complètement l'hypothèse de *De Sanctis* à laquelle *Anton* s'est relié aussi.

Nous n'avons pas l'intention de refaire ici, même en résumé, l'histoire de la physio-pathologie des glandes à sécrétion interne ; mais il nous suffira de citer quelques nouveaux faits qui, rapprochés de ceux que M. De Sanctis a réunis dans son mémoire, suffisent à démontrer que les observations cliniques aussi bien que les expériences physio-pathologiques amènent nécessairement à admettre que ces mystérieuses activités glandulaires sont liées entre elles par mille liens fonctionnels que nous ne pouvons pas feindre d'ignorer quoique leur mécanisme intime soit encore très obscur pour nous.

L'acromégalie a été attribuée par la plus grande part des auteurs à une lésion de l'hypophyse, et à des lésions tout à fait analogues on a voulu rattacher aussi le gigantisme, l'*adipositas universalis* (*Marburg*, *Parhon* et *Zalplactu*, etc.) ; mais de nombreuses observations anatomo-cliniques ont montré dans des cas appartenant à cette série des lésions légères ou même l'intégrité de la glande pituitaire.

Selon *Freund*, *Verstraeten*, etc., l'acromégalie devrait au contraire être mise en rapport avec des altérations primitives des glandes génitales ; chez les acromégaliques et chez les géants les déviations dans le développement et dans la fonction des glandes génitales sont extrêmement fréquentes. D'ailleurs *Launois* et *Roy*, *Bassoe*, *P. Marie*, etc., ont observé des lésions trophoglandulaires multiples dans des cas de gigantisme.

Selon *Klebs* la pathogénèse de l'acromégalie devrait être attribuée à des lésions du thymus et les observations de *Erb* et de *Sternberg* déposent en ce sens.

Mais des faits analogues ont été observés dans le goître et dans la maladie de Basedow, et *Marchiafava* a observé dans des cas d'infantilisme l'hypertrophie du thymus. Nous verrons plus loin que le même syndrome infantilisme a été attribué non seulement à des lésions du corps thyroïde et du thymus, mais aussi à des lésions de l'hypophyse et des glandes séminales. L'expérience physiologique nous donne sur ce sujet vaste et compliqué des résultats non moins contradictoires que la clinique.

On a constaté expérimentalement l'hypertrophie de l'hypophyse aussi bien après l'ablation du corps thyroïde (*Gley*, *Hofmeister*, etc.) qu'après celle des

glandes séminales (*Soli*, *Fichera*, *Barnabo*), ou après l'ablation graduelle des capsules surrénales (*Marenghi*).

Lusena considère l'hypophyse comme faisant partie de l'appareil para-thyroïdien.

Ragowitch appelle l'hypophyse un « organe complémentaire des corps thyroïdiens ».

Pirone définit l'hypophyse comme « une glande complémentaire du corps thyroïde et des capsules surrénales dans la fonction commune protectrice antitoxique ».

La disparition précoce du thymus a été observée souvent chez les idiots (Bourneville) et *Hartmann* et *Basch* ont démontré quelle influence exerce sur l'accroissement du squelette des animaux l'ablation de cette glande.

Henderson a observé du retard dans l'involution du thymus à la suite de la castration et d'ailleurs *Paton* a noté que chez les animaux l'ablation du thymus avant son involution a pour conséquence un développement plus rapide et plus grand des testicules.

Soli au contraire aurait constaté une atrophie des testicules après l'ablation du thymus.

Aschoff, *Babinski*, *Cardile* et *Fiorentini*, *Pomfick* ont trouvé dans le myxœdème des lésions de l'hypophyse en dehors de celles du corps thyroïde.

L'activité fonctionnelle de la glande mammaire a une influence sur la production de l'hypothyroïdisme chez la femme ; en effet avant la puberté, les femmes sont sujettes au myxœdème dans la même proportion que les hommes ; après le développement des fonctions sexuelles le rapport change et les femmes sont alors sujettes au myxœdème par rapport aux hommes dans la proportion de 83 à 17 (*Hund*, *Bread*).

Les rapports entre les phénomènes menstruels et la fonction thyroïdienne sont universellement connus. *Cerioli* a publié récemment un cas d'hypertrophie mammaire chez un basedowien ; chez cet homme les mamelles prirent les proportions d'un gros poignet et les pointes des seins mesuraient 1 centimètre.

Sur l'accroissement du squelette plusieurs glandes à sécrétion interne exercent une action déterminante.

Nous avons vu ce que *Hartmann* et *Basch* ont démontré à ce sujet à propos de l'ablation expérimentale du thymus.

Caselli et *Fichera* ont observé l'arrêt du développement somatique chez les animaux à qui on a pratiqué l'ablation de l'hypophyse.

Cerletti a injecté à des cobayes, à des lapins et à des chiens du suc hypophysaire d'agneau en bas âge, et a observé un retard constant soit de l'augmentation du poids, soit du développement du squelette de ces animaux ; les résultats furent surtout évidents chez les chiens. Les tibias des lapins traités avec le suc hypophysaire étaient de beaucoup plus courts que ceux des animaux témoins, mais leurs épiphyses étaient au contraire grossies.

Le corps thyroïde a certainement une influence prépondérante sur le mécanisme d'accroissement du squelette, mais *Coronedi* aussi admet que dans les

périodes précoces de la vie une influence analogue doit être reconnue au thymus.

Il n'est pas douteux d'ailleurs que les glandes séminales ont aussi de l'influence sur le trophisme général et sur celui du squelette en particulier.

Sellheim a déterminé toute une série de modifications de la structure osseuse du crâne, du bassin et des extrémités qui surviennent après la castration. Des études radiologiques nombreuses ont démontré que les cartilages épiphysaires s'ossifient avec un grand retard chez les castrés. Chez les cobayes castrés on observe un développement plus énergique du squelette que chez les animaux témoins. Quelque chose d'analogue se vérifie chez les bovides : chez les taureaux les cartilages épiphysaires s'ossifient au cours de la première année, pendant que chez les bœufs cela n'arrive qu'à la quatrième année. Mais des faits tout à fait analogues ont été démontrés par la lésion expérimentale de la thyroïde : *Gley*, *Hofmeister* (Chondrodystrophia thyreopriva), *Roger et Garnier*.

Dans l'ostéomalacie puerpérale le processus d'involution pathologique des tissus osseux serait arrêté par la castration (*Fehling*).

Bossi invoque au contraire dans le même processus pathologique l'action thérapeutique de l'adrénaline et aurait obtenu expérimentalement des faits d'ostéoporose après l'ablation chez les chèvres d'une capsule surrénale.

A ce sujet j'ai montré dans mon mémoire récent (*Levi et Stefanelli*) qu'on doit donner au facteur infectieux la plus haute importance dans la genèse de l'ostéomalacie puerpérale, mais que néanmoins toute une série de faits ne sauraient s'expliquer sans invoquer l'action de quelques glandes à sécrétion interne et particulièrement des ovaires. Dans un des cas publiés dans notre mémoire on avait remarqué, à la suite de l'ovariotomie, de l'hyperactivité thyroïdienne et une considérable hypertrophie parotidienne. M. *Apert* a vu chez un hypothyroïdien infantile disparaître à 36 ans l'insuffisance thyroïdienne à la suite d'une hypertrophie compensatrice des parotides et des glandes mammaires.

Aussi bien la thyroïde que les glandes séminales auraient donc en dehors de leur fonction spécifique une deuxième fonction d'ordre plus général relative au métabolisme organique ; entre la fonction endogène du corps thyroïde et celle des ovaires on devrait même admettre une sorte d'antagonisme, car au premier appartiendrait une action stimulante sur le développement du squelette pendant que les secondes exerceraient sur celui-ci une influence limitante.

Cet antagonisme fonctionnel thyroïdien-ovarique se montrerait clairement aussi dans le développement du tissu adipeux, du système pileux etc. (*Parhon* et *Joldstein*, *Charrin et Jardry*, etc.).

L'arrêt du développement mental chez les myxœdémateux serait secondaire à des lésions parathyroïdiennes (myxœdème parathyroïdien de *Brissaud*) ; et une remarquable influence sur les centres nerveux devrait être aussi reconnue aux capsules surrénales (*Lasègue*, *Ball*, *Klippel*, *Lander*). *Boinet* et *Marenghi* ont observé des rapports fonctionnels entre hypophyse et capsules surrénales et *Guyesse* a trouvé que les capsules surrénales présentent des modifications très apparentes dans la grossesse. Aux capsules surrénales on a voulu attribuer

aussi des faits d'arrêt de croissance générale et *Morlat* a observé un syndrome d'infantilisme de Lorain chez un addisonien.

Byrom Bramwel a décrit un infantilisme pancréatique, et *Neusser* croit que les lésions hépatiques dans la polysérosite juvénile peuvent être une cause d'arrêt de la croissance.

Toute une série d'auteurs croit à l'origine testiculaire de l'infantilisme.

Richon et *Jeandelize* admettent cette possibilité et dans leurs trois observations d'infantilisme ils considèrent l'allongement des membres inférieurs et la persistance des cartilages épiphysaires comme des caractères franchement eunuchoïdes ; ils pensent que l'insuffisance testiculaire est un facteur pathogénique prévalent, sinon exclusif, de l'arrêt de croissance.

Comme *Variot* ils croient que le testicule doit entrer en ligne de compte dans l'évolution de certains infantiles, mais que son atrophie elle-même ne serait que secondaire à une dystrophie quelconque.

L'observation déjà citée de *Vigouroux* et *Delmas* parle aussi en faveur de cette théorie ; dans ce cas d'infantilisme les lésions les plus graves intéressaient la glande diasthématique.

Le cas de *Redlich* cité par *Schüller* parle dans le même sens.

Dans le cas de tumeur de l'hypophyse de *Pechkranz* et *Zak* (cités par Schüller) on remarquait non seulement l'ipoplasie des testicules mais aussi une constitution squelettique de type féminin, et *Schüller* en commentant ces observations, admet que l'anomalie génitale dans ces cas n'était pas secondaire, mais en rapport direct avec la maladie de l'hypophyse.

L'observation de *Achard* et *Demanche* est très démonstrative rapport à l'influence trophique du testicule ; dans ce cas en effet un syndrome très net d'infantilisme se détermine à un âge assez avancé (25 ans) après un traumatisme du testicule suivi d'atrophie.

Enfin selon *Rummo* et *Ferranini* l'atrophie testiculaire congénitale déterminerait le sénilisme ou géroderme génito-dystrophique.

L'incertitude qui règne sur la pathogénie des différentes formes cliniques auxquelles nous venons de faire allusion et qui sont certainement dépendantes des déviations fonctionnelles d'une ou de plusieurs glandes à sécrétion interne, la non-concordance et souvent la contradiction entre les faits physiologiques expérimentaux nous obligent à ne considérer qu'avec la plus grande prudence la pathogénie de l'infantilisme.

Rien ne nous autorise à affirmer qu'on doive rattacher les différentes formes d'infantilisme toujours et seulement à des lésions du corps thyroïde ; *Hertoghe* a voulu attribuer à l'hypothyroïdisme une série si riche de symptômes pathologiques les plus disparates que, si l'on acceptait intégralement ses idées, nous serions obligé de faire rentrer dans le giron de la dysthyroïdie les cas cliniques les plus dissemblables et chaque syndrome d'infantilisme, sans exception, devrait forcément déposer en faveur de la théorie unitaire.

Comme M. *de Sanctis* je ne puis accepter cette conception globale de l'infantilisme et je crois que si l'on suivait à la lettre les idées de M. *Hertoghe*, de *Levy et Rothschild*, etc., il n'y aurait bientôt plus de forme clinique qui ne pût rentrer dans ce *giron* beaucoup trop vaste, et chacun de nous s'apercevrait avec effroi qu'il n'est pas indemne de quelques-uns des petits signes si nombreux et si divers de la dysthyroïdie.

Je ne puis que m'associer complètement à ce sujet aux idées si bien exprimées par M. *De Sanctis* et je crois qu'on ne doit formuler le diagnostic de myxœdème fruste que là où un symptôme quelconque de myxœdème atténué est manifeste ; les doctrines de *Hertoghe* ne seront acceptables dans leur totalité que si l'anatomie pathologique nous montre chez les myxœdémateux frustes, tels qu'ils sont décrits par *Hertoghe*, une lésion constante et exclusive ou au moins primitive de la thyroïde (De Sanctis).

Avec *De Sanctis* il me semble qu'on ne peut admettre que l'insuffisance thyroïdienne soit l'altération fondamentale de chaque cas d'infantilisme et que les multiples altérations glandulaires qui ont été observées soient toujours dépendantes des lésions thyroïdiennes, surtout quand nous savons que toute une série de compensations mutuelles peut s'établir entre la fonction de ces différentes glandes à sécrétion interne.

La diminution ou l'altération de la sécrétion thyroïdienne est certainement la cause prévalente, sinon exclusive, de l'infantilisme myxœdémateux, mais on ne peut en dire autant de ces cas d'infantilisme chez lesquels, comme chez nos trois sujets, même le moindre symptôme de myxœdème fruste manque et où au contraire il est tout à fait légitime de supposer que d'autres glandes à sécrétion interne aient été primitivement lésées sous l'influence d'une seule et unique tare héréditaire.

Nous pensons qu'on doit aujourd'hui accepter, en raison de sa haute probabilité, l'hypothèse de *De Sanctis* sur la nature et les causes de l'infantilisme : « L'infantilisme, arrêt de développement somatique et psychique dans ses formes complètes, n'est jamais le résultat de l'altération isolée d'une seule glande à sécrétion interne, mais procède au contraire d'une déviation de la fonction harmonique formative-protectrice de toutes les glandes à sécrétion interne, déterminée, en apparence au moins, par l'altération visible (anatomique) d'un ou de plusieurs de ces organes glandulaires. Ce déséquilibre formatif-protecteur n'est presque jamais occasionnel, mais il trouve son déterminisme dans les dispositions héréditaires des sujets, et surtout dans les maladies constitutionnelles dont ils peuvent être touchés. »

Cette conception de la nature et des causes de l'infantilisme nous semble la plus en harmonie avec nos connaissances cliniques et physiologiques ; elle est un peu vague et mal définie, mais malheureusement toutes

nos connaissances sur ce chapitre de physio-pathologie le sont aussi et son mérite consiste surtout à ne vouloir pas trop définir ni borner un argument qui ne peut l'être pour le moment avec toute la rigueur scientifique nécessaire.

Les idées que je viens d'exposer sont du reste acceptées par d'autres auteurs et entre autres par *Anton* et *Schüller*. Ce dernier sépare des infantilismes dystrophiques et des infantilismes liés à une lésion des glandes à sécrétion interne, un troisième groupe chez lequel on ne pourrait constater aucune maladie organique primitive, mais chez lequel existerait au contraire une affection idiopathique des glandes séminales ; il appelle cette forme: *primären disgenitalismus*.

Dans cette nouvelle catégorie *Schüller* veut inclure le gigantisme infantile, l'infantilisme combiné à l'hypoplasie des glandes séminales, à l'adiposité et à l'imbécillité ; il y comprend en outre le mongolisme.

L'auteur se montre incertain de savoir s'il doit comprendre dans cette catégorie les quelques cas de nanisme vrai avec persistance de cartilages épiphysaires pendant toute la vie, et les formes de sénilisme ou géroderme génito-dystrophique qui ont été décrites par *Rummo* et *Ferranini*.

Schüller pense aussi que dans la genèse des infantilismes dystrophiques et glandulaires (surtout thyroïdiens) on doit admettre l'influence pathologique d'autres glandes à sécrétion interne et surtout des glandes séminales, qui seraient lésées par une seule et unique cause morbide. Pour prouver cette hypothèse il cite le fait que dans quelques cas de crétinisme on trouva les glandes séminales parfaitement intactes pendant que dans d'autres (et surtout dans le *marinen Kretinismus*) elles ont été trouvées complètement hypoplasiques. A propos des cas de tumeurs de la base (surtout hypophysaires) liés à l'hypoplasie des glandes séminales et à l'adiposité, *Schüller* n'accepte pas la théorie de *Erdheim* pour qui l'adiposité dépendrait de la lésion d'un centre cérébral de la base. *Schüller* pense que dans de tels cas les affections de l'hypophyse et des glandes séminales sont des symptômes coordonnés tandis que l'adiposité serait secondaire à l'affection des glandes séminales.

Schüller est d'opinion que les anomalies d'accroissement du squelette dans l'infantilisme peuvent être interprétées comme un signe de maladie de la moelle osseuse qui pourrait être ou secondaire à une affection des glandes séminales ou liée à celle-ci.

En résumé donc *Schüller* admet aussi, quoique d'une façon peu claire, la genèse polyglandulaire des infantilismes, et nous sommes d'accord avec lui pour donner beaucoup de valeur aux lésions des glandes séminales.

Il nous semble au contraire que la séparation proposée par lui de toute

une nouvelle série de dystrophies différentes sous le nom de *primären disgenitalismus*, n'est ni utile ni suffisamment fondée.

L'hypothèse que ces différentes formes cliniques soient toutes dépendantes d'une lésion primitive et prévalente des glandes sexuelles, peut être séduisante mais n'est pas assez prouvée : elle l'est aussi peu que l'hypothèse correspondante de *Hertoghe* suivant qui tout devrait être ramené à l'hypothyroïdie ou à la dysthyroïdie.

Aucune de ces théories unitaires ne nous semble suffisamment appuyée par des faits cliniques et physio-pathologiques assez clairs et nous croyons que dans l'état actuel de nos connaissances, il est plus juste de ne pas trop se hâter vers des conclusions absolues, mais de reconnaître aux faits leur valeur relative qui dépose plutôt en faveur de la théorie polyglandulaire de *De Sanctis*.

Une telle conclusion nous paraît la seule acceptable quoique selon des mémoires récents la question semble définitivement résolue et éclaircie.

M. Halmagrand en effet admet non seulement comme établie et démontrée l'origine dysthyroïdienne de l'infantilisme en général, mais il voudrait encore expliquer d'une façon, selon nous par trop simple et pas assez prouvée, tous les cas cliniques qui parlent contre la doctrine qu'il soutient et à laquelle il veut les ramener de toute façon.

Il admet en effet que « parfois l'origine dysthyroïdienne a pu être mise en doute et l'on a incriminé d'autres glandes à sécrétion interne :

L'absence de sécrétion interne des glandes génitales pourrait, par exemple, être combattue par un excès de sécrétion thyroïdienne ; mais si la thyroïde s'épuise en fournissant cet effort supplémentaire, l'infantilisme dysthyroïdien paraît. Voilà comme Halmagrand expliquerait l'infantilisme pubéral.

De même les cas d'infantilisme qui ont été imputés à l'hypophyse s'expliqueraient par le mécanisme suivant : l'hypophyse par son action vasoconstrictive sur la thyroïde pourrait, lorsqu'elle hypersécrète, engendrer l'hypothyroïdie (*Hallion et Carrion*). *Halmagrand* conclut enfin par analogie que les autres glandes à sécrétion interne doivent n'entraîner l'infantilisme qu'en agissant sur la thyroïde, et que l'hypothyroïdie est toujours la cause de l'infantilisme, qu'elle soit primitive ou secondaire à une autre lésion glandulaire.

Les preuves que M. *Halmagrand* nous donne de son hypothèse nous semblent insuffisantes et les mécanismes d'action réciproque entre les différentes glandes à sécrétion interne, tels qu'il nous les décrit, peuvent être propres à appuyer sa thèse, mais ne sortent pas du nombre des hypothèses n'étant basées sur aucun fait scientifique suffisamment contrôlé et solidement admis.

De la lecture du travail de M. Halmagrand nous tirons une conclusion tout à fait contraire aux siennes, c'est-à-dire que les infantilismes ne peuvent s'expliquer par la lésion de la seule glande thyroïde, mais qu'il faut admettre que d'autres glandes à sécrétion interne doivent être primitivement ou secondairement lésées.

M. *Halmagrand* admet en somme sous forme voilée l'origine polyglandulaire des infantilismes mais veut attribuer forcément un rôle absolument prépondérant à la thyroïde et veut expliquer de quelle façon exactement cette glande influence et est influencée par les autres glandes à sécrétion interne.

Une telle conclusion nous semble au contraire prématurée, et sans vouloir expliquer des faits encore obscurs dans leur mécanisme intime et dont l'expérimentation physiologique ne nous a pas encore donné la clé, nous nous bornons à admettre que dans les infantilismes la fonctionnalité de plusieurs glandes à sécrétion interne est probablement toujours lésée et que la participation prépondérante de l'une ou de l'autre glande dans les différentes formes cliniques est claire dans quelques cas et obscure dans d'autres.

Dans les définitions de l'infantilisme selon l'école française moderne il ne nous semble pas qu'on ait donné assez d'importance aux troubles pshychiques.

Lasègue au contraire en écrivant que l'infantilisme consiste dans la persistance (à un âge qui n'est plus infantile) de quelques attributs physiques et psychiques de l'enfance » assignait, selon nous, sa juste valeur à l'analyse des facultés intellectuelles pour le diagnostic des infantilismes.

De Sanctis accepte la conception de Lasègue et il définit de la facon suivante les symptômes fondamentaux de l'infantilisme en général :

1° Taille et développement physique général inférieur à celui qui devrait correspondre à l'âge du sujet ;

2° Retard dans le développement ou développement insuffisant des organes sexuels ou de leur fonction ;

3° Développement incomplet de l'intelligence et du caractère (mentalité infantile).

Selon *De Sanctis* il n'y aurait donc pas d'infantilisme vrai ni complet en dehors de ces trois ordres de symptômes ou de l'un d'eux.

De Sanctis s'accorde justement avec *Ausset* en ne subordonnant pas la conception de l'infantilisme à des limites d'âge : *chaque âge de la vie à son propre infantilisme*, et par conséquent nous pouvons parler sans illo-

gisme avec *Ausset* d'infantilisme chez les enfants et avec *Ferranini* d'enfants embryonaux.

Nous pouvons donc résumer et compléter la définition de *De Sanctis* de la façon suivante :

La taille et en général tout le développement physique et intellectuel de ces sujets sont inférieurs à l'âge effectif du sujet, quel que soit cet âge.

De cette définition dérive la nécessité de modifier la forme et le contenu de l'analyse psychique dans les différents cas selon les différents âges et la nécessité de poser le diagnostic d'infantilisme psychique chaque fois qu'il nous sera donné d'observer un déséquilibre évident entre l'âge et les facultés intellectuelles d'un sujet déterminé.

En général nous pouvons admettre que les symptômes de déficit intellectuel sont beaucoup plus accentués chez les myxinfantiles de Brissaud et les myxœdémateux frustes de *Thibierge* (nous ne parlons même pas des myxœdémateux crétins et semi-crétins) que chez les infantiles dystrophiques de Lorain.

Chez ceux-ci, les seuls qui intéressent directement notre étude, le tableau psychique n'est pas très facile à décrire et nous verrons qu'aucune des définitions proposées par les auteurs n'est complètement satisfaisante justement parce qu'elles tendent à rattacher toute manifestation intellectuelle de ces sujets à un type unique.

De Sanctis par exemple peint de la façon suivante la mentalité puérile des infantiles en général :

« Il s'agit d'enfants presque toujours apathiques, mais quelquefois assez vifs ; d'humeur très égale, de maintien correct, bien que par moments ils deviennent tout à fait impulsifs ; presque toujours affectueux au moins dans les formes, mais souvent sans aucune organisation de la conduite. Ils ont une faculté de perception assez bonne, la mémoire normale, mais l'attention toujours très défectueuse et souvent lente à se déterminer. Aimant les jeux, vaniteux, très timides, gourmands, crédules, souvent collectionneurs, imitateurs, ils déploient une fantaisie extrêmement pauvre et une logique typiquement infantile.

Incapables d'idées générales, réfractaires aux idées d'espace, de temps, les psycho-infantiles ne sont cependant pas des infantiles. Ils diffèrencient de ceux-ci surtout par le caractère, par le maintien, et par la logique (infantile) impeccable ».

De Sanctis ajoute d'ailleurs avoir observé des cas de mentalité normale sur des corps infantiles et cette constatation corrige justement, selon nous, sa description du psychisme des infantiles, description qui ne saurait s'appliquer à beaucoup de cas et surtout aux nôtres.

M. *Gaspero* a récemment résumé avec beaucoup de soin dans un long

mémoire les résultats de ses études sur le psychisme des infantiles ; dans son analyse il a mis de côté les critériums de classification somatique et il s'est occupé indifféremment des infantiles du type Brissaud et de ceux du type Lorain.

M. *Gaspero* reconnaît deux groupes de psycho-infantiles. Dans le premier il y a prééminence de la mentalité absolument infantile aussi bien dans les manifestations générales que dans le détail, avec un développement pauvre des mutations affectives qui se produisent à la période de la puberté : infantilisme psychique dans le sens le plus strict du mot.

Les sujets appartenant à ce groupe sont *des enfants mûrs et des adultes pas du tout mûrs*. En les interrogeant systématiquement on est frappé par les faits suivants : omission facile de détails même très importants ; exagération et insistance inutile sur quelques points déterminés ; faux témoignages fondés sur une perception incorrecte de l'ambiance, faux souvenirs qui se produisent soit par la superposition volontaire des souvenirs, soit par la confusion de ceux-ci.

Tous ces faits sont fondés, selon *Gaspero*, sur les altérations psychiques suivantes :

1° Défaut de la faculté d'attention et surtout incapacité d'exprimer d'une façon rapide et concise les perceptions complexes ;

2° Pouvoir d'abstraction incomplet ;

3° Energie et fidélité de la mémoire insuffisantes ;

4° Défaut d'indépendance et impuissance à formuler des jugements ; inclination aux jugements catégoriques, analogiques, avec incapacité d'apprécier la véritable portée d'une affirmation ;

5° Vivacité de la fantaisie qui se développe au-delà de limites justes ;

6° Augmentation de la suggestibilité ;

7° Disposition aux états affectifs anxieux.

Au contraire chez les malades du second groupe la façon de répondre à l'interrogatoire est essentiellement exacte et critique ; les représentations d'une manière générale se rapprochent de la vérité, et les souvenirs sont évoqués avec opportunité ; les faits les plus importants priment les détails ; l'omission de circonstances secondaires est rare surtout pour les choses tout à fait indifférentes. On observe cependant assez souvent des assertions inexactes qui s'expliquent ou par des perceptions partiellement fausses ou par une altération des souvenirs à travers le temps, mais les véritables falsifications des souvenirs sont exceptionnelles. Il arrive que le sujet avoue lui-même ne pas savoir, qu'il donne des réponses indéterminées qui laissent le champ ouvert au contrôle et à la correction individuelle.

Ces sujets présentent en somme les lignes fondamentales d'une constitution psychique qualitativement normale, fondues tout de même avec les

traits les plus importants et les plus caractéristiques de la mentalité infantile. Même les phénomènes psychiques, considérés, quantitativement ont des dimensions puériles : les sujets de ce groupe ont un *psychisme en miniature* ; ils sont *moitié enfants* et *moitié adultes*.

M. *Gaspero* admet enfin des formes partielles d'infantilisme psychique et il reconnaît aussi l'existence de cette catégorie mal limitée et mal définissable de *leicht abnormen Kinder*, de *Weygand*, c'est-à-dire des types qui tiennent le milieu entre les enfants normaux et les imbéciles et que l'on trouve surtout parmi les infantiles de *Lorain*.

Nous savons d'ailleurs qu'il n'existe que très rarement un véritable parallélisme entre le développement somatique et le développement psychique ; nous savons que des individus somatiquement normaux et même des individus présentant du gigantisme, peuvent présenter les stigmates les plus classiques de la mentalité infantile, tandis qu'il n'est pas absolument démontré que des sujets typiquement infantiles, au point de vue somatique, puissent être doués d'un développement intellectuel tout à fait normal et proportionné à leur âge.

Si nous traçons à présent un parallèle entre le tableau de l'infantilisme psychique tel qu'il nous a été peint par *De Sanctis* et *Gaspero* et le tableau qui ressort de l'analyse strictement objective de nos observations personnelles, nous verrons tout de suite combien il sera difficile de faire rentrer nos sujets dans une catégorie bien déterminée et limitée par le fait qu'ils présentent quelques caractères qui sont propres à un groupe déterminé, selon les auteurs, mais qu'ils manquent de bien d'autres appartenant à ce même groupe alors qu'ils en ont d'autres encore qui suffiraient à les faire ranger dans une catégorie différente.

La description de M. *De Sanctis* qui est cependant très vaste, très habile, quoique peut-être un peu trop élastique, admet quelques caractères psychiques qui manquent complètement chez nos sujets (je me rapporte surtout aux deux sœurs Ser. car le troisième sujet se refusa à toute analyse systématique) : ainsi nos deux petites malades ne montrèrent jamais le moindre caractère d'impulsivité et leur conduite était toujours très cohérente ; l'attention n'était nullement défectueuse ; nos deux malades enfin n'étaient ni timides, ni futiles, ni trop crédules, ni imitatrices et avaient une faculté imaginative assez développée.

Au contraire d'autres caractères psychiques mis en relief par M. *De Sanctis*, étaient en effet très évidents chez nos malades ; tels, l'impeccable logique typiquement infantile et le défaut de toute conception générale d'espace, de temps, et, j'ajouterai, de tout ce qui est grand et qui surpasse les limites directement constatables par elles-mêmes (grands poids, valeurs, distances, masses, etc.).

Un autre caractère frappant chez les deux malades est l'égoïsme, le défaut complet de toute idée d'altruisme ; elles font l'une pour l'autre de petits sacrifices qui leur sont imposés par leur vie modeste, mais elles ne comprennent ni la beauté ni la nécessité de se dévouer à autrui et, interrogées, elles arrivent toujours à éviter les écueils sentimentaux par la logique froide qui montre le besoin triomphant de la défense personnelle.

Si nous comparons à présent aux conditions psychiques de nos malades le tableau symptomatique tracé par *Gaspero* pour les sujets de son premier groupe, nous voyons qu'il ne peut d'aucune façon s'appliquer à nos sujets qui ne présentent aucun symptôme de déficit bien caractérisé et qui montrent en somme qu'elles appartiennent à une catégorie intellectuellement bien supérieure.

Par un seul caractère nos malades pourraient appartenir au premier groupe de *Gaspero*, pour ce qui se rapporte à la tendance infantile, en elles bien évidente, de formuler des jugements catégoriques et par analogie. Le second groupe de *Gaspero* correspond au contraire mieux que tout autre au tableau psychique présenté par nos malades ; elles s'en distinguent cependant par quelques particularités.

Chez nos deux sœurs on peut dire en effet que les phénomènes psychiques, considérés à un point de vue quantitatif, ont des dimensions, sinon puériles, comme les dénomme *Gaspero*, du moins *réduites* ; de telle façon qu'on peut dans un certain sens parler d'un psychisme en miniature.

Mais cette réduction des phénomènes psychiques n'est absolument pas globale et pour cela la définition de Gaspero ne nous semble pas devoir être applicable avec rigueur à bien des cas.

Nos malades en effet nous ont montré de posséder des idées générales et morales assez claires, larges et bien définies (proportionnellement à leur éducation), des conceptions générales en somme telles que nous aurions pu les attendre de la part d'individus adultes tout à fait normaux mais également dépourvus de culture scolastique ; nous avons en même temps observé assez d'équilibre dans les jugements et une conception très exacte et très juste de leur état de santé ; et de la part de l'aînée une appréciation froide et claire de son infériorité physique, pendant que la cadette se montrait justement alarmée d'un sort analogue.

En somme rien en ce sens de ce qui caractérise la légèreté infantile ; mais en opposition à tous ses faits qui ne sont vraiment pas d'un psychisme en miniature, en voici d'autres qui autoriseraient en partie cette définition : c'est-à-dire l'égoïsme typiquement infantile et rigidement raisonnant, la tendance à reporter tous les faits du monde extérieur au développement de leur petite existence propre, une conception de l'importance de leur

moi vraiment formidable, et enfin une certaine facilité à définir par des jugements assez exacts des choses abstraites ou concrètes par leur nature même très mal définies : cette inconscience de certaines difficultés et les jugements faciles qui s'ensuivent et qui nous surprennent quelquefois par leur personnalité, sont aussi un caractère propre à la mentalité infantile.

Comme conclusion disons que nos malades présentent plutôt qu'une mentalité puérile, une mentalité qui, très légèrement réduite dans son ensemble et normale en quelques points est au contraire caractérisée par la persistance de véritables lacunes psychiques : elles nous présentent en somme plutôt qu'un exemple de psychisme en miniature, des cas d'infantilisme intellectuel partiel avec réduction psychique globale minime.

Il est certainement difficile en général dans notre jugement des facultés intellectuelles de sujets de ce genre de faire abstraction de l'impression purement visuelle qu'ils nous donnent par leur développement physique insuffisant : nous voyons devant nous des êtres qui somatiquement sont des enfants, et malgré nous très souvent nous oublions leur âge véritable, nous les interrogeons comme des enfants et jugeons en conséquence leurs réponses d'une façon qui n'est pas correcte.

Très souvent aussi dans les analyses psychiques et dans les jugements qui en dérivent nous ne tenons pas suffisamment compte de l'influence que l'éducation et l'entourage ont sur le développement psychique ; par comparaison il faudrait dans ce genre de cas faire subir le même interrogatoire à plusieurs individus tout à fait normaux du même âge, du même niveau social et de la même infériorité de culture. Que d'exemples d'infantilisme intellectuel partiel ou total nous ne trouverions pas alors chez des personnes apparemment normales !

Je suis convaincu par exemple que si j'avais interrogé l'aînée de mes deux sœurs sans l'avoir vue et sans avoir su son âge, et si j'avais dû juger son âge par ses réponses, je l'aurais jugée une adulte intellectuellement normale mais de culture très pauvre ; et difficilement, je crois, j'aurais mis en relief ses caractères d'infantilisme psychique partiel qui probablement sont beaucoup plus répandus que nous ne croyons chez les personnes normales mais incultes.

De tout cela dérive la conclusion, selon nous, qu'on ne peut absolument prétendre donner en quelques mots une description s'appliquant à tous les cas du syndrome de l'infantilisme psychique et somatique.

Il en est de même d'ailleurs de nos connaissances sur chaque entité clinique et nous voyons en effet que seulement à l'aurore de nos études sur une forme clinique déterminée, il nous est possible d'en enfermer la description dans un cadre symptomatique rigide, tandis qu'après avec le développement naturel de nos connaissances le syndrome ne tient plus

dans un cadre, déborde de tous côtés et nous devons accepter la création de toute la série habituelle des cas frustes, combinés, mixtes intermédiaires, etc.

Ce fait qui est vrai en général pour toute forme d'observation clinique s'applique d'autant plus à l'analyse psychique qui par soi-même est moins facilement délimitable, qui ne peut être répétée pour chaque sujet de la même façon et dont les résultats ne peuvent être jugés exactement de même à cause de ce *quantum* qui est personnel à chaque individu et à cause de l'infinie diversité des conditions d'éducation et d'entourage.

Nous verrons au fur et à mesure que de rigoureuses observations d'infantilisme somatique et psychique viendront enrichir nos connaissances, qu'en même temps notre conception actuelle de l'infantilisme se fera toujours plus large et son unité toujours moins solide tandis que les définitions et les divisions nosologiques actuelles qui déjà gênent nos mouvements deviendront tout à fait insuffisantes.

*
* *

Nous nous sommes bornés jusqu'à présent à prendre en considération seulement le syndrome d'infantilisme qui nous est également présenté par nos trois sujets.

Mais l'aînée des deux sœurs Ser. a présenté, dans les dernières années, comme nous l'avons vu par son observation, des faits pathologiques nouveaux qui ne sont pas d'interprétation facile et que nous croyons utile de discuter à fond.

Chez *Marguerite Ser.* en effet, vers l'âge de 18 ans, un nouveau syndrome nerveux s'est superposé à la maladie fondamentale et l'intérêt de ce nouvel accident pathologique, par soi-même assez rare, consiste justement dans les liens éventuels qui peuvent le rattacher à l'affection familiale.

Nous avons appris par l'histoire de notre patiente qu'elle est déjà depuis plus de deux ans complètement aveugle, et que cette amaurose s'est déterminée rapidement avec toute une série d'autres symptômes d'hypertension endocrânienne : céphalée, vomissements, exophtalmie, exagération des réflexes tendineux aux extrémités.

Depuis deux ans ce tableau symptomatique initial ne s'est presque pas modifié et à travers de simples variations de la violence des céphalées et de la fréquence des vomissements, on est arrivé à l'époque actuelle caractérisée par une diminution très nette des symptômes douloureux surtout, tandis que l'exophtalmie et l'exagération des réflexes sont restées inaltérées.

La cécité, qui a pour base une atrophie papillaire bilatérale consécutive à une papillite, est absolue.

Il n'y eut jamais la moindre trace de parésie ni du côté des nerfs crâniens ni du côté des extrémités, jamais le moindre soupçon d'ataxie, ni d'asynergie ni de tremblement intentionnel ; jamais de convulsions, ni de vertiges ; rien du côté de la sensibilité soit subjectivement soit objectivement.

Les facultés psychiques ne furent aucunement troublées par la manifestation de ces nouveaux faits.

Une insuffisance extrêmement légère du rectus externus de l'œil droit et un soupçon de nystagmus se manifestant dans les tout derniers mois ne peuvent aucunement être interprétés en tant que symptômes de localisation parce qu'ils sont certainement dépendants, selon l'avis du spécialiste, du défaut prolongé de fixation des globes oculaires amaurotiques depuis deux ans déjà.

Quel est le diagnostic le plus probable pour cette seconde affection ?

Nous ne voulons pas nous perdre en d'inutiles virtuosités de diagnostic différentiel et nous ne discuterons en conséquence à fond que les affections les plus probables : nous pouvons sans plus éliminer toute affection encéphalique ou méningitique aiguë ou subaiguë car on n'eut jamais la moindre altération de la température, du pouls ni de la respiration, pas de symptômes douloureux ni de raideur de la nuque.

Nous savons que la chlorose peut, selon certains auteurs, déterminer l'infantilisme et nous savons aussi que sur la même base chlorotique il peut se déterminer non seulement une papillite qui peut aller jusqu'à l'atrophie papillaire, mais aussi toute la cohorte des symptômes que nous considérons comme propres aux néoformations endocrâniennes.

Bien des erreurs diagnostiques très graves ont été faites à ce sujet : j'ai recueilli moi-même il y a deux ans dans un court mémoire sept cas (dont l'un inédit) dans lesquels l'anémie et la chlorose déterminèrent des phénomènes plus ou moins étendus du côté du système nerveux central toujours assez graves pour faire porter un diagnostic erroné de tumeur cérébrale ; dans quelques cas la guérison seule révéla l'erreur de diagnostic ; dans d'autres l'examen nécroscopique seulement montra trop tard la fatale erreur.

En dehors des observations réunies dans mon mémoire, d'autres analogues furent publiées successivement par *Burton-Fanny*, *Jollye*, *Patrick* et *Bannister*.

Dans notre cas une telle hypothèse aurait pu être séduisante justement par le fait qu'elle aurait pu en même temps nous expliquer la maladie fondamentale (infantilisme), mais des examens souvent répétés du sang

de Marguerite ne nous montrèrent que les caractères hématologiques d'une légère anémie simple pendant que tout symptôme clinique d'anémie grave manquait totalement ; cette hypothèse diagnostique n'est donc pas acceptable.

L'hypothèse d'une néoplasie cérébrale à développement très lent et de nature probablement bénigne, qui aurait provoqué des faits secondaires d'hydrocéphalie interne et à travers ceux-ci l'exophtalmie, la papillite et l'exagération des réflexes, doit au contraire être discutée à fond.

Tout symptôme de lésion en foyer faisant défaut, nous devons naturellement admettre que cette néoplasie éventuelle s'est développée dans une des zones dites silencieuses.

La durée relativement longue du développement (plus de deux ans) ne parle pas absolument contre le diagnostic de tumeur cérébrale, parce que nous savons que surtout les tumeurs du cervelet, du lobe frontal droit et de la base (*Oppenheim*) ont souvent une marche extrêmement lente et qui peut s'étendre jusqu'à une dizaine d'années. Cette marche lente et prolongée se vérifie surtout pour quelques formes de néoplasies telles que le tubercule solitaire, l'ostéosarcome, le gliome, l'ostéome, le colestéatome et l'angiome caverneux (*Joffroy*, *Gombault*, *Edinger*, *Mingazzini*, etc.). Il est toujours très rare qu'une période aussi longue que dans notre cas, se passe sans que le moindre symptôme en foyer se manifeste ou surtout sans qu'on ait une lésion quelconque de la motilité ou de la sensibilité.

La tâche de déterminer une zone silencieuse, comme siège de cette tumeur éventuelle, serait donc très malaisée si nous n'étions pas entrés en possession dans les derniers temps d'un symptôme précieux de toute objectivité pour le diagnostic éventuel d'une néoformation endocrânienne.

Nous avons vu en effet que la radiographie de la base du crâne de Marguerite nous a révélé un élargissement énorme de la selle turcique ; celle-ci est à ce point dilatée que son diamètre longitudinal mesure sur la plaque à peu près 2 centimètres, cependant que dans les radiographies témoins obtenues chez la sœur Adrienne et chez une adulte normale, la selle turcique ne mesurait que 3/4 de centimètre.

Il serait donc illogique de penser à toute autre localisation d'une tumeur éventuelle étant en possession d'un symptôme aussi clair et objectif qui attire nécessairement notre attention sur l'hypophyse.

Cette hypothèse diagnostique est d'autant plus séduisante que l'on sait que l'hypophyse est souvent le point de départ de tumeurs ou de kystes à développement très lent et qui peuvent, par un mécanisme que nous ignorons, déterminer secondairement des faits dystrophiques partiels ou diffus.

L'hypertrophie simple ou une tumeur de l'hypophyse causent le plus souvent, comme bien connu, les dystrophies *en excès*, c'est-à-dire le gi-

gantisme, l'acromégalie, l'adipositas universalis, se déterminant plus ou moins rapidement ; les mêmes lésions peuvent aussi donner des altérations diffuses des téguments à type myxœdémateux (*Fröhlich*, *Fuchs*, etc.), chute des cheveux, pauvreté de poils, dystrophies unguéales, etc.

Une autre série de cas présente pour nous un plus haut intérêt ; il a été démontré en effet, par quelques rares observations que les tumeurs de la base et surtout celles de l'hypophyse peuvent être liées à de graves troubles des fonctions menstruelles et à des arrêts du développement des organes sexuels.

Dans les quatre observations de *Iamagucki* les premiers symptômes de tumeur de la base furent justement l'atrophie des nerfs optiques et les troubles menstruels ; dans aucun de ces cas l'atrophie optique ne fut précédée par des faits de papillite.

Abelsdorf a vu dans son cas d'enchondrome de la base du crâne, l'aménorrhée précéder de dix ans tout autre symptôme : la lésion des nerfs optiques parut seulement plus tard.

Axenfeld a depuis 1903 mis en relief que les tumeurs de la base qui atteignent l'hypophyse sont celles qui produisent le plus souvent l'aménorrhée et l'atrophie optique. Sur quatre cas de tumeurs de cette nature il observa trois fois l'aménorrhée, et dans un cas des *faits d'infantilisme partiel* : la matrice avait le type infantile et la malade n'avait jamais été réglée ; dans ce cas aussi il y avait atrophie optique qui n'avait pas été précédée de papillite.

Dans le cas de tumeur de l'hypophyse de *Pechkranz* et *Zak*, cité par *Schüller*, on notait non seulement l'hypoplasie des testicules mais aussi une constitution squelettique de type féminin.

M. *Babinski* a observé des faits d'infantilisme partiel chez une jeune fille atteinte de tumeur de l'hypophyse.

Hueter a trouvé à la nécroscopie d'une naine des lésions tuberculeuses de l'hypophyse.

Cette série de faits si intéressants est beaucoup plus fréquente chez les femmes, mais on a remarqué chez l'homme aussi l'hypoplasie des organes génitaux par le fait d'une tumeur de l'hypophyse (*Fröhlich*).

Müller soutient que de tels syndromes peuvent aussi être produits par une simple hydrocéphalie interne primitive qui, causant la distension du *recessus infundibuli*, provoquerait des altérations dans le fonctionnement normal de la glande pituitaire.

Mais l'altération de l'hypophyse peut non seulement se rattacher, comme nous venons de le voir, à des faits d'infantilisme sexuel, mais aussi dans quelques cas très rares à un syndrome d'infantilisme total.

Cursching a décrit deux cas de cette nature ; le premier sujet, *Max D.*

de 16 ans n'en paraissait que 12 ; pendant plusieurs années elle ne présenta d'autre symptôme que le retard du développement sexuel et de la céphalée. Ensuite on eut des faits de papillite, mais il n'y eut pas d'hémianopsie bitemporale. La tumeur de l'hypophyse était un tératome.

Dans le deuxième cas, l'atrophie optique fut primitive ; le développement sexuel était très exigu (infantilisme sexuel) ; les céphalées furent extrêmement violentes pendant dix ans ; dans les dernières années on eut d'abord une hémianopsie temporale à gauche et puis de l'amaurose ; à l'œil droit l'amblyopie et l'amaurose se firent plus tardivement.

Le cas de *Nazari* est encore plus démonstratif : il s'agissait d'un homme de 20 ans qui n'en paraissait que 10 et dont la taille était de 125 centimètres.

Le diagnostic anatomique *post mortem* fut le suivant : *Infantilisme*, tuberculose chronique et tuberculose miliaire du sommet gauche, méningite tuberculeuse, *kyste de l'hypophyse, persistance du thymus, hypoplasie de la thyroïde* et des *testicules*.

L'auteur ne dit pas de quelle forme clinique d'infantilisme il s'agissait dans son cas : mais la photographie du sujet témoigne nettement d'un infantilisme de Lorain. La néoformation kystique de l'hypophyse appartenait au groupe des colestéatomes.

Selon *Nazari* son observation, par l'évidente multiplicité des lésions des glandes à sécrétion interne, prouve la vérité de la théorie de *De Sanctis* sur l'origine de l'infantilisme non myxœdémateux.

Un cas tout à fait analogue à celui-ci est fourni par l'observation de *Vigouroux* et *Delmas*, ce cas fut considéré pendant la vie comme un exemple d'infantilisme hypothyroïdien, et à la nécroscopie on trouva au contraire une tumeur fibreuse calcifiée de la tige de la glande pituitaire pendant que le parenchyme glandulaire était intact à l'examen microscopique. Le corps thyroïde était petit et légèrement fibreux, mais en somme d'apparence normale ; à l'examen histologique il se montra tout à fait normal.

Les lésions du testicule étaient au contraire très profondes et très étendues ; non seulement les canalicules séminipares n'étaient pas développés, les cellules de la lignée séminale pas différenciées (le malade avait 44 ans), mais dans le tissu conjonctif on ne trouvait aucune cellule interstitielle. L'adiastématie précoce telle que l'ont décrite *Ancel* et *Boin* était donc dans ce cas la première à incriminer.

Nous avons donc vu que des lésions de nature différente de l'hypophyse peuvent se lier à des faits d'infantilisme partiel et dans quelques cas très rares à un syndrome d'infantilisme général.

Aucune des observations citées ne peut se dire cependant absolument

démonstrative, car la lésion de l'hypophyse n'était pas unique ; dans le cas de *Nazari* par exemple la tuberculose coexistente, la persistance du thymus, l'hypoplasie de la thyroïde et des testicules ne nous permettent absolument pas d'affirmer que la lésion de l'hypophyse ait été la cause déterminante de l'infantilisme ; celui-ci est plus probablement le résultat de l'altération fonctionnelle associée de plusieurs glandes à sécrétion interne dont nous ne pouvons déterminer laquelle a été la première malade et laquelle a déterminé l'altération des autres. On peut en dire autant de l'observation de *Vigouroux* et *Delmas* où la lésion testiculaire était prévalente.

Voilà donc que sur la base de documents cliniques assez clairs nous devons renoncer à formuler avec sûreté l'hypothèse clinique que dans notre cas une tumeur de l'hypophyse soit la cause unique non seulement de l'affection secondaire mais aussi de l'infantilisme fondamental.

Contre cette hypothèse d'ailleurs nous pouvons apporter d'autres arguments non dépourvus de valeur ; l'arrêt de développement somatique chez notre patiente se détermina de la 8e à la 9e année pendant que le syndrome secondaire et qui plus directement appelle notre attention sur l'hypophyse ne se détermina que 10 ans plus tard, et il nous est très difficile d'admettre qu'une telle lésion hypophysaire soit restée latente pendant un temps si long.

En suite le syndrome infantilisme est tout aussi net chez la sœur cadette Adrienne et chez elle l'examen radiographique de la base du crâne ne montra pas la moindre altération de la selle turcique : ce fait aussi parle contre l'hypothèse qui nous a paru d'abord si séduisante.

En pensant aux cas de *Nazari*, de *Vigouroux et Delmas* dans lesquels peut-être la lésion testiculaire était primitive et en réfléchissant qu'il a été expérimentalement démontré (*Bernabo*) qu'en réséquant les déférents ou en faisant l'ablation des testicules on peut déterminer une hypertrophie compensatrice de l'hypophyse, on pourrait supposer que dans notre cas une lésion primitive atrophique des glandes sexuelles ait provoqué une hypertrophie compensatrice de l'hypophyse. Mais contre cette hypothèse,qui n'est du reste pas encore basée sur des faits assez prouvés,parle le fait de l'intégrité de l'hypophyse chez la sœur cadette Adrienne.

Contre un diagnostic de tumeur de l'hypophyse on peut invoquer enfin des arguments cliniques vulgaires : dans notre cas on n'eut pas d'hémianopsie bitemporale ni aucun fait de parésie des nerfs crâniens ni d'anosmie,symptômes qui sont fréquents dans les cas de tumeurs de l'hypophyse. Dans celles-ci on a aussi fréquemment remarqué l'apathie générale et quelquefois la somnolence invincible ou le véritable sommeil prolongé ; au contraire, la vivacité de notre patiente a été toujours remarquable et

ne s'est pas altérée pendant le développement du syndrome secondaire. Notre sujet nous a présenté au contraire deux symptômes qui sont extrêmement rares dans les cas de tumeur de l'hypophyse. En effet *Axenfeld*, *Cursching*, *Lawson* et *Habershom*, *Abelsdorff* soutiennent que dans les cas de tumeurs de l'hypophyse la papillite est extrêmement rare pendant que l'atrophie primitive des nerfs optiques est presque constante ; chez Marguerite au contraire la papillite précéda l'atrophie papillaire.

Selon les mêmes auteurs l'exophtalmie, qui fut évidente chez notre malade depuis le commencement de la maladie, est aussi rare que la papillite dans les cas de tumeur de l'hypophyse et elle est déterminée alors par la pression de la masse de la tumeur sur les fissures orbitales.

Un dernier argument qui parle contre l'hypothèse d'une tumeur est donné par la marche de la maladie ; après la première poussée d'hypertension endocrânienne les conditions de la malade se sont progressivement améliorées et la petite Marguerite à présent, après plus de deux ans, ne souffre presque plus de céphalée, n'a plus de vomissements et en somme tous les symptômes d'hypertension sont atténués ; tout cela est mal conciliable avec l'hypothèse d'une tumeur dont les proportions ne devraient vraiment pas être indifférentes à en juger par la déformation de la selle turcique.

L'hypothèse qu'il s'agisse dans notre cas d'une tumeur de l'hypophyse de nature bénigne probablement kystique, à développement lent, qui eût déterminé aussi bien l'infantilisme que le syndrome successif, tout en étant très séduisante, n'est en somme basée que sur un seul argument de grande valeur (l'élargissement notable de la selle turcique) pendant que tous les autres symptômes cliniques parlent contre une telle supposition diagnostique. Mais même l'élargissement notable de la selle turcique, qui forme notre argument le plus puissant, ne peut être invoqué de façon absolue, car nous savons par les travaux de *Schüller* et de *Müller* que de simples faits d'hydrocéphalie primitive peuvent déterminer un degré notable d'élargissement et d'aplatissement de la selle turcique ! L'élargissement de la selle turcique n'est donc pas un symptôme pathognomonique de néoformation de l'hypophyse.

Ce diagnostic nous laissant partiellement en défaut, voyons si un autre peut mieux nous satisfaire.

Chez notre malade il n'y a eu au cours du développement aucun fait pathologique qui puisse nous faire supposer une hydrocéphalie congénitale ou du tout premier âge : contre une telle hypothèse il nous est suffisant d'invoquer le manque de toute déformation externe du crâne et l'examen radiographique par lequel nous avons appris que les modifications de la

base du crâne qu'on trouve en général à la suite d'une hydrocéphalie congénitale, n'existaient pas dans notre cas.

Nous avons vu que le crâne de Marguerite non seulement n'est pas agrandi mais au contraire est relativement petit en rapport au corps ; mais malgré cela nous ne pouvons admettre une micro-hydrocéphalie, car si cela eût été le cas, les symptômes d'hypertension intracrânienne se seraient déterminés bien plus précocement ; en outre ces formes de micro-hydrocéphalie sont liées généralement à une déformation scapho-céphalique (par synostose précoce de la suture sagittale), ou à une déformation acrocéphalique (par synostose précoce des sutures coronaires) : déformations du crâne qui manquent dans notre cas.

A la microcéphalie peuvent s'associer parfois des déformations osseuses de la base du crâne qui peuvent être la cause d'une compression des nerfs optiques au niveau du chiasma ou au niveau du point de sortie des troncs nerveux à travers les trous optiques ; l'ostéite tuberculeuse de la base du crâne peut être cause de faits analogues, mais aussi bien dans un cas que dans l'autre l'atrophie optique est primitive et non pas secondaire à la papillite comme dans notre cas.

Ayant éliminé toutes les hypothèses possibles il nous semble qu'un seul processus pathologique peut être invoqué avec quelque probabilité en plus qu'une néoformation de l'hypophyse.

Nous voulons parler de cette forme rare *d'hydrocéphalie idiopathique de l'adulte* ou *méningite séreuse ventriculaire primitive* dont nous devons la connaissance relativement récente à *Quincke*, *Annuske* et *Oppenheim*, *Murri*.

L'hydrocéphalie idiopathique (hyperhydrose cérébro-spinale de *Mya*) peut se déterminer à tout âge tout en étant plus fréquente dans l'enfance.

Comme base anatomique de cette maladie on a trouvé dans quelques rares cas une légère méningite basilaire simple qui, par l'obturation du foramen de Magendie et par l'interruption consécutive des communications normales entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens, était la cause de symptômes d'hypertension.

Mais le plus souvent même cette trouvaille nécroscopique fait défaut et alors il faut admettre l'existence d'une inflammation séreuse simple de la pie-mère dans laquelle le processus exsudatif proviendrait surtout des plexus choroïdiens.

Cette forme pourrait être assimilée à la pleurésie et à la péritonite séreuses simples, et est rapportée par les auteurs aux causes les plus variées : traumatismes, surmenage intellectuel, maladies infectieuses aiguës, tuberculose, mais surtout à l'alcoolisme et à la *syphilis héréditaire*.

Si cette forme d'hydrocéphalie idiopathique se manifeste chez l'adulte

sous forme tout à fait aiguë, elle n'est que très difficilement différenciable de la méningite purulente et encore moins de la méningite tuberculeuse ; mais, dans notre cas, tout symptôme d'un processus aigu fait défaut, de sorte que cette partie du diagnostic est facilitée.

Parfois cette forme de méningite séreuse aiguë acquise se résout en une guérison plus ou moins complète et alors le diagnostic se fait *a posteriori* d'après la marche de la maladie.

Plus souvent la maladie passe à un état chronique et peut présenter alors, selon *Oppenheim*, les syndromes les plus variables ; parfois l'on a de la céphalée, des vomissements, des vertiges, de la névrite optique, de l'ataxie cérébelleuse, des parésies multiples ; d'autres fois tout se limite à la cécité par atrophie des nerfs optiques.

Quincke a publié plusieurs observations d'individus tombés brusquement malades avec les symptômes d'une grave affection cérébrale (céphalée, vomissements, apathie, névrite optique) et chez lesquels, après quelques semaines ou quelques mois de marche intermittente, on obtint la guérison sous l'action surtout d'un traitement mercuriel.

Mais bien plus souvent la maladie prend une marche tout à fait chronique et aboutit, comme dans notre cas, à une complète cécité.

D'autres fois la symptomatologie est beaucoup plus riche et telle que l'erreur de diagnostic avec une tumeur cérébrale est presque inévitable ; on peut avoir de l'hémianopsie bitemporale quand le chiasma est comprimé seulement dans sa portion moyenne par le cul-de-sac du 3e ventricule qui se gonfle vers le bas comme une vessie.

En dehors des symptômes généraux de compression on peut voir des attaques convulsives généralisées ou à type jacksonien ; paralysie de un ou de plusieurs nerfs crâniens, exophtalmie, variations de fréquence du pouls, bourdonnements d'oreilles, parésies étendues aux extrémités surtout inférieures avec douleurs très vives, tremblement intentionnel, atonie, etc. (*Oppenheim*). Une tumeur cérébelleuse avec hydrocéphalie secondaire peut par exemple très bien simuler tout cela et les erreurs de diagnostic furent en effet très fréquentes jusqu'à présent.

Pour de tels cas les seules données différentielles sont, selon *Oppenheim*, les suivantes : en faveur de la forme d'hydrocéphalie idiopathique ou méningite séreuse primitive parlent la disposition congénitale qui se dévoile par le volume et la forme anormale du crâne ; la marche souvent caractérisée par des rémissions et intermissions qui durent des années et qui doivent être considérées au moins comme rares dans le cas de tumeur cérébrale ; enfin l'absence de tout symptôme en foyer.

L'ataxie cérébelleuse et l'exagération unilatérale du réflexe patellaire (*Grober*) peuvent se trouver aussi bien dans un cas que dans l'autre.

M. *Murri*, qui sur cette forme d'hydrocéphalie idiopathique a écrit récemment quelques magistrales cliniques, affirme que la marche caractérisée par de longues et fréquentes rémissions peut se trouver aussi bien dans le néoplasme intracrânien que dans l'hydrocéphalie idiopathique, mais que cependant elle est plus propre à cette dernière forme.

Il a aussi remarqué qu'on observe très souvent dans ces formes des accès de fièvre à marche irrégulière (sans cause apparente), des douleurs spontanées aux extrémités inférieures, des hyperalgies à la pression des os, des muscles et des téguments, des spasmes musculaires aux extrémités, une douleur diffuse à la colonne vertébrale lorsqu'une méningite séreuse spinale postérieure s'associe à la méningite séreuse ventriculaire.

Chez un de ses sujets il observa l'élargissement du crâne et de l'exophtalmie ; mais tandis que de tels faits parlent en général pour l'hydrocéphalie, dans le cas spécial ils s'étaient produits dans l'enfance et dépendaient au contraire d'un ancien processus rachitique.

Oppenheim en parlant de la *méningite chronique simple*, affirme que de sa symptomatologie il n'y a presque rien à dire, par le fait qu'elle est le plus souvent une trouvaille anatomique accidentelle. La *méningite chronique basilaire* est mieux connue et, selon *Oppenheim*, elle est dans la grande majorité des cas de nature syphilitique. Une méningite basilaire simple primitive devrait être admise pour expliquer les cas de *Huguenin*, *Carré*, *Carmichael* et *Lunz* ; dans ces cas les nerfs optiques sont le plus souvent compromis et les communications entre les ventricules et l'espace sous-arachnoïdien sont fermées par des adhérences, ce qui explique l'hydrocéphalie interne.

Selon *Murri*, entre *méningite séreuse intra-ventriculaire*, *méningite basilaire avec hydrocéphalie externe*, et *épendymite chronique* du IV^e^ ventricule, n'existent pas de limites bien nettes. « Le plus souvent toutes ces choses sont connexes et sont toutes de la même origine ; toutes révèlent une inflammation actuelle ou passée de la méninge et de ses prolongements. »

Comme conclusion, *Murri* ne croit pas trop à l'existence d'une forme d'hydrocéphalie idiopathique au sens étroit, mais la croit le plus souvent secondaire à des faits irritatifs des méninges molles ; le fait le plus fréquent serait la méningite séreuse ventriculaire de Quincke, mais il existerait même des cas de méningite basilaire avec hydrocéphalie.

Toujours selon *Murri* il n'y a aucune proportion entre les signes de l'inflammation et la quantité du liquide cérébral et l'on peut voir de l'hydrocéphalie évidente avec de très petits signes de méningite, et au contraire des méningites évidentes sans augmentation du liquide cérébral.

Dans notre cas nous n'eûmes d'aucune façon la symptomatologie com-

plexe, tracée plus haut, et qui conduit presque forcément au diagnostic de tumeur cérébrale, et nous n'eûmes non plus aucun symptôme de méningite spinale postérieure ; tout se réduisit à l'atrophie optique (précédée de papillite), à l'exophtalmie et à l'exagération des réflexes, symptômes qui sont aujourd'hui évidents comme par le passé, tandis que les symptômes subjectifs d'hypertension (céphalée, vomissements, etc.), sont allés progressivement diminuant après la poussée initiale : un syndrome en somme en tout analogue à celui décrit par *Quincke*.

Contre le diagnostic d'hydrocéphalie idiopathique de l'adulte ou de méningite séreuse primitive on ne peut même pas invoquer d'une manière absolue le symptôme de l'élargissement de la selle turcique, car nous avons vu que, selon *Schüller*, l'hydrocéphalie est par elle-même capable de déterminer une telle altération.

Dans les cas de forte hydrocéphalie s'établissant rapidement, le plancher du troisième ventricule vient poussé en bas comme une vessie comprimant le chiasma et produisant la cécité, mais il peut aussi comprimer l'hypophyse en modifiant ses conditions circulatoires et conduire enfin à une déformation de la selle turcique.

Dans notre cas la ponction lombaire ne put être pratiquée que 18 mois après le commencement de la maladie, c'est-à-dire quand les symptômes d'hypertension étaient tout à fait atténués : voilà pourquoi nous ne trouvâmes qu'une pression peu augmentée. L'examen histologique nous donna une légère lymphocytose qui parle en faveur de notre hypothèse préférée ; la quantité des lymphocytes n'était tout de même pas telle qu'elle pût nous conduire au diagnostic d'une forme spécifique.

Pour ce diagnostic parle enfin la marche rémittente de la maladie qui avec le temps ne montre qu'une tendance continuelle à l'amélioration.

Nous avons donc vu que tous les caractères cliniques déposent en faveur de notre dernière hypothèse diagnostique et que la marche même de la maladie parle en ce sens ; si nous réfléchissons à présent que l'hydrocéphalie idiopathique de l'adulte, ou méningite séreuse primitive se développe, selon tous les auteurs, avec une grande fréquence sur un terrain entamé par l'hérédo-syphilis, et que le syndrome infantilisme aussi pourrait très bien s'expliquer par cette cause primitive, nous verrons que cette hypothèse a dans le cas spécial le maximum de probabilité.

Les symptômes cérébraux de la syphilis héréditaire sont plus fréquents dans le premier âge, mais ils se montrent souvent pendant la puberté et même plus tard dans la troisième et quatrième décade de la vie (2 cas de Oppenheim).

Que l'hydrocéphalie congénitale et acquise se développe fréquemment sur un terrain hérédo-syphilitique, c'est un fait démontré par nombre

d'auteurs et surtout par *Fournier*, *Bårensprung*, *Landoy*, *Heller*, *Hochsinger*, *Neumann*, *Audéoud*, *Haushalter*, *d'Astros*, *Thierry*, *Finkelstein*, *Escherich*, etc.

Oppenheim a souvent vu des enfants hérédo-syphilitiques avec un léger degré d'hydrocéphalie qui à l'époque de la puberté seulement se rendait manifeste par de graves symptômes cérébraux.

Rien ne nous empêche donc d'admettre que la syphilis héréditaire ait préparé le terrain sur lequel à l'époque précédant la puberté s'est développé chez Marguerite d'abord un arrêt général du développement somatique sous la forme d'un infantilisme de Lorain, et ensuite avec des faits d'anémie légère qui peuvent aussi s'expliquer par la syphilis héréditaire, une méningite séreuse chronique probablement limitée aux ventricules mais qui pourrait aussi avoir été primitivement basilaire.

La forte hypertension aurait causé enfin, par le mécanisme déjà décrit, une déformation de la selle turcique avec compromission de l'hypophyse.

En résumé donc les deux sœurs Ser. présentent un type classique d'infantilisme de Lorain : cette forme d'infantilisme a été très probablement déterminée chez elles par l'influence de la syphilis héréditaire qui a eu pour causes morbides adjuvantes l'influence pathologique de la race et de la consanguinité des parents.

Le syndrome cérébral qui s'est développé secondairement chez l'aînée de nos deux sœurs, n'est pas assez clair pour nous permettre un diagnostic absolu : il ne nous semble ni prudent ni juste de mettre de côté définitivement l'hypothèse d'une altération hypophysaire soit de nature hétéroplastique (kyste, coléostatome), soit au contraire une simple hypertrophie glandulaire compensatrice des lésions éventuelles d'autres glandes à sécrétion interne ; et cela parce que, malgré toutes les objections d'ordre clinique que nous avons opposées à ce diagnostic, le fait si évident de la dilatation de la selle turcique nous laisse cependant quelques doutes.

Malgré tout, nous persistons à croire plus probable, sur la base de l'anamnèse et des faits objectifs, que la cause du syndrome secondaire cérébral chez Marguerite Ser. a été déterminée par une forme d'hydrocéphalie idiopathique ou de méningite séreuse primitive, d'origine hérédo syphilitique qui aurait compromis secondairement l'hypophyse.

L'étude générale de nos trois observations nous amène enfin aux conclusuivantes.

Nos trois sujets présentent, de par l'état de leur développement somatique et psychique, des exemples classiques d'infantilisme de Lorain, d'origine probablement cardio-dystrophique dans l'un des cas, hérédo-syphilitique dans les deux autres.

Tous les caractères cliniques que nous avons mis en relief chez ces trois

malades permettent d'affirmer le diagnostic d'une forme *vraie d'infantilisme*, et nous croyons que ce nom ne doit pas être refusé aux sujets du type Lorain qui peuvent être, dans les cas purs comme les nôtres, à bon titre des *infantiles vrais*. Nous n'acceptons pas en conséquence la conclusion générale de *Halmgrand* pour lequel il n'y aurait qu'un seul infantilisme vrai : l'infantilisme type Brissaud.

La meilleure preuve de notre thèse est donnée par le fait que dans nos trois cas était évidente la non-soudure des épiphyses qui, selon *Brissaud*, *Meige* et *Halmgrand*, est une caractéristique importante des infantilismes vrais.

Nous croyons en conséquence que l'infantilisme de Lorain doit être envisagé comme un infantilisme vrai et que la soudure précoce des épiphyses n'est aucunement à considérer comme une de ses caractéristiques cliniques.

Sur la foi de nombreuses observations cliniques nous croyons en outre ne pas pouvoir encore accepter comme définitivement prouvée la conclusion de Halmgrand selon lequel « l'origine dysthyroïdienne de l'infantilisme est établie et basée sur des faits cliniques et expérimentaux indiscutables ».

Nous avons vu au contraire qu'aussi bien les observations cliniques que les résultats de l'expérimentation physiopathologique nous amènent nécessairement à une conclusion beaucoup moins absolue et moins définie, moins satisfaisante peut-être aussi, mais qui nous semble plus logique : nous croyons en effet que les infantilismes en général et l'infantilisme de Lorain en particulier sont la conséquence d'une altération fonctionnelle de plusieurs glandes à sécrétion interne sans qu'il nous soit permis jusqu'ici de conclure en définitive laquelle de ces fonctions endocraniennes soit lésée primitivement et d'une façon prépondérante.

BIBLIOGRAPHIE

Abelsdorff. — *Offene Correspondenz*. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., 1903.

Achard et Demanche. — *Un cas d'atrophie testiculaire*. Bulletins et mémoires de la Société méd. des hôpit., n° 38, 27 déc. 1906.

Agostini. — *Infantilismo distrofico e infantilismo mixedematoso da eredo-pellagra*. Riv. di pat. nerv. e ment., 1902.

Ahlfeld. — *Ueber infantiles Becken*.

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

Ammon. — *Anthropologie*, 1896.

Anton. — *Die Formen und die Ursachen des Infantilismus*. Allg. Zeitsch. f. Psych., 1906, p. 578.

— *Hydrocephalie und Entvickelungstörungen des Gehirns*. Handb. d. path. Anat. des Nervensystems, 1903.

APERT. — *Examen histologique de thyroïdes et de testicules d'infantiles.* Soc. anatomique, 1901, p. 430.
— Société de Péd. de Paris, 17 avril 1901.
— *Infantilisme.* Traité des mal. de l'enfance. Grancher-Comby. 1904, t. I, p. 993.
— *Maladies familiales et maladies congénitales.* Baillière, Paris, 1907.
— *Infantilisme et hypertrophie des glandes salivaires.* Rev. Neurol., 1908, p. 813.
ARCANGELI. — *La Clorosi.* Roma, 1895. Soc. Dante Alighieri, 18.
AUSSET. — Congrès de gynéc., d'obstétr. et de péd., IIIe Section. Nantes, septembre 1901. — Gazette hebd. de Méd. et de Chir., 1901.
AXENFELD. — *Sehnervenatrophie und Menstruationstörungen bei basalen Tumoren.* Neurol. Centralbl., 1903, p. 608.
BABINSKI. — *Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux.* Revue Neurol., 1900, p. 901.
BARASCH. — Thèse de Paris, 1896.
BARETY. — Nice médicale, 1876.
BARLOW. — Pathological Soc. of London, 1879.
BARNABO. — *Sui rapporti tra la ghiandola interstiziale del testicolo e le ghiandole a secrezione interna.* Policl., 1901, p. 69.
BENEDIKT. — *Zur Röntgenuntersuchung des Kopfes.* Wien. med. Presse, 1903, n° 1.
— *Das Röntgenlicht im Dienste der Krankheiten des Schädels und des Gehirns und der gerichtlichen Medizin.* Deuts. med. Woch., 1902, n° 23.
BENEKE. — Jahrbuch f. Kinderheilk., 1871.
BERNARD LÉON. — *Rôle des glandes surrénales dans les états pathologiques.* Presse méd., 10 août 1907.
BERTRAND. — *L'infantilisme dysthyroïdien.* Thèse de Paris, 1902.
BÉZY et STOIANOFF. — Presse méd., 1901.
BINET. — *La suggestibilité.* Paris, 1900.
— *Perceptions d'enfants.* Revue philosoph., 1890.
— Société anat. de Paris, 1883.
BOSSI. — *Die Nebennieren und die Osteomalacie.* Arch. f. Gynäk. Band. 83, Heft 3.
BOURNEVILLE et SOLLIER. — *Idiozia mixedematosa.* Progrès méd., 1880, n° 35, p. 709.
— Archives de Neurologie, 1886, 1888, 1889, 1890 ; Soc. méd. des hôpitaux, 17 janvier 1896, 22 janvier 1897.
BREGMANN et STEINHAUS. — *Tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire.* Journ. de Neur., 1907, n°s 16 et 17.
BRERO. — Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1895.
BRÉTON. — *Le syndrome infantilisme, sa nature dysthyroïdienne.* Thèse de Lille, 1901-1902.
BRIQUET. — Presse méd., 1899.
BRISSAUD et BAUER. — *Un cas d'infantilisme réversif avec autopsie.* Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris, janvier 1907, p. 39-41.
BRISSOUD. — *Myxœdème thyroïdien et myxœdème parathyroïdien.* Presse méd., 1898, n° 1.
— *De l'infantilisme myxœdémateux.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., Bd. X, 1897.
— *L'infantilisme vrai.* Nouv. Icon. de la Salp., janv-fév. 1907.
— *Leçons clin. sur les mal. nerveuses,* 1899, 2e série, p. 440.
BROUARDEL. — Acad. de Méd. de Paris, 21 juin 1887.
BRUNEAU. — *Du nanisme mitral.* Thèse de Paris, mars 1904.
BRUNO. — *L'infantilisme.* Gaz. degli ospedali, 1904, n° 28.
BYROM-BRAMWEL. — Scottish med. and surg. Journal, april 1904, ref. nella Revue Neurol., 1904.
CAMUSET. — Progrès méd., 1889.
CAPITAN. — Méd. moderne, 1893.

Carnette. — *Les dystrophies du cartilage de conjugaison dans leur rapport avec la croissance générale du squelette.* Thèse de Paris, 1904.
Carré. — Thèse de Paris, 1900.
Cerioli. — Gazetta degli Ospedali e delle Cliniche, 2 agosto 1908.
Cerletti. — *Effets des injections hypophysaires sur l'accroissement somatique.* Arch. ital. de biol., 20 avril 1907.
Charrin et Jardy. — *Comptes-rendus de l'Acad. des sciences*, 10 juin 1906, p. 1442.
Chevers. — Arch. de méd., 1847.
Cimoroni. — *Sur l'hypertrophie de l'hypophyse chez les animaux castrés et éthyroïdés.* Acad. de méd. de Padoue C. R. I l Policl., 16 janv. 1907, n° 6.
Claparède. — *Théorie biologique du sommeil.* Arch. de psych., t. IV.
Combe. — Rev. méd. de la Suisse Romande, 1887, 1897.
Comby. — Traité des mal. de l'enfance, 3e édit., 1899.
Coronedi. — *Secrezioni interne e loro chimismo.* Archiv. di Fisiol., 1905, p. 36.
Courtois-Suffit. — Revue de méd., 1890.
Cushing. — *Infantilisme sexuel avec atrophie optique dû à une tumeur de l'hypophyse.* Journ. of nerv. and ment. diseases, nov. 1906, n° 11.
D'Astros. — *Hydrocéphalie.* Traité des mal. de l'enfance, Comby-Grancher, t. IV, 1905, p. 174.
Danis. — Thèse de Lyon, 1896.
Danlos. — Soc. méd. des hôpit. de Paris, 4 juillet 1902.
Dastre. — *Dératement et croissance.*
De Cyon. — *Les fonctions de l'hypophyse et de la glande pinéale.* Ac. des sciences, Paris, 22 avril 1907.
Degrise. — Thèse de Paris, 1843.
Delpeuch. — Soc. méd. des hôpit. de Paris, 1899.
Demme. — *Ueber den Einfluss des Alkohols auf den Organismus des Kindes.* Stutgart, 1891.
De Paoli. — *Gli infantilismi.* Societa med.-chir. di Ancon. 1° Febbr. 1907.
De Sanctis. — *Il Mongolismo.* Riv. di Pat. nerv e ment., anno XII, jan. 10.
— *Gli Infantilismi.* Rivista sperimentale di Fren. e Med. legale, jan. III, 1905.
Dreyfous. — *De la méningite chronique chez les enfants et de ses rapports avec la syphilis héréditaire tardive.* Annales de Dermat., 1884, p. 418.
Dupré et Pagniez. — *Infantilisme dégénératif type Lorain compliqué de dysthyroïdie pubérale Type Brissaud.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1902, Bd. XV.
Durey-Comte. — Thèse de Paris, 1887.
Ebbinghaus. — *Psychologie* : Grundzuge der Psychologie.
— *Ueber das Gedächtniss*, 1885.
Emminghaus. — *Psychische.Störungen des Kindesalters.* Gerhardt's Handbuch der Kinderkrank. Tubingen, 1887.
Erdheim. — *Ueber Epithelkörperbefunde, bei Osteomalacie.* Sitzungsber. der Kaiserl. Akad. der Wissensch. Wien. H. 5, 6, 1907.
Faneau de la Cour. — *Le féminisme et l infantilisme chez les tuberculeux*, Thèse de Paris, 1871.
Féré. — Revue de méd., 1893.
Ferranini L. — *Infantilismo non distiroideo,Il blilancio organico in un caso di infantilismo mitralico* Riforma Medica, 1903, p. 617 e seg.
— *Ueber der Schilddrüsenunabhangigen Infantilismus.* Arch. Psych. u. Nervenkrank, 1904, Bd. 38, H.1.
— X° *Congresso della Soc. Ital. di Med. int. Roma* 25-28 *Ott.* 1899. Archiv. ital. di Med. int., 1899 ; Riforma medica, 1900.
Feulard. — Progrès méd., 1890.
Fichera. — *Sur l'hypertrophie de la glande pituitaire consécutive à la castration.* Arch. ital. de Biologie, 1905, Bd. XLIII.

FOURNIER. — *La syphilis héréditaire tardive*. Paris, 1886, p. 29.
FOURNIER. — *Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis*. Méd. moderne, 1890.
— *Les affections parasyphilitiques*. Paris, 1894, p. 296.
— *Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis*. Paris, 1898.
FRANCESCHI. — *Il sono patologico nei tumori cerebrali*. Riv. di patol. nerv. e ment., 1904.
FRÖHLICH. — *Ein Fall von Tumor der Hypophysis Cerebri ohne Akromegalie*. Wiener klin. Rundschau, 1901, nos 47-48.
FUCHS. — *Diagnostic des tumeurs de l'hypophyse*. Iahrb. f. Psych., 1904, vol. XXVI, f. 2 et 3.
FÜRRNOHR. — *Die Röntgenstrahlen im Dienste der Neurologie*. Karger, Berlin, 1906.
GARBINI. — *Myxœdème post-opératoire et fonction de l'hypophyse*. Riv. di pat. nerv. e ment. (10), fasc. 12, décembre 1906.
GASPERO (H. di). — *Der psychische Infantilismus*. Archiv für Psych. und Nervenkrank. Bd. 43. H. 1 1907, s. 28-123.
GÉRARD. — *L'oreillette gauche dans le rétrécissement mitral*. Thèse de Paris, 1894.
GILBERT et RATHERY. — Presse méd., 1900.
GILFORD. — British med. Ass. Manchester, 1902.
GIUFFRIDA-RUGGERI. — *Considerazioni antropologiche sull'infantilismo e conclusioni relative all'origine delle varietà umane*. Monitore zoologico italiano, Aprile-Maggio 1903.
GODIN. — *Recherches anthropométriques sur la croissance des diverses parties du corps*. Paris, 1903.
GÖTZL et ERDHEIM. — *Zur Kasuistik der trophischen Störungen bei Hirntumoren*. Zeitschr. f. Heilk., 1905.
GRECO. — *Su di una presunta nuova entità clinica ; geroderma genito-distrofico di Rummo*. Riv. di Pat. nerv. e ment., vol. III, p. 363.
GROSS. — *Seelenleben des Kindes*. Berlin, 1904.
GROSS ET SENGERT. — *Décollement épiphysaire chez un castrat naturel adulte*. Rev. Neurol , 1906, p. 1131.
GUILLON. — Thèse de Paris, 1873.
HOLMAGRAND. — *Etat actuel de l'infantilisme*. Thèse de Paris, Plon-Nourrit, 1907.
HANSEMANN. — *Echte Nanosomie*. Berl. klin. Woch., 1902.
HEGAR. — *Entwickelungsstörungen, Fötalismus und Infantilismus*. Münch. med. Woch., 1907, n° 16, p. 737.
HELLER. — *Ein Fall von chronischen Hydrocephalus bei hereditärer Syphilis*. Deut.med. Woch., 1892, n° 26.
— *Weitere Mitteilungen über einen Fall von chronischem Hydrocephalus bei hereditärer Syphilis*. Deut. med., Woch., 1898, n° 5.
— *Röntgenphotographie eines Falles von Hydrocephalus verursacht durch Lues*. Ver. f. innere Med., XII, t. 1897. Münch. med. Woch., 1897, n° 51 und Berl. klin. Woch., 1897, n° 51.
HENDERSON. — Journal of Physiol. Bd XXXI, p. 221.
HERMANIDES. — *Les affections parasyphilitiques*. Vol. 2, cap. III, Paris, 1903.
HERTOGHE. — *De l'hypothyroïdie bénigne chronique ou myxœdème fruste*. Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1899, p. 261.
— *Diagnostic de la possibilité d'une reprise de croissance dans les arrêts et retards notables de la croissance*. Bull. de l'Acad. roy. de méd. de Belgique, 1896, Bd. X, 4e série.
— *Nouvelles recherches sur l'infantilisme et les arrêts de croissance*. Bull. de l'Acad. roy. de méd. de Belgique, Bd. XI, 1897, 4e série.
— *Die Rolle der Schilddrüse bei Stillstand und Hemmung des Wachstums und der Entvicklung der chronische gutartige Hypothyroïdismus*. Munchen, 1900 I.F.L. Lehmann.

Hirtz. — Thèse de Paris, 1836.

Hochsinger. — *Beitrag zur Osteochondritis heredosyphilitica auf Grund Röntgenuntersuchungen.* Wiener med. W., 1901.

— *Die Beziehungen der hereditären Lues zur Rachitis und Hydrokephalie.* Wiener Klin., 1904, 6 H.

— *Studien über die hereditare Syphilis*, 1904.

Hueter. — *Tuberculose de l'hypophyse chez une naine.* Archiv. f. pathol. Anat. und Physiol., 1905, p. 219.

Hutinel. — *L'infantilisme.* Rev. des mal. de l'enfance, 1893 ; Gazette hebd. de méd. et de chir., n° 4, 1902.

Iamaguchi. — *Ein Beitrag zur Pathologie des Sehnerven bei Hirnerkrankungen.* Ref. Iahresb. des Neurol. u. Psychiat., p. 455, 1903.

Imoda. — *Su 5 casi d'infantilismo maschile.* Archiv. di Psichiatria, vol. 17, p. 526.

Janselme. — Presse médicale, 1897.

Jeandelize. — *Insuffisance thyroïdienne et parathyroïdienne.* Baillière, Paris, 1903.

Jesson. — *Nanisme et infantilisme cardiaque.* Thèse de Paris, juillet 1905.

Joachimsthal. — *Ueber Osteogenesis imperfecta.* Berl. med. Les., 16 Juli 1902 ; Berl. klin. Woch., 1902, n° 46.

— Cité par Fürnrohr.

Joffroy. — *Paralysie générale juvénile chez un sujet de 23 ans. Persistance des cartilages épiphysaires.* L'Encéphale, 1908, n° 7, p. 1.

Kassowitz. — *Syphilis et rachitisme.* Wiener med. Presse, 1881, n° 35.

— Wiener med. Woch., 1902.

Kienbock. — *Zur radiographischen Anatomie und Klinik der syphilitischen Knochenerkrankungen an Extremitaten.* Zeitschr. f. Heilkunde, juni 1902, Bd. 23, H. 6.

Koch. — *Die psychopathischen Minderwertigkeiten*, 1891.

Köhler. — *Knochenerkrankungen im Röntgenbilde.* Wiesbaden., 1901, J. F. Bergmann.

Kohts. — *Meningite dei bambini ed idrocefalo.in* Leyden e Klemperer. La Clinica contemporanea, vol. VII, p. 160. Trad. italienne.

Lancereaux. — Semaine méd., 1893.

Landolfi. — *Infantilismo con gastrosucorrèa di Reichmann e accessi di tetania.* Riforma medica, 12 aprile 1906.

Launois et Roy. — *Gigantisme et Infantilisme.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1902, p. 540.

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

Lavergne. — Thèse de Paris, 1886.

Lejonne et Chartier. — *Dystrophie d'origine pulmonaire.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1906, p. 466.

Leloir et Perrin. — Archiv. de Dermat. et de Syphiligraphie, 1883.

Lemos. — *Infantilisme et dégénérescence psychique.* Nouv. Icon. de la Salp., 1906, p. 50.

Lesser. — *L'eredità della sifilide.* La Clinica contemporanea di Leyden e Klemperer, Trad. ital. Vol. X., 1° fasc., p. 21.

Levi Ettore. — *Sull'importanza del reperto di Neurite ottica nell'Anemia e nella Clorosi.* Della Riv. crit. di Clin. med. Anno VII, V. 16 e 17. Firenze, 1906.

— *Infantilisme distrofico famigliare (tipo Lorain).* Il Policlinico, Sez. Pratica, 1908.

Lévi Léopold et Rothschild. — *Les petits signes d'insuffisance thyroïdienne.* Gazette des hôpitaux, juin 1907, p. 879.

Lewin. — Berliner klin. Woch., 1887.

Lorain. — Lettre préface à la thèse de Faneau de la Cour.

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

Marenghi. — *Sulla estirpazione delle capsule surrenali di alcuni mammiferi.* Sperimentale, 1903.

Marfan et P. Guinon. — *Infantilisme par lésion accidentelle du corps thyroïde.* Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1893, p. 481.

MARIE et P. LÉRI. — *L'infantilisme pottique*. Tribune méd., 1904, p. 229.
MARTIN et BACALOGLU. — Soc. méd. des hôpit. de Paris, 1899.
MEIGE. — *Sur les rapports réciproques de l'appareil sexuel et de l'appareil squelettique*. Journal des connaiss. méd., 14 mai 1896, p. 164.
— *Anthropologie*. Gazette des hôpit., 1898-1902.
— Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1895-1898.
— *L'infantilisme*. Gazette des hôpit., n° 22, 1902.
MEIGE et ALLARD. — *Deux infantiles. Infantile myxœdémateux et infantile de Lorain*, Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1898, fasc. II.
MEIGE et FEINDEL. — *Infantilisme myxœdémateux et maladie de Recklinghausen*. Nouv. Icon. de la Salpêtr., juillet-août 1903.
MERKLEN. — Bulletin méd., 1900.
MONNIER. — Thèse de Paris, 1890.
MORLAT. — *Infantilisme et insuffisance surrénale*. Thèse de Paris, 1903.
MOUSSOUS. — *Maladies congénitales du cœur*.
MOUSSU. — Thèse de Paris, 1897.
MÜLLER PAUL. — *Ueber Intelligenzprüfungen, ein Beitrag zur Diagnostik des Schwachsians*. Monatsschr. f. d. g. Sprachheilkunde.
MÜLLER. —*Ueber die Beeinflussung der Menstruation durch cerebrale Herderkrankung*, Neurol. Centralbl., 1905, p 790.
MURRI. — *Lezioni cliniche sull'Idrocefalo cronico primitivo*. Soc. editr. libraria. Milano, 1908.
MYA. — *Sulla quantita del liquido cefalo-rachideo in rapporto all'eta e ad alcuni stati morbosi*. Riv. di Pat. nerv. e ment., vol. III, 9° Sett., 1898.
NAZARI. — *Contributo allo studio anatomo-patologico delle cisti dell'Ipofisi cerebrale e dell'Infantilismo*. Il Policlinico, 1906, p. 445-460.
NEUSSER. — *Polysérosite, Rhumatisme et Infantilisme*. Wien. klin. Woch., n° 14,1908.
OPPENHEIM. — *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 4. Aufl. Berlin, 1905, S. Karger.
PAGNIEZ. — *Gigantisme et infantilisme*. Presse méd., 21 déc. 1904.
PARHON et GOLDSTEIN. — *Antagonismo tra la funzione tiroidea e la funzione ovarica*. Archiv. gén. de méd., 1905, p. 142.
PARHON et ZALPLACTU. — Nouvelle Icon. de la Salpêtr., 1907, n° 1.
PATON. — Journal of Physiology, vol. XXXII, p. 28.
PEL. — *Acromégalie partielle avec infantilisme*. Rev. Neurol., 1905, p. 402.
PERRIN. — *Hémorragie méningée, aplasie génitale*. Soc. de méd. de Nancy, 9 janv. 1907.
PERUGIA. — *Infantilisme avec atrophie des organes génitaux*. Rev. Neur., 1906, p. 236.
PIRONE. — *Sulla fine struttura e sui fenomeni di secrezione dell'Ipofisi*. Archiv. di Fisiol., 1905, p. 60.
PITFIELD. — *Formes complètes et incomplètes de l'hypothyroïdie ou du myxœdème*. Amer. Journ. of the med. Sciences, déc. 1907, p. 859-865.
POST. — Boston med. and surg. Journal, 1887.
POTAIN. — Gazette des hôpit., 1890.
PUTNAM. — Americ. Journ. of the med. Sciences, 1898.
RAYMOND. — *Le sommeil dans les tumeurs cérébrales*. Pr. médicale, 3 janv. 1906.
REGNAULT. — *La base du crâne dans l'achondroplasie*. Gaz. hebd. de méd., 1901, II, n° 55.
REITZ. — *Ueber den Einfluss des chronischen Alkoholismus auf di Entvickelung des Organismus*. Neurol. Centralbl., 1901, n° 11.
RIBOT. — *Das Gedächtniss und seine Störungen*. 1882.
RICHER P. — Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1892.
— *Canons des proportions du corps humain*.
RICHON et JEANDELIZE. — *Sur l'origine testiculaire possible de certains cas d'infantilisme*. Province médicale, 23 juin 1906.

Ranschburg. — *Ein Fall von Infantilismus auf hereditär luetischer Grundlage.* Ref. Neurol. Centralbl., 1906, p. 621.

Ronchetti. — *Un cas d'infantilisme.* L'ospedale Maggiore, n° 2, 1908.

Rose. — *Obésité familiale. Antécédents héréditaires thyroïdiens. Soudure précoce des épiphyses.* Encéphale, 3 mars 1907.

Rummo et Ferranini. — *Geroderma genito-distrofico. Entità clinica. Nota preventiva.* Riforma medica., ag. 1897.

Schön. — *Zwei Fälle von Infantilismus.* Ref. Neurol. Centralbl., 1899, p. 136.

Schuller u. Robinshon. — *Die röntgenologische Untersuchung der Schädelbasis.* Wiener klin. Rundschau, 1904, n° 26 et n° 3.

Schuller. — *Ueber Infantilismus.* Wiener med. Woch., 1907, p. 626.

— *Die Schädelbasis im Röntgenbilde. F. a. d. G. d. R. Begänzungsband.* Hamburg, 1905.

— *Lucas. Græfe u. Silben.* Berl. klin. Woch., 1897, s. 270.

— *Keimdrüsen und Nervensystem.* Festschrift f. Obersteiner. Arb. aus dem Neurol. Inst. Bd. XVI.

Schuster. — *Colossale Fettentwikelung*, etc. Ref. Neurol. Centralbl., n° 13, 1908, p. 654.

Sikarsky. — *Die Seele des Kindes.* Leipzig, 1902.

Soca. — *Sur un cas de sommeil prolongé pendant 7 mois par tumeur de l'hypophyse.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., 1900.

Soli. — Archiv. ital. de biologie, 1907.

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

Souques. — *Myxœdème*, in. Traité de Méd. Charcot-Bouchard, 1905, t. X. p. 542 et suiv.

Springer. — Semaine méd., 1895.

Stefanelli P. e Levi E. — *Contributo alla conoscenza dell'Osteomalacia umana.* Riv. crit. di Clin. med. Anno IX, Firenze, 1908.

Tambroni e Lambranzi. — *Una varietà di mixœdema frusta.* Riv. di pat. nerv. e ment., 1899, p. 216.

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

Tanzi. — Riv. di pat. nerv. e ment., aprile 1899, fasc. IV.

Tenneson. — Ann. de Dermat. et de Syph., 1889.

Thibierge. — Soc. méd. des hôpit. de Paris, 26 mars 1897.

— *Le myxœdème.* Paris, Masson, 1898.

Thomas. — *Myxœdème et végétations.* Revue de Laryngologie, 1900, p. 648.

Tissier. — Ann. de Dermat. et de Syph., 1885.

Todescato. — *Un caso di nanismo vero con arresto di sviluppo totale.* Giorn. di Psich. clin. e tecn. man., 1905, fasc. III et IV.

Variot. — Soc. méd. des hôpit. de Paris, 11 février 1898.

Vigouroux et Delmas. — *Infantilisme et insuffisance diastématique.* Nouv. Icon. de la Salpêtr., mai-juin 1907, p. 238.

Wahl. — *Infantilisme anangioplasique chez un idiot de 16 ans.* Soc. Anat. de Paris, mars 1907, p. 265.

Vimont. — Thèse de Paris, 1882.

Virchow. — *Ueber die Chlorose und die damit verbundenen Anomalien am Gefässapparate.* Berlin, 1872.

Vivier. — *Sur l'infantilisme.* Thèse de Paris, 1898.

Zappert. — *Rachitide.* Leyden e Klemperer. La Clinica contemporanea. Trad. ital. Vol. VII, p. 445.

Ziehen. — *Ideenassociationen des Kindes.* Abhandl. aus dem Geb. der pädagogi. Psyc. und Phys. Bd. 1. H. 6.

— *Die Geisteskrankheiten des Kindesalters.* Ibid., 1 u. 2. H.

Zuber. — *Maladies du corps thyroïde. Syphilis de la glande thyroïde.* Traité des mal. de l'enfance. *Grancher-Comby*, 1904, t. III, p. 270.

NOTE. — Pendant la révision des épreuves, j'ai eu connaissance de quelques nouveaux travaux qui peuvent être consultés avec profit au sujet de la thèse que j'ai soutenue dans ce mémoire.

1° ANTON. — *Vier Vorträge über Entwickelungsstörungen beim kinde.* Karger, Berlin, 1908.

2° CLAUDE ET JOUGEROT. — *Insuffisance pluriglandulaire endocrânienne. Individualisation clinique. Observation anatomique et histologique.* Journal de physiol. et de pathol. génér., n° 3, mai 1908.

3° Revue de Médecine, p. 950, 1908.

4° DE SANCTIS. — *Infantilisma.* Annali di Nevrologia, I, II, 1908.

5° LAIGNEL-LAVASTINE. — *Des troubles psychiques par perturbation des glandes à sécrétion interne. Rapport au XVIII° Congrès des aliénistes et neurologistes.* Dijon, 3-8 août 1908. Revue Neurologique. N° 11, 1908.

6° *La corrélation des glandes à sécrétion interne et leurs syndromes pluriglandulaires.* Gazette des hôpit., 1908, p. 1563.

7° EPPINGER, FALTA ET RUDINGER. — *Les rapports fonctionnels mutuels des glandes à sécrétion interne.* Zeitschrift. f. klin. Med., 1-2, 1908.

8° ZOLLNER. — *Ein Fall von Tumor der Schädelbasis ausgehend von der Hypophys,* Zeitschr. f. Psych. H. 2, 1908.

UNE « FEMME HOMARD »
MAINS ET PIEDS A DEUX DOIGTS

PAR

Georges THIBIERGE,
médecin de l'hôpital Saint-Louis.

Voici, à titre purement documentaire et sans aborder aucune considération théorique, l'observation d'une « curiosité » qui s'est exhibée dans les foires et que le hasard a fait aborder dans mon service où j'ai pu l'examiner à loisir.

Je dois à l'obligeance de M. le Dr Sottas les photographies de ses mains et de ses pieds. La radiographie des mains m'a été communiquée par le « sujet » : elle est la reproduction d'un cliché recueilli par M. Infroit.

(Pl. LXVIII et LXIX)

*
* *

Virginie M... est âgée de 41 ans.

Son père, mort dans un asile d'aliénés, était un alcoolique. Il aurait actuellement 62 ans.

Sa mère, morte de péritonite il y a 22 ans, aurait actuellement 60 ans.

Ses parents ont eu 11 enfants, dont 8 (4 garçons et 4 filles) sont encore vivants et bien portants ; 3 ont succombé, l'un à 22 jours au croup, un autre à 18 mois à la suite de convulsions, le dernier à 32 mois à une fièvre typhoïde.

Virginie est la deuxième de ces onze enfants : son frère aîné est parmi les survivants.

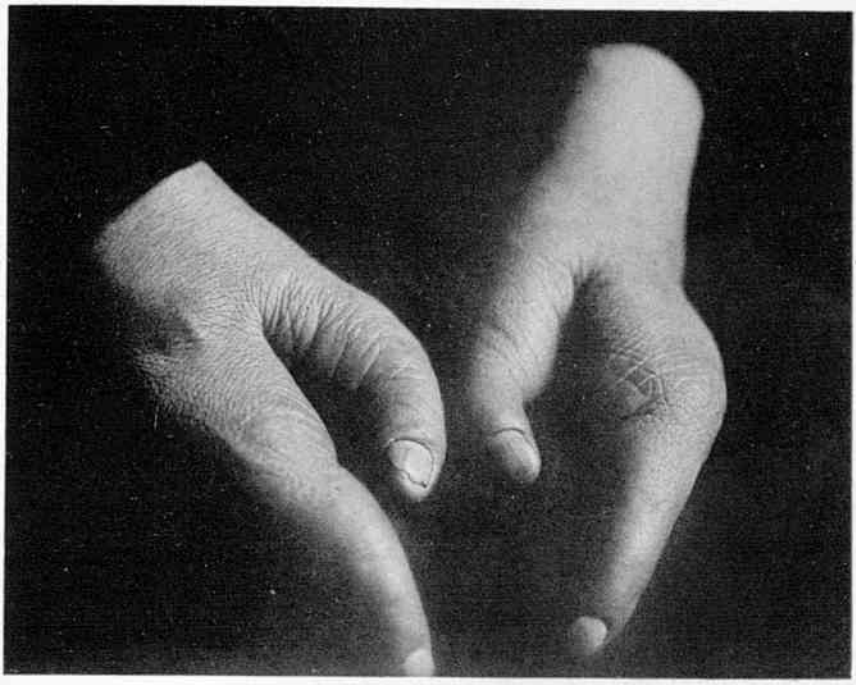
Elle-même a été mariée pendant 17 ans et n'a pas eu de grossesse.

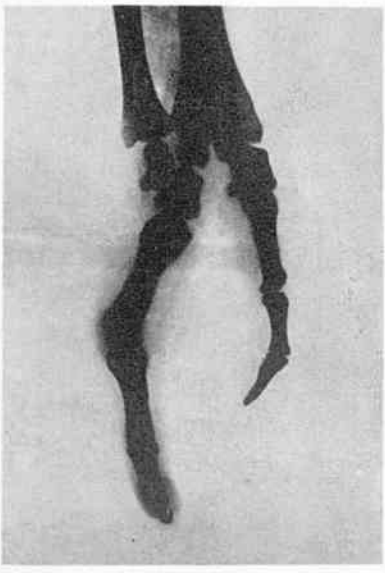
Personne dans sa famille n'a, à sa connaissance, présenté de déformations analogues à celle dont elle est atteinte.

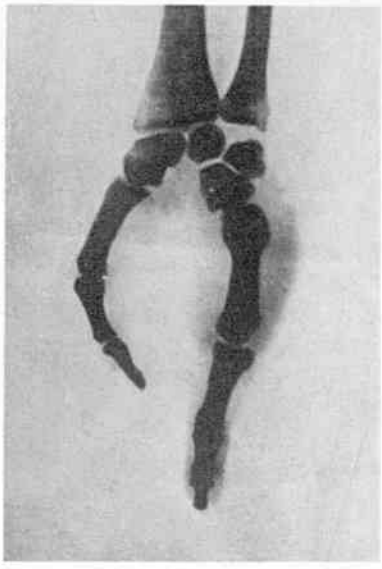
Sa mère aurait eu, dit-elle, pendant qu'elle la portait, des « envies de homard ».

Les déformations sont exclusivement localisées aux régions que reproduisent les photographies ci-jointes.

Les mains sont constituées par deux doigts, articulés chacun sur un



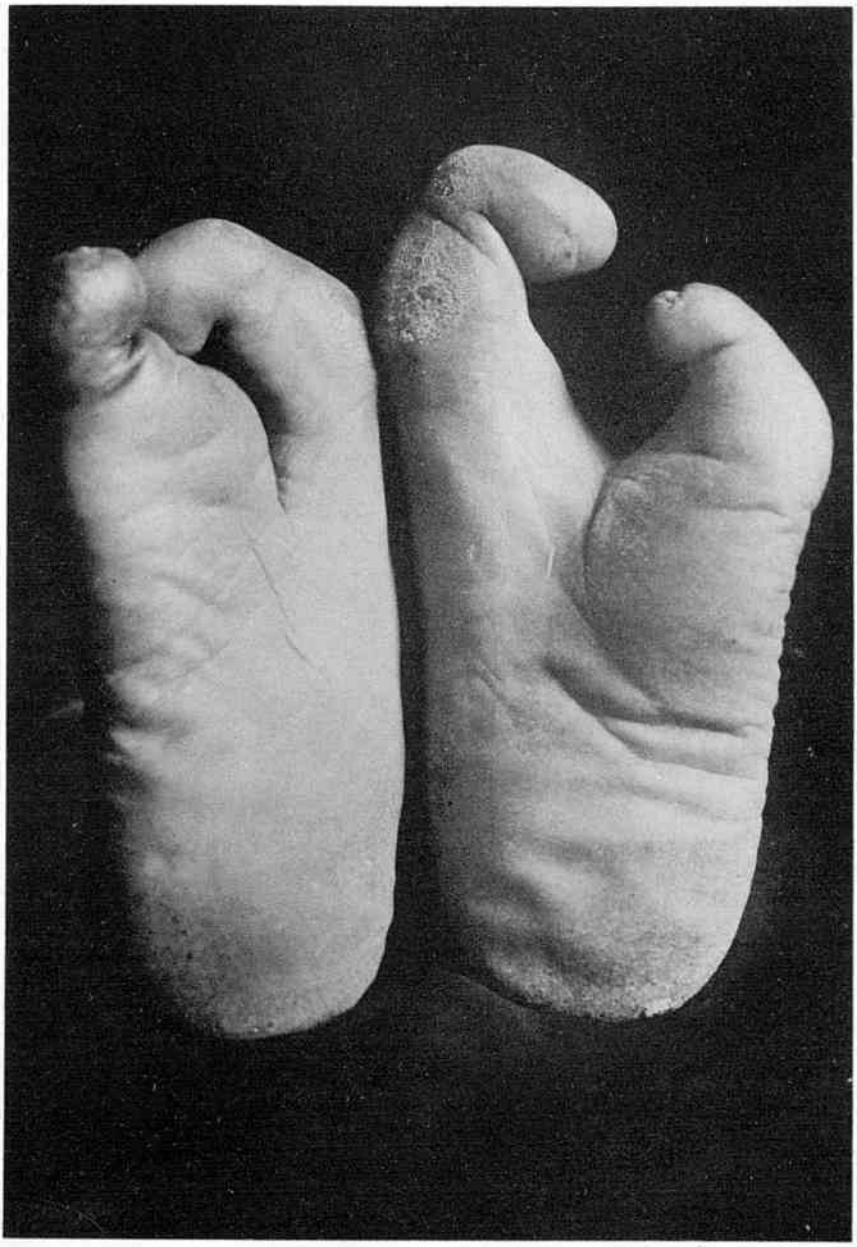




UNE FEMME-HOMARD

(Mains et pieds à deux doigts.)

(Thibierge)



UNE FEMME-HOMARD
(Mains et pieds à deux doigts.)
(Thibierge)

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud.

unique métacarpien et sont fendues jusqu'à l'insertion de ces métacarpiens sur le carpe.

Aux deux mains le pouce est incurvé à angle obtus, convexe du côté du bord radial, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne. Le pouce gauche est, en outre, tordu autour de son axe vertical, de sorte que la face dorsale de sa 2e phalange regarde vers le bord cubital de la main.

L'autre doigt, en forme de navet dans sa portion métacarpienne, de cône très allongé dans sa portion phalangienne, terminée par un ongle bien conformé et ayant les dimensions de l'ongle de l'auriculaire d'un sujet normal, ne présente pas d'incurvation latérale ; les mouvements de flexion et d'extension des phalanges dont très limités.

Les dimensions de ces doigts sont les suivantes :

	à droite	à gauche
Diamètre moyen de la portion métacarpienne du pouce	32 mm.	25 mm.
Diamètre de la première phalange du pouce.	23 » 2	17 »
Diamètre de la portion métacarpienne du du 2e doigt	40 »	36 »
Diamètre de la 2e phalange du 2e doigt. .	17 »	17 » 5
Longueur du pouce, à partir du sommet de la commissure interdigitale.	84 »	74 »
Longueur du 2e doigt	128 »	125 »
Ecartement maximum des extrémités des 2 doigts (Envergure de la main). . . .	188 »	176 »
Angle formé par les deux doigts écartés à leur maximum.	120°	100°

Les mouvements de la main sont réduits à peu près exclusivement à l'opposition des doigts dans laquelle la malade peut développer une grande force : elle serre suffisamment les doigts pour qu'un adulte vigoureux ne puisse les écarter.

Elle travaille adroitement de ses mains et nous a montré des ouvrages au crochet très réguliers qu'elle a faits.

La déformation des pieds est analogue à celle des mains, mais un peu moins symétrique.

Les pieds sont des types de « pieds plats », très élargis, surtout le droit.

L'avant-pied ne comporte que deux orteils, tous deux incurvés à concavité tournée vers l'axe du pied et dont l'espace interdigital s'avance jusqu'à près de la moitié de la face plantaire.

Aux deux pieds, le gros orteil est recourbé deux fois sur lui-même, de

façon à constituer un crochet ; en outre, la face dorsale de la deuxième phalange est tordue sur elle-même ; l'ongle est incliné vers le bas et vers le bord interne du pied.

La configuration du deuxième orteil est analogue, avec cette différence que la torsion sur l'axe est moins accusée, de sorte que l'ongle regarde directement en dedans.

Au pied gauche, la portion métatarsienne des deux orteils a la forme de boudins ou mieux de navets.

Au pied droit, au contraire, la base du deuxième orteil se trouve étalée, par suite de l'accolement à sa partie interne d'une saillie arrondie, très bien représentée sur la photographie. Cette saillie, mollasse dans sa partie superficielle, est constituée profondément par un métatarsien, de même longueur que celui du deuxième orteil, et dont on sent l'extrémité antérieure arrondie et un peu amincie.

Les deux orteils du pied droit sont plus volumineux que ceux du pied gauche. L'angle saillant du deuxième orteil est plus accusé à droite qu'à gauche où il existe un volumineux durillon.

La pince constituée par les orteils a, comme celle des mains, une grande force de résistance et ne peut, lorsque le sujet la contracte, être écartée par une traction énergique.

Les mouvements des phalanges sont très limités.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
(Séance du 5 novembre 1908).

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE
D'UN CAS DE
TABES ET DE PARALYSIE GÉNÉRALE
CHEZ UNE ENFANT DE 15 ANS.

Par MM.
BOURNEVILLE, LÉON-KINDBERG et CH. RICHET FILS

Si le tabes et la paralysie générale juvéniles sont aujourd'hui assez bien connus, l'association dans le jeune âge de ces deux affections est assez exceptionnelle pour que nous insistions sur un cas que, dans le service de l'un de nous, nous avons pu étudier.

Il s'agit d'une malade, Jeanne B...., âgée de quinze ans, dont l'observation a déjà été en partie publiée. Cette enfant, qui à ce moment était dans le service de M. Boulloche, a été présentée par MM. Apert, Lévy Fraenkel et Ménard, à la Société de Pédiatrie (novembre 1907) comme atteinte de tabes et de paralysie générale. Aussi insisterons-nous ici surtout sur les quelques particularités nouvelles qu'elle a présentées.

Jeanne B..., née en décembre 1892, est entrée en décembre 1907 à la Fondation Vallée.

Ses antécédents offrent un grand intérêt. Son père est en effet mort à la fois tabétique et paralytique général. Il contracta la syphilis en 1894, deux ans après la naissance de l'enfant.

Il se soigna fort peu (liqueur de Van Swieten pendant quelques semaines) ; en 1900, les premiers signes du tabes apparurent ; celui-ci eut une évolution assez rapide, puisque en 1904 on constata des troubles de la miction, une ataxie assez marquée et une amblyopie double qui rendirent tout travail impossible ; en 1906, la paralysie générale vint compliquer le tabes. Il mourut cette même année.

Syphilisée également en 1894, la mère se soigna mal, et en 1900 présenta quelques signes de tabes. Tabes confirmé à l'heure actuelle (abolition des réflexes tendineux. Signe de Romberg. Signe d'Argyll bilatéral. Amblyopie presque totale de l'œil gauche) ; l'évolution de ce tabes est très lente, puisque la malade pouvait encore il y a quelques mois et peut probablement encore à l'heure actuelle vaquer à ses occupations.

L'enfant avait donc deux ans quand ses parents devinrent syphilitiques.

Six mois après elle le devint à son tour et eut une roséole.

En octobre 1906, elle est prise d'une crise de céphalée vive avec vomissements, hyperthermie, état général mauvais, puis coma. Son caractère changea à partir de cet instant. On peut donc supposer que cette méningite fut le début de la paralysie générale.

En juillet 1907, elle entre à l'hôpital Trousseau pour des convulsions épileptiformes. Après la crise, on constate entre autres phénomènes de l'abolition des réflexes tendineux, le signe d'Argyll, un mal perforant plantaire.

Le signe de Romberg existe, mais peu marqué.

La marche est assez ferme, mais la malade avance brusquement, en déjetant le pied en dehors et en talonnant un peu.

Il y a de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Le tabes existe donc en juillet 1907. Probablement il s'est installé depuis déjà quelque temps.

Cette enfant tabétique est également atteinte de paralysie générale. Celle-ci est caractérisée par des convulsions et des modifications de caractère. Il n'y a pas, il est vrai, de troubles de la parole ou de l'écriture, et le tremblement fait défaut sauf à la langue où l'on a noté quelques mouvements fibrillaires.

Les troubles intellectuels, sauf immédiatement après les crises convulsives, sont réduits au minimum.

L'enfant est calme, raisonne bien, lit et écrit volontiers. La mémoire est conservée, l'enfant ne fait pas d'erreur dans ses opérations.

A certains moments elle est méchante, casse les carreaux et essaie de fuir.

Somme toute, à ce moment, le diagnostic est évident. L'enfant est atteinte de tabes et de paralysie générale. Elle est au moins autant tabétique que paralytique.

A la Fondation Vallée ces deux affections évoluèrent. Mais ce qu'il y eut de plus curieux ce fut en quelque sorte l'arrêt du tabes.

Le signe de Romberg qui existait, bien que très léger en juillet 1907, faisait défaut quand nous examinâmes l'enfant l'année suivante.

Il n'y eut ni troubles de la démarche, ni incoordination motrice, ni douleurs fulgurantes, ni troubles trophiques, ni troubles urinaires.

L'examen du fond de l'œil pratiqué par M. Coutelas, montre une simple congestion de la papille gauche. Il n'y avait pas d'amblyopie.

En résumé, arrêt d'évolution du tabes. Par contre, la paralysie générale continua à évoluer.

Le développement somatique de l'enfant, noté comme suffisant quand il fut présenté à la Société de Pédiatrie, nous a semblé retardé ; l'enfant, en effet, pas plus à l'hôpital Trousseau qu'à la Fondation Vallée, n'a été réglée ; peut-être même ne l'a-t-elle jamais été.

Le tremblement des mains apparaît.

Aussi l'écriture est-elle hésitante et tremblotante, et l'enfant écrivant fréquemment deux fois la même phrase, c'est une écriture typique de paralysie générale.

L'enfant achoppe dans les mots d'épreuve classique.

Quelque temps stationnaire, l'intelligence décline rapidement. Si on donne en effet un ordre à Jeanne B..., elle l'exécute mal ; elle oublie une commission qu'on lui dit de faire.

Elle n'a sans doute jamais présenté d'idées de grandeur, ni ne délire — du moins depuis que nous l'avons observée.

Le caractère reste le même, l'enfant est mythomane et plutôt méchante, mais sans excès.

Les signes de paralysie générale vont donc en s'aggravant.

Cette évolution dissociée du tabes et de la paralysie générale est intéressante.

Bien que signalée par certains auteurs, en particulier par Fairet et par Dupré, elle est relativement rare chez l'adulte et chez l'enfant elle n'a encore, croyons-nous, jamais été rencontrée.

Le 7 juillet, l'enfant fait une crise convulsive à type jacksonnien, puis semble se remettre pendant quelques jours et part en vacances pendant deux semaines. Chez elle, elle eut chaque nuit une céphalalgie intense et son intelligence s'affaissa rapidement.

Rentrée à la Fondation, elle eut, le 25 août, une nouvelle crise convulsive ; pendant 48 heures, les phénomènes s'amendèrent, mais bientôt reprirent, et à la suite de crises plus violentes que les précédentes, l'enfant mourut le 31 août.

A l'autopsie, on constata des lésions de paralysie générale et de tabes sur lesquelles nous reviendrons, mais en plus on découvrit un foyer de gangrène pulmonaire qui, malgré l'examen complet de la malade que nous avions pratiqué à 3 ou 4 reprises dans les derniers jours, ne s'était révélée à nous par aucun symptôme : les convulsions étaient, pourrait-on presque dire, le seul signe de la gangrène pulmonaire. Celle-ci les avait provoquées comme chez un hémiplégique guéri la pneumonie peut éveiller la paralysie latente.

Ce fait est intéressant. On peut l'opposer au fait bien connu à l'heure actuelle des épileptiques qui, pendant une rougeole, une scarlatine ou une dothiénentérie peuvent n'avoir ni vertige, ni secousses, ni convulsions.

L'excitabilité accrue ou diminuée de l'encéphale explique facilement ces faits cliniques intéressants.

Divers faits dans l'observation clinique sont à signaler.

Tout d'abord c'est la rareté du cas. La paralysie générale n'est pas chez l'enfant exceptionnelle, tant s'en faut. Le nombre des observations doit être égal à 120 ou à 130 au moins.

Le tabes également est loin d'être une simple curiosité clinique, puisque aux 47 cas retenus par Hirtz et Lemaire dans une excellente revue critique, nous pouvons, sans nous être livré à des recherches bibliographiques étendues, ajouter les trois cas de Williamson (1), un cas d'Ermarkorff (2),

(1) Review of neurology and Psychiatry, juin 1904.

(2) Soc. de neuropathologie et de psychiatrie de Moscou, in Revue de Neurologie, 1908.

un de Margoulis (1), un de Srykowski et un autre de Wertheimer.

Mais tabes et paralysie générale associés sont rares chez les enfants.

Nous n'avons retrouvé que quatre cas : un de Marchand (2), un de Strümpell (3), un de Babinski (4) (cités par Moussous) et un de Roasenda (*Rivista neuropathologica*, janvier 1908).

Le cas que nous publions tire un gros intérêt de son étiologie.

Tout d'abord il s'agit d'une syphilis acquise, fait rare ; de plus le père est mort tabétique et paralytique général et la mère est tabétique.

Faut-il penser à une virulence spéciale de l'agent pathogène ? ou doit-on incriminer une prédisposition spéciale de cette famille à faire des complications cérébro-médullaires, nous ne pouvons le dire. Le fait n'est pas d'ailleurs unique, pour la paralysie générale tout au moins. Dans la thèse de Thiry (Nancy, 1898), sur 69 observations de paralysie générale juvénile, seize fois nous retrouvons la même affection chez les parents.

Le père et la mère sont devenus tabétiques en six ans. La fille syphilisée à deux ans et demi ne commença son tabes qu'à quatorze ans et demi. Le fait a donc presque la valeur d'une expérience et montre que la moelle de l'enfant peut mieux résister que celle de l'adulte à l'infection syphilitique.

D'ailleurs le petit nombre relatif de tabétiques et de paralytiques généraux, parmi les nombreux enfants atteints de syphilis héréditaire ou acquise, est en accord avec cette hypothèse.

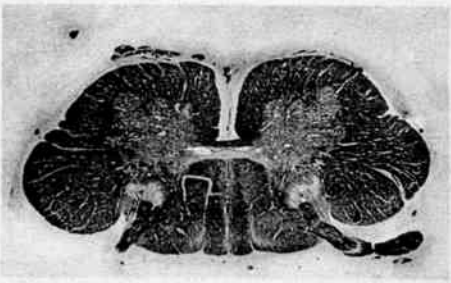
Cliniquement il est intéressant de mettre en valeur, d'une part, certains symptômes de la double affection tabes et paralysie générale ; d'autre part, l'évolution de la maladie. Jeanne B... a fait une paralysie générale juvénile typique.

D'après Toulouse, en effet, deux ordres de symptômes caractérisent ce type clinique.

C'est un affaiblissement simple de l'intelligence, une déchéance progressive de l'organisme ; ensuite les désordres physiques sont très marqués, car le sujet est incomplètement développé, l'essor sexuel s'arrête.

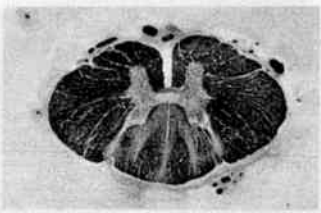
Au contraire son tabes ne ressemble pas au type connu du tabes juvénile. En effet, pour Hirtz et Lemaire il est caractérisé par l'amblyopie, l'incontinence d'urine, les douleurs fulgurantes, les troubles sensitifs. Ce sont de plus les symptômes initiaux. Nous avons vu que Jeanne B... n'en avait présenté aucun.

(1) Revue russe de médecine, 1905 (325 à 331).
(2) Soc. méd. psych., mai 1900.
(3) Neurologiches Centralblatt, 1888, n° 5.
(4) Soc. méd. des hôpitaux, octobre 1902.



Renflement cervical.

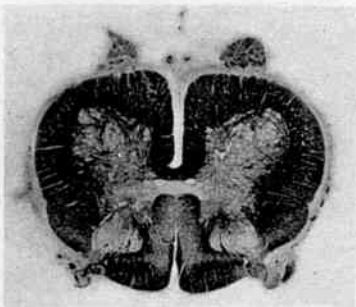




Moelle dorsale.



Moelle dorsale.



Renflement lombaire.

TABES ET PARALYSIE GÉNÉRALE CHEZ UN ENFANT DE 15 ANS

(Bourneville, L. Kindberg et Ch. Richet fils)

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Elle a fait un tabes discret qui se rapproche de certains tabes de l'adulte.

Les deux affections ont suivi une marche inverse. Le tabes a évolué comme s'il avait été arrêté par la paralysie générale ; peut-être est-ce à ce fait que nous devons de n'avoir que des lésions de tabes incipiens.

Par contre le tabes ne semble pas avoir eu d'influence nette sur la marche de la paralysie générale.

Examen du système nerveux de Jeanne B.... (1) (Pl. LXX).

Dans les viscères, hors le foyer de gangrène pulmonaire, on ne trouve aucune lésion notable. L'examen de la calotte crânienne une montre aucune déformation.

A l'examen macroscopique nous trouvons :

Au cerveau, les méninges sont épaisses et lactescentes sur toute l'étendue des hémisphères. Cet aspect est particulièrement marqué à la convexité, aux régions frontales et le long des scissures de Sylvius. Les méninges de la base sont beaucoup moins atteintes. Lorsqu'on les arrache, on emporte avec elles de petits fragments de substance nerveuse et la surface des circonvolutions prend l'aspect criblé classique.

Le cervelet présente un piqueté rougeâtre sur toute sa surface. Les méninges s'y présentent avec les mêmes caractères qu'au cerveau. Il est sensiblement normal de volume, mais les folioles sont petites.

Les méninges médullaires montrent aussi le même aspect d'inflammation chronique.

A la section on ne constate rien d'anormal.

L'examen microscopique permet de faire aussitôt le double diagnostic d'encéphalite chronique et de tabes incipiens.

Nous avons examiné les différents segments du système nerveux selon la méthode de Weigert Pal, la méthode de Nissl et les colorations habituelles après fixation au sublimé acétique et à l'alcool absolu. Les organes ayant été prélevés en notre absence, nous n'avons pas eu à notre disposition de ganglion rachidien pour y rechercher les lésions décrites par M. Nageotte à l'aide des imprégnations à l'argent par la méthode de Cajal ou celle de Bielchowski.

Au cerveau nous constatons :

Tout d'abord une méningite fibroplastique de moyenne intensité. Il y a dans les méninges molles de longs faisceaux fibreux abondants, colorés en

(1) Nous remercions notre maître, M. Nageotte, dans le laboratoire duquel nous avons pratiqué cet examen, de l'obligeance avec laquelle il voulut bien nous tirer les photographies que nous présentons M. L. K.

rouge vif par la méthode de Van Gieson, laissant entre eux, à la partie moyenne des méninges, de longues mailles où se trouvent de nombreux leucocytes. La tunique externe et l'adventice des artérioles et des veinules sont infiltrées de petites cellules rondes.

Les lésions des cellules nerveuses sont très nettes, et par les colorations au bleu de Unna, ou mieux encore après coloration double au bleu de toluidine-érythrosine sur coupes minces, on constate les aspects classiques de désintégration cellulaire décrits par Nissl. Les vaisseaux de l'écorce sont multipliés. Leur gaine est infiltrée de cellules rondes.

Le cervelet ne nous a pas paru présenter de lésion importante.

A la moelle les coupes traitées par la méthode de Nissl nous ont permis de constater l'intégrité des cellules de la corne antérieure. Il y a méningite chronique, avec les mêmes caractères que la méningite cérébrale.

Les résultats importants nous sont fournis par la méthode de Weigert-Pal.

Il s'agit avant tout d'une sclérose sensiblement symétrique de la bandelette externe. Du bas en haut de la moelle nous la trouvons séparée par une zone saine de la corne postérieure et envoyant une mince expansion vers la zone d'entrée des racines postérieures. Ses différents aspects sont des plus nets : triangle à la région lombo-sacrée, tractus allongé à la région dorsale, de nouveau triangle à la région cervicale. A noter à la partie supérieure de la région dorsale une forme curieuse : l'extrémité antérieure de la sclérose simulant une tête arrondie. Au niveau de la 12e dorsale et de la première lombaire, nous avons retrouvé la forme en M décrite par M. Nageotte à la bandelette externe à ce niveau.

Il y a une sclérose peu accentuée du cordon de Goll à la moelle cervico-dorsale.

R° OSPEDALE MAURIZIANO UMBERTO I DI TORINO
SERVICE DU PROFESSEUR GRAZIADEI.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

GANGRÈNES CUTANÉES SPONTANÉES CHEZ LES SUJETS HYSTÉRIQUES.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES SUR LA CLINIQUE ET SUR LA DÉFINITION DE L'HYSTÉRIE

PAR

I. VALOBRA

Médecin de l'hôpital Umberto Ier (Turin)

OBSERVATION.

Mlle Joséphine Z... 18 ans.

Antécédents héréditaires. — PÈRE : âgé de 45 ans, grand travailleur, marchand de meubles ; très intelligent ; caractère très nerveux, irritable. Pas de syphilis, pas d'éthylisme. Il a toujours été bien portant.

Mère : âgée de 38 ans, très nerveuse aussi, très excitable ; elle n'a pourtant jamais eu de convulsions ; elle n'a jamais présenté non plus de manifestations hystériques. Elle se plaint toujours d'une gastralgie, qui est sans doute d'origine nerveuse, et qui ne l'empêche pas de très bien se nourrir. Pas de psychoses, pas de maladies nerveuses dans la famille.

Antécédents personnels. — Scarlatine à 8 ans. Réglée à 12 ans avec de grandes douleurs : depuis cette époque, elle a toujours souffert d'une anémie légère et rebelle ; la menstruation est toujours très peu régulière.

En janvier 1903, premier accès convulsif hystérique à la suite d'un reproche de la mère. Depuis lors, elle a toujours présenté des accès convulsifs : une fois par mois en moyenne. Néanmoins, elle est douée d'un caractère apparemment très peu excitable : elle est très silencieuse, elle travaille toute la journée chez elle, ou bien dans l'atelier de son père. Les accès, sauf le premier, ne sont pas produits par des émotions apparentes ; ils sont typiquement hystériques, et ils finissent toujours par une crise de larmes.

Début de l'affection. — En juin 1905, se trouvant à la campagne, avec son petit frère et une femme de chambre, elle fut atteinte d'une brûlure du 2e degré à la main gauche. On appelle le médecin qui panse la main avec de la vaseline boriquée ; il revient le lendemain, il répète le pansement, et il donne le

conseil à la malade de continuer elle-même la médication tous les deux jours avec de la vaseline.

Au mois d'octobre (quatre mois après), le médecin est appelé pour une angine du petit frère ; il observe avec étonnement que la main est encore pansée, et il demande des explications. La petite lui raconte très tranquillement que quinze jours après la brûlure, une nuit, à la suite de douleurs atroces à la main malade, autour de la plaie en voie de guérison il s'était formé de petites plaques blanches, qui plus tard avaient tourné en jaune, et plus tard au noir : ces plaques noires étaient alors tombées, en laissant des ulcérations profondes. Après la première nuit, elle n'avait plus souffert du tout, et elle avait continué ses pansements à la vaseline, sans en dire un mot à personne, pas même à la femme de chambre, sans en aviser ses parents qui travaillaient chez eux à la ville, toujours très occupés dans leur commerce.

Le médecin appelle la mère, il ordonne de l'arséniate de fer à l'intérieur, des pansements avec de l'oxyde de zinc. Peu à peu les ulcérations bourgeonnent ; elles se recouvrent d'épithélium, il se forme des cicatrices chéloïdiennes, pas douloureuses, d'une couleur rouge-foncé, avec des télangiectasies superficielles.

La guérison des plaies survient cinq mois après le début des accidents, en novembre 1905. Après la production de la brûlure la petite n'a plus eu d'accès convulsifs.

Aux premiers jours de décembre, la malade, sans aucune raison apparente, présente un accès convulsif très fort, très prolongé : au réveil, elle présente une aphonie complète qui persiste les jours suivants. Je vois alors la malade pour la première fois, amenée par sa mère aux consultations à l'hôpital. A la vue des cicatrices chéloïdiennes de la main gauche, je demande des explications ; on me répond : « des brûlures de l'été passé ». Ni la mère ni la fille ne me parlent des complications qu'elles considéraient, toutes les deux, comme des conséquences naturelles de la brûlure. Je pose le diagnostic d'aphonie hystérique, et j'obtiens bientôt la guérison par une simple faradisation du cou.

Je revois la malade avec sa mère, un mois après les premiers jours de janvier 1906 pour une rechûte de l'aphonie. Elle me dit avoir souffert encore d'un accès convulsif : pas d'autre chose. Je prie la malade de se déshabiller pour un examen complet du système nerveux. Elle obéit ; mais elle n'ôte pas ses bas, ni ses chaussures. Je fais mon examen (hémihypoesthésie gauche, ovaralgie dermographisme très évident, état des réflexes superficiels et profonds normal) ; la malade se lève rapidement du lit ; je la prie de me montrer un moment ses pieds, désirant examiner l'état de ses réflexes cutanés. Elle me prie de renvoyer mon examen, elle m'assure que ses pieds ne sont pas propres. J'insiste davantage, la mère aussi. Elle ôte les bas et nous voyons un petit pansement à la jambe droite (tiers inférieur.) J'enlève le pansement et je vois avec étonnement une ulcération d'une largeur de 4 centimètres, longue de 5, avec un fond brunâtre, les bords à pic, bourgeonnant très légèrement en quelques points. La mère qui ignorait complètement la présence de cette ulcération n'est pas moins étonnée que moi. La malade pleure, et elle nous raconte que cinq jours après

la première guérison de l'aphonie elle souffrit la nuit de douleurs atroces à la jambe et au pied droits, et que le lendemain matin elle présentait au côté interne de la jambe (où nous voyons l'ulcération) une plaque jaune, avec de petites tâches blanches, entourées par une auréole très sensible. Les jours suivants la tâche s'était changée en noir foncé et elle était venue très dure ; elle était ensuite tombée en laissant l'ulcération. Après les douleurs de la première nuit, elle n'avait plus souffert du tout. Elle avait toujours pansé sa jambe avec de la vaseline boriquée « comme les brûlures de l'année passée ». A ce moment seulement j'ai appris l'histoire de la brûlure à la main, et des ulcérations gangréneuses qui l'avaient suivie, histoire dont on ne m'avait pas encore dit un mot. La jeune fille n'avait donc parlé à personne de la nouvelle ulcération à la jambe par crainte, disait-elle, de donner des inquiétudes à sa mère. « J'avais vu comment le docteur m'a soignée l'année dernière ; et j'ai fait comme lui, c'était inutile d'en parler à personne ».

J'insiste inutilement pour obtenir que la jeune fille reste à l'hôpital en observation, et elle rentre chez elle. Le soir même de ma visite, il se forme chez elle deux petites plaques escharotiques sur le dos du pied, au côté interne, avec le même cortège de phénomènes (douleurs, plaque anémique, gangrène sèche, ulcération).

La jeune fille revient à l'hôpital au mois de mars ; la plaque du mois de novembre 1905 était presque complètement guérie avec une cicatrice chéloïdienne, complètement analgésique ; les petites plaques de janvier étaient aussi en voie de guérison.

La guérison complète eut lieu à l'hôpital où j'avais isolé la malade qui présentait des crises convulsives terribles, et des gastralgies très fortes à la suite de l'ingestion d'aliments solides.

Dans notre service j'ai poursuivi l'examen clinique complet de la jeune fille. Du côté du système nerveux mes examens n'ont décelé rien d'anormal, en dehors d'une hémihypoesthésie sensitivo-sensorielle du côté gauche et d'un champ visuel très étroit. Tous les réflexes étaient normaux. Rien à l'examen de la motilité, de la démarche, etc. Sous l'influence de la suggestion je pouvais transporter l'hémihypoesthésie du côté gauche au côté droit.

Examen des urines négatif. Examen des organes internes toujours négatif. L'examen de la fonction gastrique décela une hyperchlorhydrie manifeste, sans altération de la motilité (1).

A l'hôpital, sous une surveillance très étroite, parut la troisième poussée de gangrène cutanée au côté interne du dos du pied (mars 1906). J'ai étudié à ce moment la réaction, la composition, la flore microbienne de la lésion : je n'ai pu déceler la moindre trace d'acide ou bien d'alcali ; la plaque était absolument aseptique ; seulement à la période de l'ulcération les ensemencements donnèrent lieu au développement de quelques colonies de streptocoques.

(1) Ces examens furent répétés plusieurs fois pendant les divers séjours de la jeune fille à l'hôpital. L'examen du système nerveux et du système cardio-vasculaire était pratiqué tous les matins, et cela pendant des mois entiers.

A ce moment, je ne pouvais pas encore exclure complètement la simulation, quoique la malade fût très surveillée et complètement isolée. Après une période de trois mois (mai 1906), la plaque n'était pas encore guérie, mais les crises convulsives avaient complètement disparu et la jeune fille rentra chez elle.

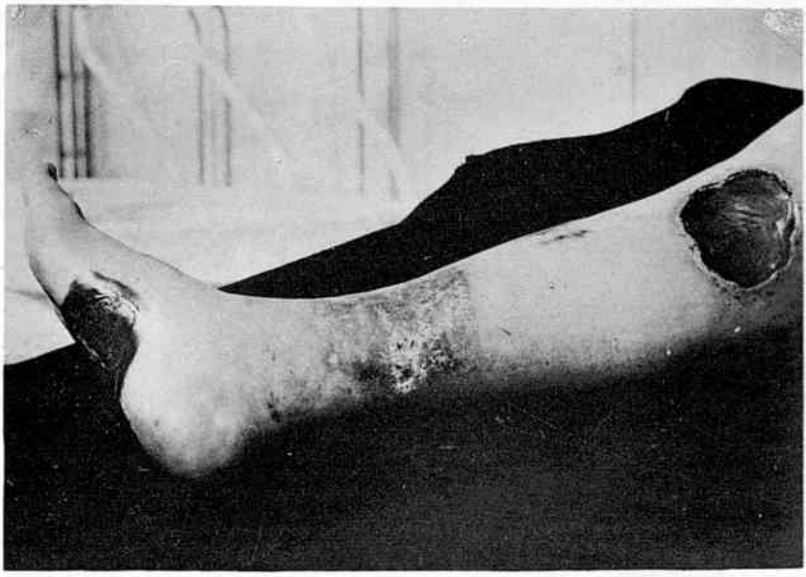
Le 6 juin, elle mangeait tranquillement et silencieusement avec ses parents. Soudainement, au dessert, elle crie, elle hurle, prise de douleurs à la plante du pied droit, et elle tombe dans une crise convulsive. Le père, avisé par moi, m'appelle tout de suite téléphoniquement. J'accours en voiture, j'enlève *moi-même* les bottines très hautes, et les bas blancs, et je vois sur la plante du pied une tache blanche, très blanche, complètement anesthésique. L'examen, avec du papier réactif de la peau et du bas baignés avec de l'eau distillée, et pratiqué immédiatement est complètement négatif. Après la crise convulsive les douleurs avaient complètement disparu. La plaque anémique, sans réaction alentour, se transforma peu à peu les jours suivants en une eschare nécrotique, sous mes yeux, à l'hôpital où j'avais envoyé la malade. Un mois après, autour de l'eschare se forma une auréole rouge inflammatoire, et elle fut enlevée par moi avec des ciseaux sans aucune douleur, quoique très adhérente aux tissus sous-jacents (Pl. LXV). L'eschare était dure comme du cuir, d'une couleur marron foncé.

L'ulcération n'était pas encore guérie quatre mois après.

A ce moment je ne pouvais exclure absolument la simulation, bien que je ne pouvais songer comment elle aurait pu se faire.

Depuis l'entrée de la jeune fille à l'hôpital, je faisais moi-même le pansement à la jambe, deux fois par semaine. Le bandage était constitué par un carré de toile stérilisée et baignée dans une solution aqueuse d'acide picrique, un peu d'ouate hydrophile, du papier imperméable, une bande de gaze, enfin de l'ouate qui enveloppait la jambe depuis la pointe du pied jusqu'au tiers inférieur de la cuisse. Au-dessus de l'ouate je pratiquais un bandage amidonné qui la couvrait complètement et qui la fermait. Deux fois par semaine je répétais moi-même le pansement et le bandage inamovible. La surveillance était d'ailleurs très étroite, pendant le jour et pendant la nuit. Je n'ai pas essayé de reproduire la lésion par suggestion directe, je n'ai pas donné d'ordres à la jeune fille, je n'ai pas fait de pratiques d'hypnotisme. J'ai dit simplement à la jeune fille, en présence des étudiants, que j'avais des soupçons sur la spontanéité de ces lésions et que je prenais mes précautions. Un soir la malade est atteinte de douleurs atroces à la jambe. La sœur de service ne quitte plus la malade jusqu'au matin. J'arrive, je contrôle l'intégrité absolue du pansement et je coupe le bandage amidonné : au côté interne de la jambe (Pl. LXV) j'observe une plaque plus étendue que les précédentes, blanche, froide, anesthésique, avec une auréole très sensible mais d'une coloration normale. Dans le milieu de la plaque blanche on remarquait de petites taches sombres, rondes, de la grandeur d'une lentille ; mais on ne remarquait aucune vésicule.

La simulation était absolument impossible.





GANGRÈNE CUTANÉE SPONTANÉE CHEZ UN SUJET HYSTÉRIQUE

(J. Valobra.)

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

L'eschare tomba seulement deux mois après. La guérison complète survint seulement huit mois après, rebelle à tous les traitements locaux (haute fréquence, röntgenothérapie, bains de chaleur sèche, bains de chaleur humide) et généraux.

Les greffes cutanées furent répétées trois fois inutilement par le docteur Gallina, tandis que la blessure faite par le chirurgien qui emportait l'épiderme de la cuisse droite guérissait très rapidement. Jamais je n'ai observé nulle trace d'infection, jamais de tuméfaction, même légère, des ganglions. Je soignais dans le même moment une röntgenodermite de troisième degré rebelle à tous les traitements, et j'étais tellement frappé par l'identité des lésions que j'ai relaté mon observation dans le traité de röntgénologie clinique que j'étais en train de publier (1907). Il s'agit d'une vraie identité morphologique, de la même lenteur désespérante de la guérison, de la même asepsie de la plaie, du même défaut de réaction dans les ganglions correspondants. M. *Oudin* avait aussi remarqué l'identité des lésions de la röntgénodermite avec les moulages (n° 1945 et n° 1963) reproduisant, au musée de St-Louis, les lésions de la gangrène hystérique.

Le dénouement de mon histoire est tragique et mystérieux. La dernière eschare était guérie avec d'énormes cicatrices chéloïdiennes d'une couleur rouge foncé ; depuis deux mois la jeune fille n'avait plus de crises convulsives ; elle travaillait, son état général était très bon. Un jour, chez elle, en mangeant, elle se plaint d'une douleur soudaine et terrible à l'estomac, elle crie, elle pleure. On m'appelle tout de suite. J'accours. Je trouve la jeune fille très anémique, le ventre ballonné, avec un « facies hipocratica » typique, le pouls faible et fréquent. Le soir même elle a des vomissements de sang noir. La malade jure n'avoir pris aucun médicament, ni aucun poison. Je pose le diagnostic d'ulcération gastrique avec perforation, je fais des hypodermoclyses d'eau salée, des piqûres de caféine et de camphre. Le matin suivant j'arrive avec le chirurgien : la malade était complètement ictérique, les selles étaient noires de sang, le cœur était très faible, la température rectale de 35°-2-C, l'intelligence parfaite. L'examen des selles et des vomissements nous fait exclure la présence d'un poison facile à déceler (phosphore, acide minéral, alcali...). L'état de la malade est trop grave ; on ne peut essayer une opération chirurgicale ; les forces baissent rapidement peu à peu, la malade meurt à dix heures du soir.

La jeune fille étant morte chez elle, il nous a été impossible de pratiquer l'autopsie.

I

Telle est mon observation clinique. Malheureusement, il s'agit seulement d'observation clinique : nous n'avons pas d'examen nécroscopique qui nous aide dans le diagnostic, et nous devons nous borner à des arguments cliniques.

1° *Joséphine était un sujet hystérique*. Pas de doute possible : l'aphonie qui disparaît avec une séance d'électrisation de la gorge ; les accès convulsifs typiques. L'histoire clinique parle encore d'une hémihypoesthésie ; d'un champ visuel très restreint, du défaut de réflexe pharyngien. On peut discuter sur la pathogénie de ces phénomènes, mais cela ne diminue pas leur importance clinique pour le diagnostic de l'hystérie.

2° *Joséphine présenta des plaques de gangrène cutanée qui étaient spontanées et qui n'étaient pas provoquées artificieusement*. Pas de doute possible : au moins pour ce qui concerne les deux dernières plaques. Pour les premières manifestations de la maladie (main gauche, pied droit), on peut seulement observer que si la lésion était provoquée par la malade, il ne s'agissait pas certainement d'un phénomène de mythomanie, car elle n'avait montré ses lésions ni au médecin du pays, ni à sa mère, ni à moi qui la soignais pour son aphonie. Je dois seulement à ma curiosité médicale la découverte de la lésion.

En tout cas, la simulation n'a pas été possible pour la dernière plaque qui s'est formée sous un bandage inamovible ; et j'ose dire qu'il n'y a pas eu non plus de simulation pour l'avant-dernière plaque que j'ai examinée dans les premiers moments de sa formation. Elle pouvait avoir été provoquée à l'avance par la jeune fille... Mais, provoquée avec quoi ? Puisqu'on ne trouvait pas trace d'acide, pas trace d'alcali, pas trace de nitrate d'argent, pas la moindre coloration, pas la moindre altération du bas blanc qui depuis le matin recouvrait l'endroit où il y avait la lésion, pas les signes tangibles d'une brûlure avec un objet métallique chauffé au rouge, qui physiologiquement produit des lésions de l'épiderme d'autre nature. Dans ces circonstances le doute ne serait plus scientifique, il serait ridicule.

3° *La pathogénie des plaques de gangrène cutanée doit être cherchée dans une altération du système nerveux*. Il ne s'agit pas d'une gangrène qui dépende d'une *cachexie*, pas même d'une *angio-sclérose généralisée*. Pas *d'empoisonnement chronique* par l'ergot de seigle. Pas possible le doute d'une *embolie mycotique* ; les plaques étaient aseptiques.

Venons maintenant à une dernière hypothèse qui peut être avancée avec une apparence de raison. On pourrait nous dire : « La jeune fille avait depuis longtemps de l'*endocardite végétante* ; elle a eu de temps en temps dans la circulation des embolies ayant produit à un moment donné, les plaques gangréneuses de la peau, et en dernier lieu l'ulcération de l'estomac ou du duodénum (*ictère*) ou bien l'embolie de l'artère hépatique. » Je ne crois pas que cette hypothèse puisse être avancée sérieusement. Nous avons observé la jeune fille pendant un an et demi, elle a été des mois entiers à l'hôpital dans un service de médecine interne où, selon l'habitude, on mesure la température trois fois par jour; où l'interne de service

compte tous les matins le nombre des pulsations et des respirations pour chaque malade dans le but d'avoir une histoire clinique complète ; où, selon l'habitude des services de médecine, on pratique très souvent l'auscultation du cœur chez tous les malades, même sans soupçon de maladie locale. Jamais on n'a observé un bruit de souffle, jamais une altération des tons du cœur ; jamais une altération de la température ; jamais un accès de tachycardie, pas même après les terribles accès convulsifs qui duraient parfois toute la nuit. Pas d'anémie, pas d'albuminurie ; un état général très bon ; un train de vie assez fatigant chez elle, des promenades en montagne en été, la danse en hiver. Tout cela pendant des années avec une endocardite végétante? Pas possible.

Reste l'embolie de la peau ; c'est bien : mais embolie de quelles artères? La plaque était unique, égale, large de plusieurs centimètres. Il ne s'agit pas du territoire dépendant d'une artère unique: il faudrait songer à une quantité de petites embolies qui arrivaient dans le même endroit et qui se déversaient dans les artères capillaires de la région. Est-ce possible? Les gangrènes cutanées emboliques de l'endocardite végétante sont très petites, vésiculeuses, saignantes, phlycténulaires (*Huchard*) ; il ne s'agit jamais d'une gangrène unique, sèche, précédée de douleurs lancinantes dans le membre. Je crois donc pouvoir exclure aussi l'origine embolique des plaques gangréneuses chez ma malade.

Puisque nous avons dû exclure ces hypothèses, devons-nous renoncer au diagnostic? Je crois que non.

En regardant les plaques de sphacèle, en songeant à la lenteur de leur guérison, nous ne pouvons manquer de nous rappeler une autre série d'altérations de la peau qui présente des analogies frappantes avec les manifestations cutanées de notre malade.

A cette série appartiennent : a) le *mal perforant* des tabétiques, des syringomyéliques, de la névrite ; b) la *röntgénodermite*.

Pour la pathogénie de la *radiodermite* l'accord n'est pas complet, mais tous les radiologues sont d'accord dans l'affirmation que le système nerveux joue un rôle considérable dans la production de l'altération de cette affection. En effet, lorsqu'on pratique l'irradiation avec les rayons de Röntgen sur le territoire innervé par un nerf malade (compression, inflammation..) la radiodermite survient avec une extrême facilité, tandis que sur les territoires à système nerveux normal, elle ne survient pas avec des doses beaucoup plus fortes (*Bertolotti*). La latence très longue des lésions qui peuvent se montrer ainsi plusieurs semaines après la dernière séance d'irradiation, parle aussi pour l'origine nerveuse de la radiodermite.

L'influence du système nerveux sur le développement du *mal perforant* n'est pas douteuse non plus. Le *mal perforant* produit une lésion

qui en général est sans douleur et plus profonde, mais chacun de nous a observé des sujets qui présentaient des douleurs et des eschares superficielles.

D'autre part, *Joffroy* a observé une vraie gangrène cutanée de la peau en îlot chez les tabétiques. En outre, chez un jeune homme atteint de myélite aiguë syphilitique avec paraplégie flasque, j'ai observé la formation de plaques de gangrène cutanée sur la surface antérieure de la cuisse et sur la face externe de la jambe, plaques qui présentaient une analogie frappante avec les lésions observées chez la jeune fille hystérique.

En résumé ; *dans la pathogénie des gangrènes cutanées qui présentent une analogie frappante avec les plaques présentées par notre malade, on peut toujours démontrer l'influence du système nerveux.* De quelle nature est cette influence exercée par le système nerveux ? On peut faire des hypothèses : on peut parler d'*influences trophiques*, on peut parler de *réactions vasomotrices*, etc., mais la pathogénie réelle nous ne la connaissons pas, tout en étant parfaitement sûrs qu'il s'agit toujours d'une influence nerveuse.

Mais je n'insiste pas sur la question de la pathogénie ; je désire de m'arrêter sur le terrain de la clinique. Il me suffit d'avoir démontré qu'il ne s'agit pas d'une gangrène simulée, qu'il ne s'agit pas des autres variétés de gangrène spontanée de la peau connues en clinique médicale, et que les plaques de notre malade présentaient une analogie morphologique et nosologique seulement avec les plaques de gangrène qui se forment sous la dépendance des maladies du système nerveux. Mais je reconnais volontiers qu'on ne peut pas conclure rien de sûr avec des simples rapports d'analogie.

II

Je crois avoir démontré que, dans mon observation, il s'agit d'une *gangrène spontanée de la peau chez une hystérique.* Pouvons-nous affirmer encore qu'il s'agit d'une *gangrène cutanée de la peau ayant un rapport de dépendance avec l'hystérie* ?

Selon les lois de la pathologie, il faudrait pour cela :

a) *Démontrer que la lésion de la peau ne dépend d'aucune autre maladie.* Ce que nous avons déjà fait.

b) Démontrer que le phénomène se produit avec une certaine fréquence dans le cours de l'hystérie.

c) Démontrer que ce phénomène *ne se produit pas d'ordinaire* avec les mêmes modalités *d'une façon absolument indépendante*, de sorte qu'il puisse constituer une entité morbide par lui-même, entité morbide

qui peut se présenter toute seule, ou bien associée avec une autre maladie, ou bien encore associée à l'hystérie (1).

*
* *

La gangrène spontanée de la peau se produit-elle donc avec une certaine fréquence chez les sujets hystériques ?

Puisque « ces cas ne courent pas les rues », puisque nous ne pouvons pas parler par expérience personnelle sur cet argument, il faut chercher dans la littérature, particulièrement dans la littérature moderne, car depuis une trentaine d'années seulement, les neurologistes ont étudié d'une façon toute spéciale cet ordre de faits. Nous observons alors un fait assez étrange : l'Ecole neurologique moderne a établi l'existence des troubles trophiques et vasomoteurs chez les hystériques ; ses cliniciens ont étudié ces troubles sous tous les points de vue ; ses thèses, ses mémoires, ses traités classiques, dans toutes les langues, ont répandu partout la notion de l'existence de ces troubles avec toutes ses modifications cliniques. Il existe particulièrement en France toute une littérature dont la conclusion peut se résumer dans les mots suivants de *Charcot* :

« *La lésion anatomique de l'hystérie échappe encore à nos moyens*

(1) En effet, prenons un exemple dans un chapitre quelconque de la pathologie. Chez les malades atteints d'urémie, on entend très souvent sur le cœur des frottements de péricardite sèche. Puisque nous pouvons conclure que le phénomène ne dépend pas d'une autre maladie, puisque le phénomène se produit avec une certaine fréquence chez les urémiques, nous parlons d'une *péricardite urémique*.

Cette péricardite urémique est caractérisée par l'état urémique du sujet, par le fait que ces frottements sont passagers et changent d'un jour à l'autre, par le fait qu'elle ne produit pas de douleurs locales, qu'elle donne lieu très difficilement à un transsudat. La péricardite avec ses modalités ne se rencontre presque jamais seule, mais toujours associée à une autre maladie. Si au contraire, chez un sujet urémique on voit surgir une péricardite aiguë, avec de la fièvre, ou bien des douleurs très fortes avec un épanchement rapide, nous ne parlons plus d'une *péricardite urémique*, mais plutôt d'une *péricardite chez un sujet urémique*. On discute encore sur la pathogénie de la *péricardite urémique* (infection secondaire, intoxication), mais tout le monde est d'accord sur ce point qu'il ne s'agit pas d'une association morbide, mais d'une affection secondaire, dépendante de l'état urémique du sujet.

Encore un exemple : nombre de sujets basedowiens sont atteints d'une diarrhée rebelle, caractérisée par l'absence de douleurs abdominales, par l'inefficacité de la diète et des remèdes, par l'influence des émotions sur le nombre des évacuations.

Puisqu'il s'agit d'un phénomène qui se produit avec une certaine fréquence chez les basedowiens d'une façon indépendante de toute autre maladie, nous parlons de *diarrhée basedowienne* » ; et nous posons ce diagnostic parfois même lorsque le sujet est atteint d'une forme fruste de goître exophtalmique. Si, au contraire, chez un sujet basedowien nous observons de la diarrhée qui s'accompagne de fièvre élevée, de douleurs abdominales, qui est influencée par la diète et par l'opium tandis qu'elle est indépendante de toute émotion, nous parlons d'une diarrhée chez un sujet basedowien.

d'investigation, mais elle se traduit d'une façon indéniable à l'observateur attentif par des troubles trophiques analogues à ceux qui se voient dans le cas des lésions organiques du système nerveux central ou des nerfs périphériques.»

A un moment donné, particulièrement après le Congrès de Lausanne (août 1907), tout cela disparaît ; et M. *Babinski* a pu tout récemment conclure, à la suite d'une discussion mémorable à laquelle ont pris part tous les grands cliniciens de l'Ecole neurologique française, que « *rien ne nous autorise à affirmer la réalité de ces phénomènes* (anurie, œdème, phlyctènes, ulcérations, gangrènes, hémorragie hystérique), *ni à établir un lien de causalité ou d'interdépendance entre ces phénomènes et les troubles hystériques* ».

M. *Raymond* seul a levé sa parole contre cette conclusion absolue, qui portait à la négation des idées émises à ce propos par son grand prédécesseur.

Comment expliquer cela ? Est-ce que les neurologistes modernes ont été atteints eux-mêmes par des phénomènes de pithiatisme ? Est-ce que sous l'influence de la *suggestion* de Charcot et de ses élèves, l'Ecole neurologique moderne a vu ce qui n'existait pas (et elle l'a vu si bien que ses descriptions ont des particularités frappantes par leur précision), et à présent sous l'influence de la *persuasion* de M. *Babinski* elle ne voit plus rien, elle est *guérie* ?

Avant d'arriver à une conclusion à ce sujet, je crois nécessaire d'analyser un peu les faits connus. Et dans mon analyse je ne mettrai en ligne de compte que les observations qui présentent une garantie plus grande d'avoir été étudiées exactement, et qui répondent vraiment à l'ordre des phénomènes dont nous poursuivons l'étude.

Nous pouvons, avant tout, faire une remarque générale. La gangrène spontanée de la peau (lorsqu'elle n'est pas symptomatique d'une cachexie, d'une angio-sclérose, d'une syringomyélie, d'une névrite, ou bien d'une myélite transverse), on l'observe toujours chez les sujets hystériques. Dans la littérature assez abondante sur l'argument (française, anglaise, italienne, allemande) dans deux observations seulement (*Neumann*, *Joseph*), les phénomènes hystériques faisaient défaut, tandis que dans toutes les autres observations on observe toujours des phénomènes de cette nature (*Doutrelepont*, *Singer*, *Stubenrauch*. *Riehl*, *Kopp*, *Basset*, *Wende*, *Hintner*, *Sinkler*, *Leloir*, *Bayet*, *Renaut*, *Le Gall*, *Justus*.....).

Sur ce côté de la question l'accord est complet : la gangrène cutanée idiopathique (c'est-à-dire : indépendante de toute maladie organique démontrée) a été toujours observée chez les sujets atteints d'hystérie. La discussion et le doute commencent lorsqu'on affirme que les lésions

de la gangrène chez les hystériques sont *toujours* le produit d'une simulation consciente ou bien subconsciente du sujet.

Tout médecin, et particulièrement tout médecin neurologiste, connaît la *mythomanie* des sujets hystériques. Chacun de nous a observé les ruses extraordinaires de ces sujets pour nous démontrer l'existence réelle de certains phénomènes tout à fait artificieux.

Mais cela ne doit pas nous ôter notre sérénité de juges impartiaux, cela doit seulement nous mettre en éveil, cela nous oblige à prendre toutes les précautions possibles dans le but d'éviter toute cause d'erreur.

En étudiant les observations relatées dans la littérature médicale à ce propos, à côté d'un nombre énorme d'observations dans lesquelles toute cause de doute n'est pas exclue, car toute cause d'erreur n'a pas été évitée, nous trouvons un certain nombre d'observations qui, par l'exactitude des cliniciens et par la précision des circonstances, ne permettent aucun doute. Peu d'observations nous sont suffisantes pour la démonstration, pourvu qu'il s'agisse de faits incontestables.

A tout seigneur, tout honneur. M. *Dejerine*, après avoir consacré un chapitre de son traité à la description des altérations trophiques de la peau de nature hystérique, parle longuement de la gangrène hystérique, et il nous affirme avoir observé chez un sujet hystérique la formation de plaques de gangrène spontanée au-dessous d'un bandage occlusif; ce qui prouve que toute possibilité de simulation était écartée.

Renaut a vu les plaques de gangrène se produire sous ses yeux, et il arrive aux mêmes conclusions.

Hinter aussi a vu le phénomène se produire en sa présence.

Chez la malade de M. *Wende*, les lésions gangréneuses apparurent sous un large et épais pansement sur lequel le médecin avait apposé des cachets de cire qui furent retrouvés intacts à la fin de l'expérience.

Chez ma malade les eschares cutanées apparurent dans les mêmes conditions sous un pansement occlusif.

M. *Bernheim*, chez une hystérique de 39 ans, produisit en sa présence par simple affirmation verbale, des brûlures nettement accusées qui laissèrent des eschares réelles.

M. *Gilles de la Tourette* relate une observation qui présente une analogie frappante avec la précédente.

Ces observations nous donnent la démonstration absolue et directe que chez les sujets hystériques les plaques de gangrène hystérique peuvent se produire, toute possibilité de simulation étant écartée.

Mais une deuxième série de considérations nous donne la démonstration de l'existence du phénomène en dehors de toute idée de simulation.

Simulation ; c'est bien. Mais, comment ? Chez la malade de *Strümpell*

on trouve de la potasse dans le lit, chez le malade de M. *Thibierge* on trouve du nitrate d'argent ; le sujet observé par M. *Dieulafoy* se servait de la potasse caustique pour produire ses eschares. Mais M. *Balzec*, M. *Le Gall*, M. *Doutrelepont* ont fait des analyses chimiques répétées de la peau correspondant aux plaques, et ils n'ont pu déceler la présence d'un agent chimique. Moi aussi j'ai pratiqué chez ma malade ces recherches, sans aucun résultat.

M. *Kaposi*, un des plus grands dermatologistes modernes, qui a donné une description très précise de l'*herpès gangréneux hystérique*, nous affirme que chez ces malades on observe dans les premiers temps de la maladie *l'intégrité absolue de l'épiderme (même à l'observation au microscope), tandis que les tissus sous-épidermiques présentent déjà des lésions profondes*. Puisque les hystériques n'ont pas à leur disposition des substances qui, *sans avoir une réaction chimique* spéciale, sans lésion superficielle de l'épiderme, puissent produire une gangrène des tissus sous-épidermiques, nous sommes forcés à croire qu'il ne s'agit pas chez ces sujets d'une simulation. Qu'est-ce que nous devons songer de la malade de M. *Doutrelepont*, observée par l'auteur pendant *cinq* ans consécutifs et qui à l'autopsie ne présenta aucune lésion du système vaso-moteur ou du système nerveux ? Il nous dit : « Du 2 au 9 septembre il se produisit encore cinq nouveaux foyers du côté droit du front au voisinage du cuir chevelu, atteignant même parfois celui-ci. *Aux endroits du cuir chevelu atteints, les cheveux persistèrent complètement, et ne subirent aucune atteinte ni du côté de la couleur, ni de toute autre manière.* On constata le même phénomène lorsque plus tard les lésions se produisirent à la région parotidienne où la malade a en abondance des poils follets. »

Est-ce que cette observation ne suffirait pas pour la démonstration de la spontanéité *possible* de ces lésions chez les sujets hystériques ?

La même malade a présenté de petites plaques gangréneuses parfaitement égales aux plaques de la peau, sur le *repli glosso-épiglottique* et *sur la conjonctive*.

Hintner chez son hystérique a vu se produire de petites lésions gangréneuses sur la peau, sur le conduit auditif et sur la membrane du tympan. On a beau dire : « l'hystérique peut ne pas sentir ce qu'elle ne veut pas sentir », Mais je doute beaucoup qu'elle puisse se pratiquer artificiellement une lésion limitée de la membrane du tympan qui est douée de la sensibilité la plus exquise à la douleur.

S'il s'agit d'une lésion banale, provoquée artificiellement, comment expliquerions-nous que ces lésions aient une tendance si frappante à la chronicité et qu'elles soient si étrangement rebelles à tous les traitements ? Je portais un jour dans ma poche une petite bouteille de solution concen-

trée de potasse. La bouteille s'est débouchée par accident ; le liquide a atteint la peau de ma cuisse. Je n'ai éprouvé aucune douleur ; lorsque je me suis aperçu de l'accident, l'action du caustique était déjà assez profonde. Le résultat fut la production d'une large eschare, cela est vrai ; mais vingt-cinq jours après, ma cuisse était guérie avec une cicatrice plane, sans chéloïdes.

On a répliqué : « l'hystérique empêche la guérison artificiellement par l'irritation de sa plaie. Cette irritation constante est ainsi la cause des cicatrices chéloïdiennes hypertrophiques qu'on observe presque toujours à la suite de ces lésions. »

Mais j'observe avant tout que chez ces malades l'eschare reste parfois plusieurs mois avant de tomber ; il s'agirait donc d'une torpeur exceptionnelle plutôt que d'une irritation. Et je remarque encore que ces plaies ne *donnent jamais de la tuméfaction des ganglions correspondants*, jamais de fièvre, jamais d'injection. La malade de M. *Doutrelepont*, à un moment donné, avait quatre-vingts plaies, et pas un ganglion, pas de fièvre (1). Comment expliquer cela s'il s'agissait de plaies produites par des agents externes et artificiellement irritées, plaies qui dans ces conditions amènent presque toujours de la lymphangite, et qui s'infectent avec la plus grande facilité ?

Et, puisque rien ne prouve que la longue durée du processus soit la conséquence d'une irritation artificielle, pourquoi donc toutes les plaques de gangrène chez les hystériques guérissent-elles avec une cicatrice chéloïdienne qui est décrite par tous avec les caractères suivants : « Elle est hypertrophique, d'une couleur rouge foncé, avec des télangiectasies » ? Même en admettant la simulation, est-il possible que les hystériques, en France, en Italie, en Allemagne, en Angleterre, usent toutes de la même substance qui aurait la propriété spéciale de produire toujours la lésion avec les mêmes caractères étranges, et qui aboutit toujours à la même cicatrice ?

Je crois que personne ne peut désormais douter de ce fait, à savoir « qu'il existe une gangrène spontanée de la peau, bien caractérisée par sa symptomatologie, qui se présente presque seulement chez les hystériques (2), *et dans des conditions telles qu'elles nous obligent à exclure toute possibilité de simulation* ».

Puisqu'il s'agit d'un phénomène qui se présente seulement (ou

(1) Chez cette malade on observait seulement un peu de fièvre au moment de la production d'une nouvelle plaque escharotique.

(2) Deux sujets (*Neumann*, *Joseph*) ne présentaient pas de phénomènes d'hystérie. Nous pouvons nous demander si la suite de leur existence n'aurait pas démontré chez eux l'existence d'une hystérie latente.

presque) chez les hystériques, et puisque ce phénomène ne se présente pas avec les mêmes modalités cliniques en dehors de l'hystérie, nous pouvons affirmer « qu'il existe un lien d'interdépendance entre les deux affections (1) ».

III

J'espère avoir démontré assez bien que la gangrène spontanée de la peau doit être considérée cliniquement comme ayant un rapport très étroit avec l'hystérie. Maintenant, je me demande si le syndrome morbide dont nous poursuivons l'étude appartient au groupe des troubles qui « peuvent être exactement reproduits par la suggestion et qui peuvent disparaître sous l'influence de la seule suggestion ou persuasion », c'est-à-dire : « est-ce que la gangrène spontanée de la peau appartient au «pithiatisme» *sensu stricto*, selon la conception récente de M. *Babinski* ? » Je crois nécessaire de diviser la demande dans ses deux parties :

a) *Est-ce que la gangrène spontanée de la peau peut être reproduite par la suggestion ?*

Je n'hésite pas à répondre par l'affirmative.

M. *Wende* se propose de faire apparaître chez son hystérique les lésions gangréneuses sur un point déterminé de la peau : il recouvre cet endroit par un large et épais pansement sur lequel il appose des cachets de cire. Douze heures après, il contrôle les cachets de cire qu'il retrouve intacts, il ôte les pansements et il trouve les vésicules qui forment la première étape d'une gangrène.

M. *Tanzi* chez une hystérique pouvait produire par suggestion en

(1) Dans mon observation il reste à expliquer la cause de la mort rapide de la jeune fille. Puisque l'autopsie nous fait défaut, nous ne pouvons affirmer rien de sûr. Néanmoins je tiens à rappeler que chez les jeunes filles hystériques, ce n'est pas un phénomène absolument rare que la présence d'une ulcération ronde de la paroi gastrique qui, après une démarche silencieuse, produit des phénomènes de perforation aiguë. Je possède moi-même deux observations de cette nature avec autopsie.

Je rappelle encore à ce propos que dans les observations de M. *Balzer* et de M. *Bruchon* on a remarqué la coïncidence des plaques gangréneuses de la peau avec des phénomènes dus à un ulcère gastrique.

Si nous songeons encore que chez la malade hystérique de M. *Etienne* (qui présentait depuis longtemps des plaques multiples de gangrène spontanée de la peau une plaque de gangrène survenue sur la paroi du vagin donna lieu à des hémorragies qui amenèrent la mort, je crois qu'on trouvera pleinement justifiée mon idée : je crois que chez ma malade une ulcération trophique de la paroi de l'estomac ou du duodénum (ictère), de la même nature que les ulcérations de la peau a été la cause de sa mort rapide. Je crois qu'aucune autre hypothèse répond mieux à la réalité des phénomènes observés (douleurs aiguës à l'estomac, hématémèses, mélœna, péritonite, mort).

quelques minutes, en présence de plusieurs médecins témoins, la production de vraies plaques hémorragiques qui présentaient la forme d'une croix.

Chez l'hystérique de M. *Bernheim* et chez la malade de M. *Edward*, les plaques de gangrène se produisirent sous l'effet direct de la suggestion.

Bien qu'il ne s'agisse pas d'une gangrène de la peau, je désire rappeler ici que M. le professeur, *Kraft Ebing* a réussi à produire par suggestion des hémorragies cutanées en apposant des cachets de cire sur la peau.

Je rappelle encore que chez le malade présenté par M. *Terrien* à la Société médicale de Nantes, le médecin pouvait provoquer par suggestion la main cadavérique avec le froid, la pâleur, l'insensibilité du cadavre. Ce sujet presentait des crises spontanées de main cadavérique de la durée d'une heure. Pourquoi ces crises d'ischémie locale qui pouvaient être reproduites par suggestion dans une Société médicale, ne peuvent-elles pas être considérées comme une phase initiale d'une gangrène qui est, sans doute possible, de nature hystérique?

D'autre part, toute l'histoire clinique de ce syndrome parle pour une auto-suggestion. Chez tous les sujets qui ont présenté de la gangrène spontanée de la peau il y a eu un traumatisme initial, et chez tous les premières lésions gangréneuses sont apparues précisément dans l'endroit de tégument où a existé la plaie initiale. Cet élément étiologique, si général dans le observations de gangrène cutanée, parle contre l'idée d'un caprice simulateur de chaque sujet, il plaide en faveur de l'idée qu'il s'agisse d'un phénomène qui suit des règles générales.

Il est aussi très probable que ce traumatisme initial agit en provoquant des phénomènes d'auto-suggestion, Il s'agit presque toujours d'une brûlure par le feu, ou bien par un acide caustique. La lésion initiale très douloureuse et l'émotion du traumatisme paraissent avoir une influence sur le psychisme malade du sujet qui reproduit par auto-suggestion la lésion primitive sur les autres endroits du tégument.

La pathogénie précise du phénomène est très difficile à expliquer. Je crois qu'il est inutile de parler d'une diathèse spéciale, d'une névrose spéciale. Ce sont là des mots, des grands mots qui ne nous expliquent rien. Il faut rester sur le terrain purement clinique. Néanmoins, à ce propos, on peut rappeler que les hystériques présentent très facilement des phénomènes vasomoteurs. La plaque, telle que je l'ai observée moi-même, dans sa première étape se présente pâle, anémique pour une constriction vasale et rappelle la pâleur extrême du « doigt mort » du « petit Brightisme ».

A cet état de vasoconstriction vasale ne suit pas une dilatation vasale ; la pâleur et l'anémie persistent, la nutrition du tégument souffre, comme on l'observe lorsque les artères d'un membre sont bouchées par des embo-

lies ; et comme dans ce dernier cas, il se forme une gangrène sèche, la plaque d'anémie se transforme peu à peu en une plaque de gangrène.

Dans nombre d'autres observations la gangrène cutanée se présente au contraire à la suite d'une urticaire bulleuse. Sa pathogénie serait alors la suivante : « Au début, une paralysie des artérioles commandant les zones vasculaires de la peau, ouvre, dans la sphère de distribution de l'artère, une aire de pleine circulation, d'où diapédèse large aboutissant à l'*œdème* congestif. Puis le liquide de cet œdème, emprisonné dans les mailles inextensibles du derme, comprime les vaisseaux dont la lumière s'efface par contrepression, d'où l'*œdème anémique*. Dans ces conditions, l'épiderme cède parfois à la pression intradermique, d'où la production des bulles. Si cet œdème anémique persiste, on observera comme conséquence, une gangrène superficielle siégeant dans la portion de la peau voisine du corps muqueux, laquelle ne peut subsister qu'au prix d'une irrigation soutenue, comme l'indique l'énorme développement de ses réseaux capillaires » (*Renaut*).

On peut encore rappeler l'extrême fréquence de l'association des phénomènes de la maladie de Raynaud, une maladie du système vasomoteur, avec les plaques de gangrène spontanée de la peau.

Rien de plus. Nous ne pouvons pas encore expliquer la pathogénie du phénomène, non plus qu'expliquer la pathogénie des autres phénomènes cliniques de l'hystérisme.

D'autre part, est-ce qu'on connaît la pathogénie précise de la gangrène cutanée lorsqu'on l'observe dans le territoire d'un nerf atteint d'un processus dégénératif, ou bien dans le territoire analgésique d'une syringomyélie ? Pour toute la catégorie des phénomènes *trophiques*, dans les maladies organiques comme dans les névroses, nous ne pouvons affirmer rien de sûr. Alors toute discussion est inutile. L'hystérie, particulièrement, est un syndrome clinique, exclusivement clinique ; elle ne possède pas encore un chapitre d'anatomie pathologique (1), non plus qu'un chapitre de physiopathologie.

Notre réponse à la première partie de la demande sera formulée de la manière suivante :

« *La gangrène spontanée de la peau peut se produire chez des sujets hystériques par suggestion. Plus précisément : elle reconnaît pour*

(1) Chez la malade de *Doutrelepont* qui présentait 80 plaques de gangrène, l'examen macroscopique et microscopique des nerfs et du système nerveux central ne décela rien d'anormal. Chez les malades de *Doutrelepont* et de *Wende* on a pratiqué la biopsie et l'examen microscopique des tissus nécrosés ; on n'a trouvé rien d'autre que les lésions banales de la nécrose des tissus qui ne sont pas nourris suffisamment. Les nerfs et les vaisseaux des parties voisines étaient parfaitements sains.

principal élément étiologique une auto-suggestion ; et elle peut parfois être provoquée par la suggestion volontaire du médecin. »

b) *Est-ce que les lésions de la gangrène cutanée peuvent guérir sous l'influence de la seule suggestion ou persuasion ?*

Une question préliminaire : Chez les sujets hystériques, même chez les sujets les plus intelligents, je crois que la guérison des phénomènes hystériques se fait toujours par *suggestion*, jamais par *persuasion*. Je veux dire que la guérison de l'hystérique n'arrive jamais à la suite d'un raisonnement logique du malade sous la direction intelligente du médecin ; mais la guérison arrive plutôt parce que le sujet qui *croit* aux paroles de son médecin, reçoit l'idée du médecin telle qu'elle est. L'idée est bonne, elle est juste, elle a toute l'apparence et toute la substance d'une idée logique ; mais si l'idée n'était pas telle, ce serait la même chose : le médecin substitue simplement sa volonté (bonne ou mauvaise) à la volonté du malade.

Le médecin A soigne un malade hystérique intelligent, instruit, qui a des vomissements. Il arrive, il lui parle, il lui demontre que son chimisme gastrique est normal, il lui démontre que la volonté a une grande influence sur les fonctions des organes internes, et le malade répond : « C'est vrai, vous avez raison, mais je ne digère pas. » Et il a des vomissements.

Un jour le médecin B arrive, il répète le même raisonnement du médecin A avec des mots divers, et les vomissements cessent. — Persuasion ? ou bien « apparence de persuasion ». Si le médecin B, au lieu de lui faire un raisonnement, lui avait donné une pilule de mie de pain, la guérison aurait eu lieu également.

Une jeune fille hystérique de mon service était atteinte d'un tremblement intentionnel de la main droite, qui l'empêchait d'écrire. Elle était employée chez un agent de change, et elle a été obligée d'abandonner son travail car elle ne pouvait plus écrire ; c'est pour cela qu'elle entra à l'hôpital. Le tremblement avait commencé à la suite d'un excès de travail d'écriture. — Je parle avec la malade en présence des étudiants, je lui explique que sa main est saine, que les nerfs du bras ne sont pas malades, que la circulation se fait bien, que sa maladie est la conséquence de l'épuisement nerveux d'une nuit passée tout entière en écrivant, et je finis : « En conséquence, avec la force de votre volonté, vous pouvez maîtriser le tremblement, et vous devez essayer de le faire. » La malade essaye sous mes yeux, elle tremble déjà beaucoup moins. Je lui ordonne de faire des exercices toute la journée, et le lendemain, elle écrivait très bien, sans tremblement. Apparemment je l'avais guérie par *persuasion*, n'est-ce pas ? Je ne crois pas. En effet : trois jours après, j'arrive dans l'après-midi à l'hôpital et je vois toutes les malades qui travaillent à l'aiguille avec les sœurs de service. Mon hystérique seule ne travaillait pas. Je lui demande : « Pourquoi ne travaillez-vous pas comme les autres ? » Elle répond : « Parce que je ne peux pas ; depuis le début de ma maladie, lorsque j'essaye de travailler avec

l'aiguille, la main tremble, je ne peux pas. » Sans rien dire, je l'emmène au cabinet d'électricité, je lui fais une séance d'électricité statique avec des étincelles très fortes sur la main droite. Après, je lui dis nettement : « Allez, vous êtes guérie aussi de cela, vous pouvez travailler à l'aiguille ; votre tremblement est disparu. » Le lendemain la malade pouvait coudre très bien.

Est-ce qu'il y a une différence entre la première manière de guérison et la seconde ? Si la malade eût été guérie vraiment par persuasion la première fois, si elle avait cessé de trembler en écrivant parce qu'elle avait été persuadée que sa main était saine, elle aurait été guérie aussi du tremblement qui l'empêchait de coudre dont elle n'avait pas parlé. Cela va sans dire. Mais elle était guérie seulement parce que je lui avais affirmé : « Vous pouvez écrire. » Puisque je n'avais pas parlé de l'aiguille, la suggestion qui ne raisonne pas ne s'était pas étendue à la fonction de coudre.

Est-ce que la gangrène spontanée de la peau chez les sujets hystériques peut donc guérir *rapidement* sous l'influence de la seule suggestion ?

Cela n'est pas possible, naturellement. La gangrène représente la conséquence d'une altération fonctionnelle, mais elle est désormais une lésion anatomique et elle ne peut guérir qu'à la suite d'un procès de réparation. Il est indispensable que la plaque gangréneuse soit éliminée, que les tissus qui sont alentour prolifèrent, que la cicatrice se forme. S'attendre à ce que les plaques guérissent par suggestion, équivaudrait à s'attendre à la guérison par suggestion des rétractions tendineuses qui suivent les contractures hystériques de longue durée.

Je crois, au contraire, que la suggestion peut arrêter la formation de nouvelles plaques. Je dis « je crois », parce que rien dans la littérature ni dans mon observation ne m'autorise à une affirmation plus précise. Et je désire rester sur le terrain des affirmations sûres. Mais il est très probable que cela soit possible, puisque nous avons démontré que dans la production des plaques la suggestion occupe la première place étiologique.

IV

Conclusions :

1° Il existe une gangrène spontanée de la peau, indépendante de toute affection organique et de toute supercherie.

2° Cette forme de gangrène de la peau se produit, dans l'énorme majorité des cas, chez les sujets hystériques à la suite d'un petit traumatisme initial. Elle présente chez ces sujets une démarche clinique spéciale, telle qu'on ne l'observe dans aucune autre maladie. Nous devons donc admettre un lien d'interdépendance entre cette variété de gangrène et les phénomènes hystériques.

3° Cette forme de gangrène peut être reproduite sous l'influence de la suggestion.

4° Nous ne possédons pas encore les documents cliniques nécessaires pour répondre à la demande : « Cette variété de gangrène peut-elle guérir sous l'influence seule de la suggestion ? »

V

Selon les conclusions que nous avons émises d'après l'étude de la gangrène spontanée de la peau, ce syndrome aurait un lien d'interdépendance avec l'hystérie, et il fait part du syndrome clinique de l'hystérie ; quoique rien ne prouve jusqu'à présent qu'elle puisse guérir sous l'influence de la suggestion. Cela n'est pas d'accord avec les théories récemment émises par M. *Babinski* et discutées à la Société de Neurologie par cet auteur : *a*) les altérations dites trophiques n'appartiennent pas à l'hystérie ; *b*) seulement les phénomènes *pithiatiques* (qui guérissent par persuasion) appartiennent au *pithiatisme*, syndrome clinique qui se substitue à l'ancien syndrome hystérique. Cela nous porte à aborder un peu la question de la nature et de la définition de l'hystérisme, question qui est tout à fait à l'ordre du jour.

Avant tout ! *il me semble certain que le pithiatisme n'est pas un attribut exclusif de l'hystérie.* Il est incontestable que dans aucune autre maladie on ne trouve ce phénomène autant développé que chez les hystériques ; mais il est certain aussi que cette faculté se trouve à l'état d'ébauche chez tous les hommes, et particulièrement « son exagération se retrouve dans toutes les formes de débilité psychique » (*Crocq*).

J'ai observé le phénomène très évidemment, même dans les maladies organiques les plus graves. La plus grande part de la thérapeutique humaine est basée sur cette faculté.

Un homme atteint par une cardiopathie ne peut pas respirer, il se sent étouffer, il souffre terriblement. Le médecin traitant est à bout de ressources. Le grand médecin, le maître, arrive, il fait sa visite minutieuse, il parle avec le malade, il lui promet la guérison ; il change un peu la position des oreillers, il écrit une potion indifférente, et il sort. Le malade va mieux tout de suite, incontestablement mieux, il respire plus librement, il s'endort, son sommeil dure quelques heures, après des nuits d'insomnie complète. L'influence durera très peu, mais elle existe.

J'ai observé la même influence bienfaisante de la suggestion sur les vomissements du cancer de l'estomac, sur la toux des phtisiques, sur les douleurs de la colique hépatique, sur le spasme de la vessie chez les prostatiques. Chaque médecin a observé des faits semblables.

Le soir dans notre service à l'Hôpital Umberto I°, autant dans le service des

hommes que dans celui des femmes, on donne des litres de tisane de camomille, et des douzaines de cachets de bicarbonate de soude, sous le nom de *sulfonal*, comme hypnotique. Si on suspend la distribution de ces substances indifférentes, le lendemain tout le monde se plaint de n'avoir pas dormi. Le soir on répète la distribution,et presque tous les malades dorment très bien. Il ne s'agit pas là d'une insomnie qui guérit par suggestion ? S'agit-il donc chez tous d'un phénomène hystérique ? »

On dira : « La suggestion peut atténuer les phénomènes provoqués par les maladies organiques, mais elle ne guérit pas la maladie fondamentale. » Mais est-ce que nous *guérissons* l'hystérisme par la suggestion ? Le sujet hystérique reste hystérique lorsque son aphonie a disparu, lorsque nous l'avons guéri de sa contracture, de sa paralysie.

Mais ce qui constitue le *pithiatisme* de M. Babinski n'est pas seulement la propriété de pouvoir guérir par suggestion, mais celle aussi de créer les phénomènes par le même procédé. Je ferai remarquer que pas même cette définition n'est suffisante, car même dans ce sens le pithiatisme fait part de la nature humaine, du moins pour la grande majorité des sujets. J'ai pratiqué l'expérience suivante : Chaque fois je trouvais un sujet qui n'avait jamais vu un tube de Crookes en fonction, je lui proposais de lui montrer une expérience de Röntgenoscopie. Lorsque j'étais avec le sujet dans la chambre noire, j'allumais le tube, je lui montrais les os de la main, etc... Après quelques minutes je plaçais le sujet vis-à-vis du tube, à 3 mètres environ de distance, de *sorte qu'il était assez loin du champ électrique produit par les rayons X*,et je lui demandais : « Dites-moi, faites bien attention... Est-ce que lorsque vous êtes comme ça devant le tube vous ne sentez vraiment rien ? » Cinquante pour cent des sujets accusaient une sensation ; nombre des sujets prétendaient sentir un léger souffle sur la peau du visage ; d'autres parlaient d'une légère sensation de tremblement du corps ; d'autres encore d'une odeur spéciale. Plusieurs femmes ont parlé d'une gêne spéciale dans la respiration ; un grand nombre de sujets accusent une légère céphalée frontale.

Lorsque le sujet me répondait : « Non, je ne sens rien », je lui disais : « Non ? C'est étonnant ; essayez un peu : tendez la main ouverte vers le tube ». Presque tous les sujets accusaient alors une sensation au bout des doigts : un tremblement, ou bien un souffle léger, ou un picotement. Seulement 10 ou 15 pour 100 me répondaient encore : « Non, je ne sens rien, absolument rien ».

Chez tous les autres sujets, après avoir allumé la lumière électrique, j'expliquais tranquillement que leur sensation avait été l'effet d'une autosuggestion, j'affirmais que les sujets normaux ne sentent rien lorsqu'ils se trouvent en présence d'un tube de Crookes en action, je leur racontais

que ces sensations persistent en effet lorsqu'on fait l'expérience devant le tube avec les yeux fermés et qu'on suspend le courant à l'insu du sujet.

Après cette explication, je répétais l'expérience en pleine lumière. 80 pour 100 des sujets qui avaient éprouvé une sensation spéciale, n'éprouvaient plus rien. Seulement quelque sujet, piqué d'avoir été induit en erreur, continuait à sentir des sensations extraordinaires.

L'expérience a été faite avec plusieurs dizaines de sujets intelligents, presque tous médecins, ou bien étudiants, ou visiteurs de l'hôpital ; il s'agissait toujours de personnes qui apparaissaient normales.

Puisque leur sensation spéciale se montrait sous l'influence de la suggestion et qu'elle disparaissait sous l'influence de la persuasion devons-nous conclure qu'ils étaient tous atteints d'hystérie ?

Je ne le crois pas. Le pithiatisme se trouve en état d'ébauche chez tous les hommes. Seulement chez les hystériques cette faculté est hypertrophique, se trouve portée au maximum ; mais sa simple présence ne suffit pas à caractériser nettement un état morbide spécial.

*
* *

Il me semble bien sûr que le pithiatisme, tout en étant basé sur une faculté qui est commune à la plus grande partie des hommes normaux, constitue le plus important des caractères de l'hystérisme.

Et cela est vrai particulièrement lorsqu'on ne parle pas des sensations subjectives des sujets, mais plutôt des phénomènes objectifs que ces sensations peuvent produire. M. Dejerine dit : « Si après avoir usé de la crédulité d'un sujet pour lui mettre une idée quelconque en tête, on fait ensuite disparaître cette idée par le raisonnement, cela ne constitue pas une caractéristique de l'hystérie ». Et il a parfaitement raison. Mais lorsque la crédulité du sujet s'accompagne d'un état mental spécial qui rende la volonté esclave des idées que nous lui mettons dans la tête, et que cet état mental est permanent et dominant au lieu d'être en état d'ébauche, on a bien le droit, je crois, de parler d'une faculté spéciale de l'hystérie.

On peut, en effet, suggestionner chez un neurasthénique l'idée fausse d'une maladie gastrique, idée qui peut persister pendant des années ; mais chez le sujet hystérique, cette idée se traduit souvent par des vomissements incoercibles, par des accès de hoquet qui durent des journées entières, par des spasmes terribles de l'œsophage, etc.

Je connais un jeune prêtre hystérique qui présente le phénomène suivant : Si je lui touche les lèvres et si je lui affirme qu'il ne peut plus ouvrir la bouche, il me croit et il ne peut plus vraiment ouvrir ses lèvres. C'est

pourtant un jeune homme très intelligent. Je connais au contraire beaucoup de gens très peu intelligents, très crédules, qui croiraient aux nouvelles les plus impossibles ; chez eux lorsque j'affirme qu'ils ne peuvent pas ouvrir la bouche, on observe une expression de stupeur ; ils essayent, ils voient qu'ils peuvent très bien l'ouvrir, et ils l'ouvrent très bien en riant de ma plaisanterie. Je crois donc bien sûr qu'un phénomène objectif (ce qui diffère d'une simple sensation du sujet) qui présente ce double caractère de pouvoir être reproduit par suggestion, et de pouvoir guérir par persuasion, appartient à l'hystérisme *avec une grande probabilité.*

Mais cela n'est pas toute l'hystérie.

Pour ce qui concerne les troubles trophiques, et particulièrement le plus profond, c'est-à-dire la gangrène spontanée de la peau, puisque nous avons démontré qu'ils sont soumis à l'influence de la suggestion, la nouvelle école n'aura pas de difficultés à les accepter dans le domaine du pithiatisme (1).

Mais l'hystérie ne se résume pas dans la suggestionnabilité de ses manifestations. Elle comprend en outre un état psychique particulier dont les caractères principaux sont l'hyperimpressionnabilité, la mythomanie (Dupré), la diminution du contrôle cérébral. Elle comprend aussi un état physique spécial capable de réagir d'une façon par Buchière aux excitations matérielles et sensorielles. Peut-être la présence des soi-disant *stigmates hystériques* (2) trouve-t-elle son explication dans cet état spécial du psychisme et d'excitabilité physique du sujet.

(1) A propos de l'influence de la suggestion sur les phénomènes vaso-moteurs chez les sujets hystériques, je me rappelle avoir observé une jeune fille hystérique qui présentait des accès douloureux à la main gauche pendant lesquels la main devenait pâle, froide, anémique (sans arriver pourtant au degré de la main cadavérique). Il était suffisant de lui placer dans les mains les pôles d'une petite machine à courant faradique pour obtenir une vaso-dilatation et la cessation de l'accès, même si le courant ne passait pas dans les fils, car il était coupé par un interrupteur interposé. Il était suffisant et nécessaire que le trembleur donnât son bruit caractéristique.

Il est bien connu d'ailleurs que M. *Lévi* a fait disparaître dans le sommeil hypnotique l'asphyxie locale des extrémités, et M. *Terrien* a annoncé à Lausanne qu'il avait influencé par suggestion un cas de ce genre.

(2) Pour ce qui concerne la présence de l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle, personne, pas même M. Babinski, n'a pu affirmer qu'il s'agisse TOUJOURS d'une suggestion ; il a seulement affirmé que cela est vrai dans la grande majorité des cas. Et personne ne peut contester la vérité de cette affirmation.

Pourtant, j'ai observé au mois de juin dernier une hystérique chez laquelle la présence d'une hémianesthésie n'était sûrement pas dépendante d'une suggestion. Il s'agit d'une jeune fille de 12 ans : dans sa famille, personne n'a souffert d'accidents hystériques. Elle se trouvait dans un collège depuis l'âge de 9 ans. Dans le collège on n'a pas observé pendant ces dernières années d'accidents de ce genre. Un jour, après sa première communion, la petite est atteinte d'un accès convulsif. Cet accès a été la première manifestation de la maladie ; personne n'avait visité la malade avant moi. J'ai pratiqué mon examen peu de temps après l'accès, et la petite présentait seule-

Lorsque cet état psychique particulier fait défaut, on n'a pas le droit de parler d'hystérie, même en présence d'un phénomène *objectif* qui présente les caractères du pithiatisme. J'ai déjà parlé des phénomènes objectifs des maladies organiques qui peuvent se modifier sous l'influence de la suggestion. Pour rester dans le champ des névroses les observations de *M. Dubois* (*de Berne*) qui obtient *rapidement* par *suggestion* la guérison des arythmies du cœur, de la constipation, de la diarrhée, de l'athrésie gastrique, chez les neurasthéniques, ou bien chez des surmenés, ou bien chez des sujets simplement très émotifs, nous prouvent que, on trouve assez souvent des phénomènes pithiatiques chez d'autres névroses au dehors de l'hystérie.

En résumé : je ne crois pas que les réponses qu'on a données à la première partie du questionnaire soumis à la Société de Neurologie soient définitives. Je ne crois pas démontré que le pithiatisme soit exclusif de l'hystérisme tout en en étant un des caractères les plus évidents ; je ne crois pas démontré que l'hystérisme se résume dans le pithiatisme. Je ne crois pas que tout ce qu'on a dit, écrit et observé à propos des stigmates, des phénomènes vasomoteurs et trophiques chez les hystériques, soit à rejeter.

Il est certain pourtant que, après M. *Charcot*, personne n'a été autant utile à l'étude de l'hystérie que M. Babinski. Il a parfaitement raison lorsqu'il essaye de réagir contre la tendance à faire de l'hystérie un syndrome clinique où l'on place tout ce qui ne trouve pas place dans les autres chapitres de la pathologie, contre la crédulité des médecins qui sont trop souvent trompés par les sujets hystériques atteints de mythomanie, contre la tendance des médecins à *cultiver*, pour ainsi dire, l'hystérisme classique ; éducation qui produit un hystérisme artificiel, fruit de la suggestion médicale. Avec son talent clinique merveilleux, M. Babinski

ment un blépharospasme très intense à l'œil droit. J'ai pratiqué l'examen de la sensibilité selon la méthode de M. *Babinski*, car j'étais sous l'influence de la récente discussion à la Société de neurologie. Je suis certain que la petite présentait une hémianesthésie sensitivo-sensorielle gauche. Je suis bien sûr qu'elle n'a pas été suggestionnée ni par moi ni par personne.

Il s'agit peut-être d'une auto-suggestion difficile à déceler, mais il est incontestable que le phénomène selon lequel cette jeune fille présente *spontanément* une auto-suggestion identique à celle de ses sœurs en hystérie qui se trouvent en Allemagne, en Italie, en Amérique..., constitue un fait bien étrange bien digne d'entrer en ligne de compte lorsqu'on étudie la définition et la clinique de l'hystérie, bien digne de porter le nom de *stigmate*, car il se présentait en dehors de l'accès convulsif dans l'apparent état de santé générale.

Je désire encore noter que cette hémianesthésie spontanée présentait nettement les caractères du pithiatisme, car plus tard à l'hôpital, dans la chambre d'isolement, j'ai pu faire disparaître le phénomene par suggestion et le faire reparaître par le même procédé.

porte la question sur un terrain juste, mais ses affirmations et surtout ses négations sont trop précises, de même que ses définitions.

Avant tout, ses négations sont basées sur des données qui, au lieu d'être objectives, sont exclusivement subjectives. Il nie tout ce que sa suggestion personnelle ne peut pas provoquer ; il nie tout ce qu'il n'a pas encore observé.

Il oublie que pour un sujet hystérique donné, le médecin le moins doué d'habileté dans ces pratiques, peut présenter un pouvoir suggestif énormément plus grand que le plus grand neurologiste du monde, et que, par conséquent, le premier peut dans ce cas obtenir ce que le deuxième n'obtiendra jamais.

Dans la tendance de la plus grande partie de l'Ecole neurologique française à suivre aujourd'hui complètement, les idées de M. Babinski sous l'influence de ses argumentations serrées et logiques, de ses idées nouvelles et *suggestives*, je vois un phénomène de réaction envers la tendance qui porta la même Ecole à l'exagération énorme des idées émises sur le même argument par ce grand créateur de la Neurologie moderne que fut M. Charcot.

Mais je crois que la réaction suivra encore une fois, je crois que l'hystérie, cette éternelle Protée, selon l'ancienne phrase classique, échappera peu à peu entre les mailles des définitions nouvelles, des négations et des affirmations précises ; je crois et j'espère que entre les deux tendances on trouvera le juste milieu, la voie juste.

BIBLIOGRAPHIE

Babinski. — *Ma conception de l'hystérie...* 1906. Durand, édit., Chartres.
— *Comment je comprends le mot hystérie*, Bulletin méd., 30 mars 1907.
— Société de Neurol. de Paris, 4 juillet 1907.
— *Congrès de Genève*, Lausanne. Revue Neurol., 30 août 1907.
— Revue Neurolog., 30 mai et 30 avril 1908.
Bayet. — Journal des sciences méd. de Bruxelles, 5 mars 1891.
— Annales de dermatologie et de syphil., 1894, p. 501.
Bertolotti. — Ath. R. Accademia di Medicina di Torino, 1907.
Bruchon. — *Considérations sur l'étiologie et la pathogénie de l'ulcère rond.* Thèse de Paris, 1894.
Bernheim. — Cité par Gilles de la Tourette et Gassue.
Balzer. — Société de dermatologie et syphil. de Paris, 14 décembre 1899.
Dubois. — Les psychonévroses et leur traitement moral, Paris, Masjorcet, 1905.
Doutrelepont. — Archiv f. Dermat. u. Syphil., 1886, p. 179.
— Archiv f. Dermat., XII, p. 385.
Dejerine. — *Traité de pathologie générale de Bouchard*, t. V. Article : *Séméiologie du système nerveux.*
— Société de Neurologie, 30 mai-30 avril 1908.

DIEULAFOY. — Presse médicale, 10-VI, 1908.
ETIENNE. — Revue Neurol., 1906, p. 52.
— Société méd. des Hôpit. de Paris, 16 janvier 1908.
GILLES DE LA TOURETTE. — *Traité de l'hystérie*, Paris, 1891-1895.
— *Traité de Méd. de Brouardel-Gilbert*, p. 254.
HUCHARD. — *Traité clinique des maladies du cœur*, Paris.
HINTNER. — Archiv f. Dermat. u. Syphil., XXXVIII, p. 207.
JOSEPH. — Archiv f. Dermat. u. Syphil., XXXVIII, p. 207.
JOFFROY. — Cité par Gilles de la Tourette.
JUSTUS. — Archiv f. Dermat. u. Syphil., XLII, p. 147.
KOPP. — München. medic. Wochensch, 1886, p. 665.
KRAFT-EBING, cité par Raymond, *Congrès de Lausanne*. Rev. Neurol., 30 août 1908, p. 890.
KAPOSI. — *Lehrbuch der Hautkrankheiten*. V. Aufl., 1899, p. 357.
LEVI. — *Congrès de Genève Lausanne*. Revue Neurol., 30 août 1907.
LE CLERC. — Soc. médicale des hôpit., 28 novembre et 26 décembre 1907.
LELOIR. — *Recherches clin. et anat.-pathol. sur les affections cutanées d'origine nerveuse*, Thèse de Paris, 1882.
LE GALL. — *Gangrènes cutanées d'origine hystérique*, Thèse de Paris, 1902.
NEUMANN. — Auzeig. der Gesellsch. de Aertze in Wien, 12 et 25 mai 1882.
OUDIN. — *Traité de Radiologie médicale de M. Bouchard*, p. 1041.
RAYMOND. — Société de Neurologie, 3 mai-30 avril 1908.
RENAUT. — Médecine Moderne, 20 février 1890, p. 161.
RIEHL. — Wien. klin. Wochensch., 1893, p. 827.
STRUMPELL. — Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk., II, p. 350.
SINKLER. — Journal of nervous und mental diseases, 1897, p. 11.
SINGER. — Wien. medicin. Presse, 1893.
TANZI. — *Trattato delle malattie mentali*, Milano, p. 530.
TERRIEN. — *Congrès de Lausanne*. Rev. Neurol., 30 août 1908.
THIBIERGE. — Soc. méd. des Hôpit., 26 décembre 1907.
WENDE. — Journal of cutaneous and genito-urinary diseases, 1900.
VALCBRA. — *Röntgenologia Clinica*, Torino, 1907, p. 250.

QUELQUES REMARQUES

SUR LE MÉMOIRE DE M. VALOBRA INTITULÉ :

« CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES GANGRÈNES CUTANÉES SPONTANÉES CHEZ LES SUJETS HYSTÉRIQUES »

PAR

J. BABINSKI.

[Les récentes discussions de la Société de Neurologie de Paris ont attiré l'attention sur les troubles trophiques attribués à l'hystérie. A propos des faits et des opinions exposés par M. Valobra dans son article *Sur les gangrènes cutanées chez les sujets hystériques*, article publié dans le présent fascicule de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, il était intéressant de connaître l'opinion de M. Babinski, qui, à plusieurs reprises, a contesté la réalité des troubles trophiques attribués à l'hystérie.

Nous remercions M. Valobra d'avoir bien voulu nous permettre de donner, à l'avance, communication de son travail à M. Babinski, et nous remercions ce dernier de nous avoir communiqué ses remarques sur l'article de M. Valobra. N.D.L.R.]

M. Valobra, tout en déclarant « qu'après Charcot, personne n'a été autant utile à l'étude de l'hystérie que M. Babinski » et que « M. Babinski porte la question sur un terrain juste », critique mes idées sur l'hystérie et soutient que « mes affirmations et surtout mes négations sont trop précises ainsi que mes définitions ».

Contrairement à moi, M. Valobra estime que les troubles hystériques ne sont pas seuls pithiatiques ; que l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle peut se développer spontanément, indépendamment de la suggestion, et qu'elle constitue un véritable stigmate de l'hystérie ; que la guérison des accidents hystériques est due toujours à la suggestion et jamais à la persuasion. Les objections que M. Valobra oppose à mes opinions, sur ces divers points, m'ont déjà été faites et je crois les avoir réfutées ailleurs. Je renvoie donc simplement le lecteur à mes publications où ces questions ont été discutées (1).

(1) Voir :

1° *Ma conception de l'hystérie* (Conférence à la Société de l'Internat, 1906).

2° *Réponse à M. Bernheim* (Bulletin médical, n° 24, 1907).

3° *Réponse à M. Sollier* (Archives générales de médecine, mars 1907).

4° *Réponse à M. Cruchet* (Province médicale, n° 51, 1907).

5° *Discussions à la Société de neurologie*. Séances du 9 avril et du 14 mai 1908.

6° *Démembrement de l'hystérie traditionnelle. Pithiatisme* (Semaine médicale, 6 janvier 1909).

Je ne m'arrêterai pas aux cas de gangrène hystérique cités par M. Valobra. Ce sont des faits qu'il n'a pas vus lui-même et dont il n'est pas en droit de se porter garant. Je me contenterai seulement de lui prouver combien on est exposé à se tromper quand on rapporte les opinions d'autrui, sans s'être suffisamment documenté.

M. Valobra écrit ceci : « M. Dejerine, après avoir consacré un chapitre de son Traité au traitement des altérations trophiques de la peau de nature hystérique, parle longuement de la gangrène hystérique et il nous affirme avoir observé chez un sujet hystérique la formation de plaques de gangrène spontanée au-dessous d'un bandage occlusif, ce qui prouve que toute possibilité de simulation était écartée. »

Or, M. Dejerine semble aujourd'hui bien plus réservé sur ce point. Dans la séance du 9 avril 1908 de la Société de neurologie, où la réalité des troubles trophiques a été discutée, voici comment il s'est exprimé : « Je crois que les troubles trophiques cutanés sont des plus rares dans l'hystérie, lorsque, bien entendu, on prend toutes les précautions pour éviter la simulation. J'ai observé, il y a quelques années, une hystérique de la pratique privée, qui accusait de temps en temps une sensation de piqûre très vive au niveau de la pulpe digitale d'un ou de plusieurs doigts ; à ce niveau on voyait un point rouge de la grosseur d'une lentille, qui, le soir ou le lendemain, était transformé en une bulle de pemphigus. *Evidemment je n'avais pas constamment la malade sous les yeux, et on peut songer à la supercherie*, bien que, cependant, je n'aie jamais pu le constater. »

Si l'observation citée par M. Valobra avait toujours paru probante à M. Dejerine, il l'aurait sans doute rappelée, au lieu d'en relater une qui, de son aveu même, est contestable, et il aurait déclaré catégoriquement que son siège était fait.

M. Valobra est encore plus mal renseigné sur l'opinion de M. Balzer qui m'a autorisé à dire qu'il avait été induit en erreur autrefois et que les cas observés par lui n'étaient pas démonstratifs. Il a été établi que, dans l'un de ces cas, les bulles d'un prétendu pemphigus hystérique étaient produites par l'application d'un fer chaud sur les téguments (1).

Voici un autre extrait de l'historique de M. Valobra.

« M. Bernhein, chez une hystérique de 39 ans, produisit en sa présence, par simple affirmation verbale, des brûlures nettement accusées, qui laissèrent des eschares réelles. »

M. Bernhein, à qui je viens d'écrire pour avoir des éclaircissements à ce sujet, m'a répondu ceci. « Je n'ai *jamais* produit de brûlure, ni d'es-

(1) Voir : *Bulletins de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, année 1907, p. 1379 et suiv.

chare par simple affirmation verbale ; les souvenirs de M. Valobra doivent mal le servir. »

J'arrive maintenant à ce qui constitue le fond du travail de M. Valobra, à son observation personnelle. Elle me paraît fort suspecte, pour plusieurs raisons que je vais exposer :

1° La malade avait caché son mal aux médecins avec qui elle était en rapport ainsi qu'à sa mère. Cette particularité, loin de prouver sa sincérité, comme le pense M. Valobra, la rend très douteuse. Si mon confrère écarte l'hypothèse de *simulation*, il m'accordera au moins que cette jeune fille avait l'instinct de la *dissimulation* remarquablement développé.

2° Plusieurs des plaques observées par M. Valobra à l'hôpital étaient, au début, blanches, froides, anesthésiques. Ce sont précisément les caractères qui appartiennent aux lésions cutanées provoquées par l'application de certaines substances chimiques, du phénol en particulier, qui, par parenthèse, est sans action sur le tournesol ; le résultat négatif de l'examen pratiqué avec du papier réactif, auquel M. Valobra attache de l'importance, n'a donc aucune valeur.

3° La photographie de l'ulcération de la plante du pied, à forme géométrique, rectangulaire, ne me semble guère cadrer avec l'idée d'une lésion d'origine interne ; elle me donne tout à fait l'impression d'une altération artificielle.

M. Valobra, il est vrai, sans exclure l'idée de fraude, en ce qui concerne les premières eschares, soutient que, pour la dernière, cette supposition est inadmissible, en raison de la surveillance étroite qui été exercée. C'est là une assertion que je ne suis pas en mesure d'apprécier. Je me contenterai de faire remarquer qu'il suffit d'un instant pour appliquer sur les téguments une substance corrosive, et que la malade de M. Valobra a pu profiter un jour, au moment même où le pansement était renouvelé, d'une distraction momentanée de son médecin. Assurément, je ne puis affirmer qu'il en ait été ainsi, mais l'affirmation de M. Valobra ne peut pas non plus convaincre ceux qui n'ont pas eux-mêmes suivi sa malade de près, et cela m'amène à répéter ce que j'ai déjà dit plusieurs fois :

Si les faits de ce genre étaient réels, on devrait en observer à Paris, berceau de l'hystérie. Naguère encore, on avait l'habitude de dire que cette névrose était plus commune ici que partout ailleurs ; les étrangers venaient à la Salpêtrière pour l'étudier et c'est principalement sur des observations recueillies dans les hôpitaux parisiens qu'a été fondée la notion des troubles trophiques hystériques. Or, depuis plusieurs années, on assiste à ce spectacle singulier : on signale de ces troubles en province et à l'étranger, tandis qu'à Paris on n'en voit plus : ils semblent avoir émigré pour échapper au contrôle rigoureux et désobligeant que nous exi-

geons. C'est sur cette constatation, qui corrobore mes observations personnelles, et non sur des idées théoriques, comme certains semblent le croire, que sont fondées mes dénégations. Il ne me coûterait rien de changer d'avis, en présence d'un fait démonstratif qu'on me mettrait à même de vérifier ; mais ce fait, je suis toujours à l'attendre (1)...

(1) Voir à ce sujet l'enquête approfondie *Sur les prétendus troubles trophiques hystériques*, faite auprès des médecins des hôpitaux de Paris par le Dr Mendicini Bono (Congrès des aliénistes et neurologistes, Genève et Lausanne, août 1907).

LE PROFESSEUR JOFFROY

Le Professeur Joffroy est mort, subitement, le 24 novembre 1908.

Depuis la disparition de Charcot, il participait au patronage scientifique de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. Celle-ci tient à cœur de s'associer au deuil causé par cette perte inopinée, en ravivant quelques souvenirs d'une figure regrettée, infiniment respectable.

*
* *

Le Professeur Joffroy était né à Stainville, dans la Meuse, en décembre 1844. Il fit toutes ses études médicales à Paris.

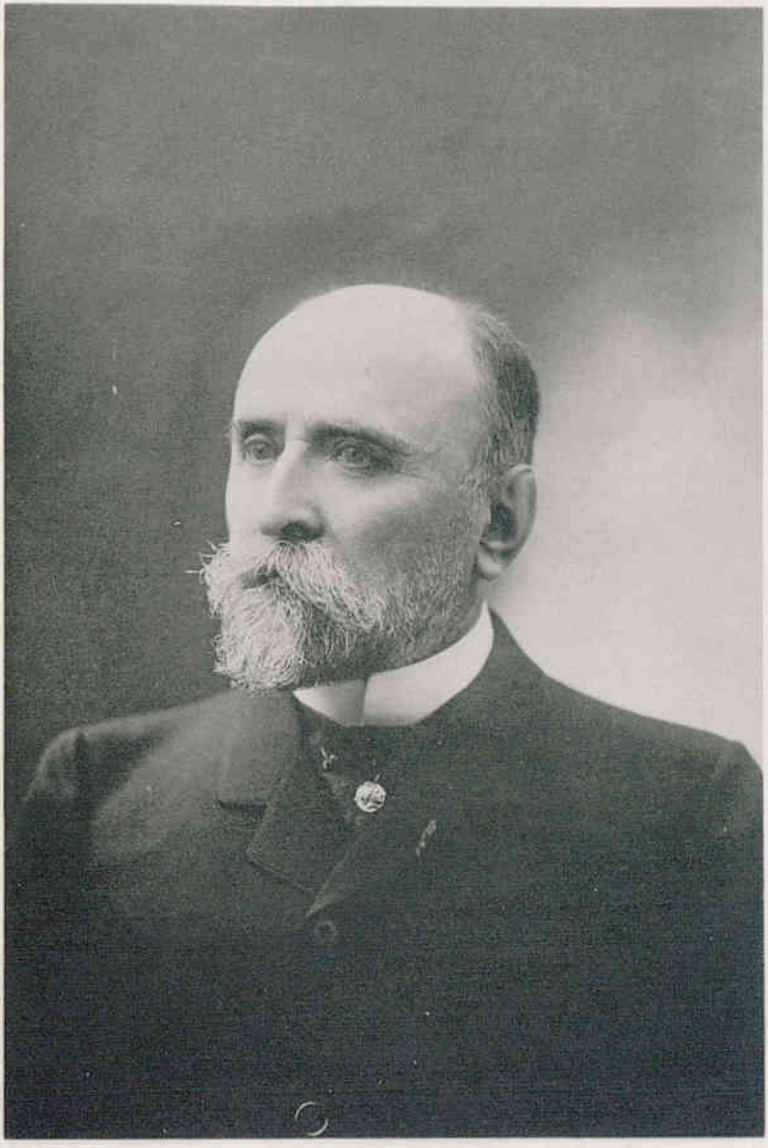
Ce fut un travailleur d'une constance et d'une conscience peu communes. Il s'attachait surtout aux faits, les recueillant avec détail et les décrivant longuement, au risque de paraître méticuleux. C'est qu'en toutes choses il avait du soin, de la méthode, de la prévoyance. Et, par là, on peut dire qu'il était façonné à la manière de Charcot : pour une étude scientifique, comme pour toute espèce d'entreprise, fût-ce un simple voyage, le maître et l'élève eurent le même souci de l'exactitude, la même appréhension de l'imprévu.

Devenu maître à son tour, le Professeur Joffroy, dans sa méthode de travail et dans son enseignement, témoigna de semblables scrupules. Peut-être même ceux-ci s'exagérent-ils encore avec le sentiment d'une plus grande responsabilité. Toute l'œuvre scientifique du Professeur Joffroy porte l'empreinte de son esprit laborieux, consciencieux et circonspect. Elle est grave, approfondie, touffue.

*
* *

Dès 1868, pendant ses premières années d'internat, il témoigna de son labeur par de nombreuses communications à la Société Anatomique et à la Société de Biologie. En ce temps, où fleurissait l'anatomie pathologique, il contribua utilement aux documentations primordiales, notamment en précisant les lésions de la pneumonie et de la broncho-pneumonie.

Sous l'influence de l'enseignement de Charcot, il se spécialisa bientôt



LE PROFESSEUR JOFFROY

1844-1908.

dans l'étude des maladies nerveuses. Sa thèse de doctorat (1873) sur la *Pachyméningite cervicale hypertrophique* fait date en neuropathologie.

Nommé médecin des hôpitaux en 1879, l'année suivante il devint agrégé de la Faculté de Médecine de Paris. Après un an passé à Bicêtre, il entra en 1885 à la Salpêtrière. Là, ses publications sur les maladies du système nerveux se multiplièrent. Il suffit de rappeler celles qui ont trait à la *névrite parenchymateuse*, à la *syringomyélie*, à la *maladie de Morvan*, à la *paralysie infantile*, au *tabes*, à la *maladie de Friedreich*, à la *sclérose latérale amytrophique*, à la *paralysie agitante*, au *mal de Pott*, aux *myélites*, etc.

Entre temps, il avait fait des cours ou des conférences à la Pitié et à l'Ecole de Médecine, des Leçons de clinique infantile et de pathologie interne (1874-1885).

C'est à partir de 1890 que les travaux et l'enseignement du Professeur Joffroy s'orientèrent surtout vers la *pathologie mentale*. Déjà, à propos de l'*hystérie* et de la *chorée*, il avait été amené à envisager l'importance des troubles psychiques dans ces affections. La maladie de Basedow fut pour lui l'occasion de nouvelles études psychologiques, et aussi les infections, la fièvre typhoïde, l'influenza, le mal de Bright, dont il fit entrevoir les répercussions psychiques.

Bientôt, il s'adonna à la psychiatrie pure, et plus spécialement à l'étude des *intoxications* (*alcoolisme* et *morphinisme*), de la *paralysie générale*, et de certains *états convulsifs*.

Appelé, en 1893, à la chaire de Clinique des Maladies Mentales, le Professeur Joffroy commença à l'asile Ste-Anne l'enseignement qu'il y poursuivit pendant 15 ans. Là encore, la paralysie générale et l'alcoolisme restèrent ses sujets de prédilection. Les travaux qu'il consacra à la première, ainsi que ceux qu'il inspira, formeraient aujourd'hui un volumineux recueil. Non seulement il s'efforça d'établir les conditions étiologiques de cette maladie, mais il précisa ses caractères cliniques et anatomo-pathologiques. Il défendit vivement cette thèse, qui lui était chère, à savoir que, si la syphilis est une cause fréquente de la paralysie générale, elle n'est pas suffisante pour la faire éclore. D'autres facteurs, l'alcoolisme surtout, et certaines intoxications, doivent entrer en ligne de compte, sans parler du rôle capital que joue aussi l'hérédité prédisposante.

Les recherches du Professeur Joffroy et de ses élèves sur l'alcoolisme n'ont pas eu seulement un intérêt scientifique ; elles ont contribué à faire engager et se propager une lutte prophylactique dont l'importance sociale apparaît chaque jour davantage.

Mais, bien que l'étude des maladies mentales, qu'il était chargé d'enseigner, l'occupât spécialement, le Professeur de psychiatrie n'avait pas

cessé d'être neurologiste : il s'occupait encore de la chorée, du goître exophtalmique, de la syringomyélie. On lui doit une très intéressante étude sur les corrélations entre les troubles psychiques et les troubles moteurs, dont il a proposé de désigner l'alliance sous le nom de *myopsychies*. Il publia, dans ce recueil, en 1898, une belle observation de *Syndrome temporaire de Weber avec hémiopie permanente*. Tous ces travaux conserveront une valeur documentaire du meilleur aloi, grâce à la conscience et au soin minutieux avec lesquels ils ont été élaborés.

Aussi, lorsqu'en 1899 fut fondée la Société de Neurologie de Paris, le Professeur Joffroy se trouva tout désigné pour en être le premier président. Pareillement, l'an dernier, la Société de Psychiatrie de Paris, en se créant, lui offrit la présidence. Il était membre de l'Académie de Médecine et de plusieurs autres sociétés savantes : justes témoignages de respect et de considération pour une vie de labeur et de probité.

L'œuvre scientifique du professeur Joffroy eut mérité d'être mieux commémorée. C'est à regret que je ne puis m'étendre sur elle davantage. Mais je ne voudrais pas omettre d'évoquer d'autres souvenirs, ceux de l'homme qui, par sa dignité, sa bienveillance, avait su conquérir l'estime et l'affection de tous.

*
* *

Dans son enseignement, la parole du Professeur Joffroy était sobre, pondérée, économe d'effets oratoires ; son geste également. Il ne voulait omettre aucun détail, non pour faire parade d'érudition, mais par grand désir d'exactitude. Et, afin de faire comprendre sa pensée, sans amphibologie possible, il ne craignait pas de la répéter. Surtout, il affectionnait les comparaisons, fussent-elles familières, parce qu'elles aident à graver les souvenirs.

Dans la conversation, il avait une tournure d'esprit très personnelle, de la finesse, une bonhommie doucement ironique, certaine hésitation à formuler ses opinions, provenant d'un souci constant de ne point dépasser la juste mesure. Car en tout il redoutait les choses excessives.

Son commerce était sûr, son amitié inébranlable et avisée. Il aimait à obliger pour le seul plaisir de rendre service. Il était conciliant pour tout et pour tous, non par scepticisme, mais par désir d'apaiser les querelles qui troublaient son goût de la pondération. Cependant, il avait à l'occasion de la fermeté, et toujours une grande persévérance pour la défense d'une idée. Quand il avait fait une promesse, il dépensait son compter sa patience pour aboutir, mettant plus volontiers au service d'autrui qu'au sien propre des aptitudes de négociateur où la prudence s'alliait utilement à la tenacité

S'il est vrai qu'au premier abord il montrait de la froideur, et même quelque solennité, par contre, en le fréquentant, on appréciait vite sa simplicité bienveillante.

A cet égard, un souvenir, qui me revient à l'esprit, suffit à le dépeindre.

A Gheel, en Belgique, visitant avec les membres d'un Congrès une colonie familiale d'aliénés, le Professeur Joffroy aperçoit un bambin qui s'évertue maladroitement à lancer un cerf-volant. Il l'observe un instant, s'approche, lui donne des conseils ; mais le petit flamand ne comprend pas le français. Alors, prenant le jouet et faisant au gamin ébahi une démonstration pratique, le professeur de psychiatrie s'improvise... professeur de cerf-volant. Par ce geste paternel, le maître savait bien que son prestige ne risquait pas d'être amoindri. Ainsi, l'on apprenait à l'aimer, sans cesser de le respecter.

***

Le Professeur Joffroy est mort, comme Charcot, de mort subite. De longue date il en avait le pressentiment.

On me pardonnera de relater un épisode, où je fus confident d'une alarme, dont s'émut vivement ma respectueuse affection.

C'était en 1902, à la suite du Congrès des Aliénistes et Neurologistes qui se tint à Grenoble. Après une semaine laborieuse, un petit groupe de congressistes se forma pour excursionner dans les Alpes. Au bout d'une radieuse journée de montée en voiture nous arrivâmes au Lautaret. Sur ce col dénudé, à 2.000 mètres d'altitude, nous occupions, le Professeur Joffroy et moi, deux chambres contiguës d'un chalet solitaire. Vers le milieu de la nuit, je l'entendis se plaindre et m'appeler. Il était assis sur son lit, pâle, respirant avec peine, comprimant son cœur de la main, en pleine angoisse. Ce malaise qui, heureusement, ne tarda pas à se dissiper, je tentai de l'expliquer par le mal des montagnes.— « Peut-être, répondit-il, mais, rappelez-vous... Charcot ! ». — Comment oublier cette évocation d'une fin mémorable, survenue quelques années auparavant, réminiscence que la solitude du lieu, le grand silence nocturne, et aussi l'analogie du mal, rendaient poignante doublement ?...

Les années suivantes, de nouveaux présages vinrent, hélas ! confirmer le pressentiment de cette triste nuit. Le Professeur Joffroy ne s'y trompa point, encore qu'il ne fit rien connaître de ses appréhensions, sauf à quelques intimes, et qu'il continuât, comme par le passé, à se montrer ponctuel dans toutes ses fonctions.

Mais, sachant qu'il était menacé d'une fin subite, en silence il s'y prépara. Il fit tout pour adoucir le choc à ceux qui l'entouraient de leur

affection. Il régla lui-même jusqu'aux plus menus détails de ses obsèques. Il les voulut très simples, et que nul n'en fut dérangé.

Dans la préparation de ce voyage ultime, le Professeur Joffroy apparaît tout entier, avec sa nature prévoyante, son goût des choses ordonnées, plein de prévenance pour les autres, et ne recherchant pour lui-même que la simplicité.

Une telle simplicité ne va pas sans grandeur. La mémoire de l'homme qui sut regarder la mort avec cette sérénité restera digne du respect de tous.

HENRY MEIGE.

TABLE DES AUTEURS

Alquier et Raymond. Mal de Pott sarcomateux (2 pl.), 113.

Apert et Morisetti. Absence congénitale bilatérale du radius et des doigts radiaux (1 pl.), 412.

Babinski. Quelques remarques à propos de l'article de M. Valobra sur les gangrènes cutanées spontanées chez les sujets hystériques, 506.

Boigey. Un cas de gynécomastie (1 pl.), 242.

Boschi. Sur les accessoires de l'habillement dans la démence précoce et dans la psychose maniaque dépressive. Note séméiologique (4 pl.), 75.

Bourneville, Léon Kindberg et Richet fils. Etude anatomo-clinique d'un cas de tabes et de paralysie générale chez un enfant de 15 ans (1 pl.), 475.

Brissaud et Gy. Un cas de poliencéphalomyélite aiguë (1 pl.), 254.

Catola. A propos d'un cas de polynévrite amyotrophique tuberculeuse aiguë à type descendant (3 pl.), 129.

Collin et Haushalter. Examen anatomique et histologique d'un cas de microgyrie hémispherique (3 pl.), 263.

Courtellemont. Trophœdeme chronique, variété congénitale unique (2 pl.), 67.

Crouzon. Etude de mains par Bolbein (1 pl.), 245.

Desplats. Hypertrophie segmentaire considérable du bras et de l'avant-bras avec dissociation syringomyélique des sensibilités (1 pl.), 200.

Franchini et Giglioli. Encore sur l'acromégalie, notes cliniques (2 pl.), 325.

French et Hope. Œdème persistant héréditaire des jambes avec exacerbations aiguës (1 pl.), 177.

Giglioli et Franchini. Encore sur l'acromégalie, notes cliniques (2 pl.), 325.

Gougerot et Raymond. Gangrène symétrique des extrémités par artérite chronique oblitérante, transitoire ou permanente d'étiologie inconnue (2 pl.), 56.

Gy et Brissaud. Un cas de polyencéphalomyélite aiguë (1 pl.), 254.

Haushalter et Collin. Examen anatomique et histologique d'un cas de microgyrie hémisphérique (3 pl.), 263.

Heitz Quelques sculptures de la cathédrale de Reims (1 pl.), 90.

Hope et French. Œdème persistant héréditaire des jambes avec exacerbations aiguës (1 pl.), 177.

Hultkrantz. Les altérations du crâne dans la synostose cléido-crânienne (2 pl.), 93.

Kindberg, Bourneville et Richet fils. Tabes et paralysie générale chez un enfant de 15 ans (1 pl.), 475.

Kleyman. Les douchoboris (combattants pour l'âme) (1 pl.), 243.

Klippel et Pierre Weil. Les réflexes controlateraux. Le réflexe plantaire controlatéral homogène et hétérogène, 270.

Laignel-Lavastine. Syndrome de l'hémiqueue de cheval par méningo-radiculite syphilitique (3 pl.), 117.

Laignel-Lavastine. Les troubles psychiques dans les syndromes thyroïdiens, 204.

Lefèvre. De la pathogénie des névroses, 372.

Levi (Ettore). Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain (5 pl.), 297, 421.

Long. Monoplégie crurale par lésion du lobule paracentral. Lésion étendue de la région rolandique d'origine intra-utérine sans hémiplégie consécutive (1 pl.), 37.

Meige (Henry). Les dessins de la collection des chirurgiens grecs attribués au Primatice (6 pl.), 247.

Meige. Le professeur Joffroy (1 pl.), 510.

Merle. Deux cas d'oxycéphalie, crânes en tour des auteurs allemands, malformation s'accompagnant de troubles visuels (1 pl.), 349.

Morisetti et Apert. Absence congénitale bilatérale du radius et des doigts radiaux (1 pl.), 412.

Neri. Sur les caractères paradoxaux de la démarche chez les hystériques. Y a-t-il une démarche hystérique? (2 pl.), 231.

Noica. Le mécanisme de la contracture chez les spasmodiques hemiplégiques ou paraplégiques, 25, 152.

Oddo. Etude d'une colonne vertébrale de spondylose rhizomélique. Rhumatisme ankylosant vertébral et tabes, 278.

Pailhas. Dessins et manifestations d'art chez deux aliénés circulaires. Etude des dispositions artistiques et de leur intermittence dans la déséquilibration psychique et la folie (5 pl.), 162.

Pierre Weil et Klippel. Les réflexes controlatéraux. Le réflexe plantaire controlatéral homogène et hétérogène, 270.

Raymond et Alquier. Mal de Pott sarcomateux (2 pl.), 113.

Raymond et Gougerot. Gangrène symétrique des extrémités par artérite chronique oblitérante, transitoire ou permanente, d'étiologie inconnue (2 pl.), 56.

Régis. Syndactylie, ectrodactylie, clinodactylie chez un dément précoce dégénéré (3 pl.), 401.

Richet (fils), Bourneville et Kindberg. Tabès et paralysie générale chez un enfant de 15 ans (1 pl.), 475.

Rose. Névrite sensitive et trophique à la suite d'un zona. Lésions trophiques des os de la main à type de rhumatisme chronique (2 pl.), 64.

Sainton. Statue d'eunuchoïde infibulé (1 pl.), 295.

Séglas (J.) et Strœhlin. Involution présénile. Délire raisonnant de dépossession Homicide, réticences, négativisme, mutisme et refus d'aliments, stéréotypies ; affaiblissement intellectuel (1 pl.), 249.

Souques. Anévrysme volumineux d'une branche de l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne. Signes classiques de tumeur cérébrale, durée de cinquante-cinq ans et terminaison par suicide du malade (1 pl.), 108.

Strœhlin et Séglas (J.). Involution présénile. Délire raisonnant de dépossession. Homicide, réticences, négativisme, mutisme et refus d'aliments, stéréotypies : affaiblissement intellectuel (1 pl.), 249.

Tchiriev. Le siège des processus psychiques conscients chez les animaux (3 pl.), 1.

Thibierge. Une femme homard, mains et pieds à deux doigts (2 pl.), 472.

Valobra. Contribution à l'étude des gangrènes cutanées spontanées chez les sujets hystériques (1 pl.), 481.

Weber. De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeurs (3 pl.), 359.

Wickersheimer. Un accouchement au commencement du XVIe siècle, d'après une miniature de la Bibliothèque nationale (1 pl.), 396.

TABLE DES MATIÈRES

Absence congénitale du radius et des doigts radiaux (1 pl.), par APERT et MORISETTI, 412.

Accouchement d'après une miniature de la Bibliothèque nationale (2 pl.), par WICKERSHEIMER, 396.

Acromégalie ; notes cliniques (2 pl.), par FRANCHINI et GIGLIOLI, 324.

Aliénés (Dessins et manifestations d'art chez deux —) (2 pl.), par PAILHAS, 162.

Amyotrophique (Polynévrite — tuberculeuse aiguë à type descendant) (3 pl.), par CATOLA, 129.

Anévrysme volumineux d'une branche de l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne : signes de tumeur cérébrale ; durée de 55 ans ; terminaison par suicide (1 pl.), par SOUQUES, 108.

Art (Dessins et manifestations d' —) chez deux aliénés (2 pl.), par PAILHAS, 162.

Artère cérébrale moyenne (Anévrysme volumineux d'une branche de l' —) ou sylvienne. signes de tumeur cérébrale : durée de 55 ans ; terminaison par suicide (1 pl.), par SOUQUES, 108.

Artérite chronique oblitérante (Gangrène symétrique des extrémités par —) (2 pl.), par RAYMOND et GOUGEBOT, 56.

Bibliothèque nationale (Accouchement d'après une miniature de la —) (1 pl.), par WICKERSHEIMER, 396.

Cathédrale de Reims, sculptures (1 pl.), par HEITZ, 90.

Cérébral (Altérations du tissu — dues à la présence de tumeurs) (6 pl.), par WEBER, 359.

Chirurgiens grecs (Dessins de la collection des — attribués au Primatice) (6 pl.), par MEIGE, 247.

Conscience (Siège des processus psychiques conscients (3 pl.), par TCHIRIEV, 1.

Contracture Mécanisme de la — chez les spasmodiques hémiplégiques ou paraplégiques), par NOICA, 25, 152.

Crâne dans la dysostose cleido-cranienne (2 pl.), par HULTKRANTZ, 95.

Délire raisonnant (Involution présénile ; — de dépossession ; homicide, réticences, négativisme et refus d'aliments, stéréotypies, affaiblissement intellectuel) (2 pl.), par SÉGLAS et STROEHLIN, 249.

Démarche (Caractères paradoxaux de la —) chez les hystériques) (2 pl.), par NERI, 231.

Démence précoce, accessoires de l'habillement (4 pl.), par BOSCHI, 75.

Dément précoce dégénéré (Syndactylie, Ectrodactylie, Clinodactylie) (3 pl.), par RÉGIS.

Dessins de la collection des chirurgiens grecs attribués au Primatice (6 pl.), par MEIGE, 247.

Dessins et manifestations d'art chez deux aliénés (2 pl.), par PAILHAS, 162.

Douchoboris (1 pl.), par KLEYMAN, 243.

Dysostose cléido-cranienne (crâne dans la —) (2 pl.), par HULTKRANTZ, 95.

Ectrodactylie chez un dément précoce la —), (3 pl.), par RÉGIS, 401.

Ectromélie longitudinale radiale bilatérale (1 pl.), par APERT et MORISETTI, 412.

Eunuchoïde (Statue d') infibulé (1 pl.), par SAINTON, 295.

Femme homard (2 pl.), par THIBIERGE, 472.

Gangrènes cutanées spontanées chez les hystériques (1 pl.), par VALOBRA, 481, réponse de BABINSKI, 506.

Gangrène symétrique des extrémités par artérite chronique oblitérante (2 pl.), par RAYMOND et GOUGEROT, 56.

Gynécomastie (1 pl.), par BOIGEY, 242.

Habillement dans la démence précoce et dans la psychose maniaque dépressive (4 pl.), par BOSCHI, 75.

Hémiplégie (Lésion étendue de la région rolandique d'origine intra-utérine sans — consecutive (1 pl.), par LONG, 37.

Hémiplégiques (Mécanisme de la contracture chez les spasmodiques — ou paraplégiques), par NOICA, 25, 152.

Holbein (Mains par —) (1 pl.), par CROUZON, 245.

Hypertrophie segmentaire considérable du bras et de l'avant-bras avec dissociation syringomyélique des sensibilités (1 pl.), par DESPLATS, 200.

Hystériques (Caractères paradoxaux de la

démarche chez les —) (2 pl.), par NÉRI, 231.
Hystériques (*Gangrènes cutanées spontanées chez les —*) (1 pl.), par VALOBRA, 481, réponse de BABINSKI, 506.
Infantilisme du type Lorain (5 pl.), par LEVI, 297, 421.
Involution présénile ; délire raisonnant de dépossession ; homicide ; réticences ; négativisme ; mutisme et refus d'aliments ; stéréotypies ; affaiblissement intellectuel (1 pl.), par SÉGLAS et STRŒHLIN, 249.
Joffroy (1 pl.), par Henry MEIGE, 510.
Lobule paracentral (*Monoplégie crurale par lésion du —*) (1 pl.), par LONG, 37.
Mains et pieds à deux doigts (2 pl.), par THIBIERGE, 472.
Mains par Holbein (1 pl.), par CROUZON, 245.
Maniaque dépressive (*Psychose*), *accessoires de l'habillement* (4 pl.), par BOSCHI, 75.
Méningo-radiculite (*Syndrome d'hémi-queue de cheval par —*) *syphilitique* (3 pl.), par LAIGNEL-LAVASTINE, 117.
Microgyrie hémisphérique (2 pl.), par HAUSHALTER et COLLIN, 264.
Monoplegie crurale par lésion du lobule paracentral (1 pl.), par LONG, 37.
Negativisme (*Involution présénile ; délire raisonnant de dépossession ; homicide ; reticences ; négativisme ; mutisme et refus d'aliments ; stéréotypies ; affaiblissement intellectuel*) (1 pl.), par SÉGLAS et STRŒHLIN, 249.
Névrite sensitive et trophique à la suite d'un zona. Lésions trophiques à type de rhumatisme chronique (2 pl.), par ROSE, 64.
Névroses (*Pathogénie de —*), par LEFÈVRE, 372.
Œdème persistant héréditaire avec exacerbations aiguës (1 pl.), par HOPE et FRENCH, 177.
Oxycéphalie (*crâne en tour*) *s'accompagnant de troubles visuels* (1 pl.), par MERLE, 349.
Paralysie générale et tabes chez un enfant de 15 ans (1 pl.), par BOURNEVILLE, KINDBERG et RICHET fils, 475.
Polioencéphalo-myélite aiguë (1 pl.), par BRISSAUD et GY, 254.
Polynévrite amyotrophique tuberculeuse aiguë à type descendant (3 pl.), par CATOLA, 129.
Pott (*mal de — sarcomateux*) (2 pl.), par RAYMOND et ALQUIER, 113.
Primace (*Dessins de la collection des chirurgiens grecs attribués au —*) (6 pl.), par MEIGE, 247.
Psychiques (*Siège des processus — conscients* (3 pl.), par TCHIRIEV, 1.
Psychique (*Trouble — dans les syndromes thyroïdiens*), par LAIGNEL-LAVASTINE, 204.
Radial (*Absence congenitale du système —*) (1 pl.), par APERT et MORISETTI, 412.
Réflexes controlatéraux. Le réflexe plantaire contro-latéral homogène et hétérogène, par KLIPPEL et PIERRE WEIL, 270.
Région rolandique (*Lésion étendue de la — d'origine intra-utérine sans hémiplégie consécutive*) (1 pl.), par LONG, 37.
Rhumatisme ankylosant vertébral et tabes, par ODDO, 278.
Rhumatisme chronique (*Lésions trophiques à type de — à la suite d'un zona*) (2 pl.), par ROSE, 64.
Sarcomateux (*Mal de Pott —*) (2 pl.), par RAYMOND et ALQUIER, 113.
Sculptures de la cathédrale de Reims (1 pl.), par HEITZ, 90.
Sensibilités (*Hypertrophie segmentaire considérable du bras et de l'avant-bras avec dissociation syringomyélique des sensibilités*) (1 pl.), par DESPLATS, 200.
Spasmodiques (*Mécanisme de la contracture chez les — hémiplégiques ou paraplegiques*), par NOICA, 25, 152.
Spondylose rhizomélique (*Etude d'une colonne vertébrale de —*), par ODDO, 278.
Syndactylie chez un dément précoce (3 pl.), par RÉGIS, 401.
Syndrome de l'hémi-queue de cheval par méningo-radiculite syphilitique (3 pl.), par LAIGNEL-LAVASTINE, 117.
Statue d'eunuchoïde infibulé (1 pl.), par SAINTON, 295.
Stéréotypies (*Involution présénile : délire raisonnant de dépossession ; homicide ; réti ences ; négativisme ; mutisme et refus d'aliments ; affaiblissement intellectuel*) (1 pl.), par SÉGLAS et STRŒHLIN, 249.
Syringomyélique (*Hypertrophie segmentaire considérable du bras et de l'avant-bras avec dissociation des sensibilités*) (1 pl.), par DESPLATS, 200.
Tabes (*Rhumatisme ankylosant et —*), par ODDO, 278.
Tabes et paralysie générale chez un enfant de 15 ans, étude anatomo clinique (1 pl.), par BOURNEVILLE, KINDBERG et RICHET fils, 475.
Thyroïdiens (*Troubles psychiques dans les syndromes —*), par LAIGNEL-LAVASTINE, 204.
Trophœdème chronique, variété congénitale unique (2 pl.), par COURTELLEMONT, 67.
Trophœdème héréditaire avec exacerbations aiguës (1 pl.), par HOPE et FRENCH, 177.
Tuberculeuse (*Polynévrite amyotrophique — aiguë à type descendant*) (3 pl.), par CATOLA, 129.
Tumeur cérébrale (*Anévrysme volumineux d'une branche de l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne ; signes de — ; durée de 55 ans, terminaison par suicide*) (1 pl.), par SOUQUES, 108.
Tumeurs (*Altérations du tissu cérébral dues à la présence de —*) (6 pl.), par WEBER, 359.
Visuels (*Oxycéphalie avec troubles —*), par MERLE (1 pl.), 349.
Vertébrale (*Etude d'une colonne de spondylose rhizomélique*), par ODDO, 278.
Zona (*Névrite sensitive et trophique à la suite d'un —. Lésions trophiques à type de rhumatisme chronique*) (2 pl.), par ROSE, 64.

TABLE DES PLANCHES

Absence congénitale du radius (Apert et Morisetti), LXVI et LXVII.
Accouchement au XVI[e] siècle (Wickersheimer), LXII.
Acromégalie (Franchini et Giclioli), LVI et LVII.
Anévrysme de la sylvienne (Souques), XVIII.
Démarche hystérique (Néri), XXXIV et XXXV.
Dessins d'aliénés (Pailhas), XXVII à XXXI.
Dessins du Primatice (Chirurgie) (Henry Meige), XXXIX à XLIV.
Douchoboris (Kleyman), XXXVII.
Dysostose cléido-crânienne (Hultkrantz), XVI et XVII.
Eunuchoïde infibulé (Sainton), L.
Femme homard (Thibierge), LXVIII et LXIX.
Gangrène symétrique (Raymond et Gougerot), V et VI.
Gangrènes hystériques (Valobra), LXXI.
Gynécomastie (Boigey), XXXVI.
Habillement des déments (Boschi), XI à XIV.
Hypertrophie segmentaire (Desplats), XXXIII.
Infantilisme Lorain (E. Levi), LI à LV.
Involution présénile (Séglas et Strœhlin), XLV.
Joffroy (Henry Meige), LXXII.
Lobule paracentral, lésion (Long), IV.
Mains par Holbein (Crouzon), XXXVIII.
Microgyrie (Haushalter et Collin), XLVII à XLIX.
Œdème persistant (Hope et French), XXXII.
Oxycéphalie et troubles visuels (Merle), LVIII.
Poli-encéphalomyélite aiguë (Brissaud et Gy), XLVI.
Polynévrite amyotrophique (Catola), XXIV à XXVI.
Porencéphalie congénitale (Long), IV.
Poit sarcomateux (Raymond et Alquier), XIX et XX.
Processus psychiques conscients (Tchiriev), I à III.
Sculptures de Reims (Heitz), XV.
Syndactylie chez un dément précoce (Régis), LXIII à LXV.
Syndrome d'hémi-queue de cheval (Laignel-Lavastine), XXI à XXIII.
Tabes et paralysie générale chez un enfant (Bourneville, Kindberg et Richet), LXX.
Trophiques (Lésions) à la suite d'un zona (Rose), VII et VIII.
Trophœdème (Courtellemont), IX et X.
Tumeurs cérébrales (Weber), LIX à LXI.

Le gérant : P. Bouchez.

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