NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA
SALPÊTRIÈRE

TOME XVIII

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

---

1905

NOUVELLE ICONOGRAPHIE
DE LA

SALPÊTRIÈRE

J. M. CHARCOT
GILLES DE LA TOURETTE, PAUL RICHER, ALBERT LONDE
Fondateurs

RECUEIL CONSACRÉ A

L'ICONOGRAPHIE MÉDICALE ET ARTISTIQUE

Patronage scientifique :

F. RAYMOND, A. JOFFROY, A. FOURNIER
et
SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS

Direction :
PAUL RICHER

Rédaction
HENRY MEIGE

TOME DIX-HUITIÈME

MASSON ET Cie ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, Boulevard Saint-Germain, Paris VIe
1905

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA SALPÊTRIÈRE

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE
INTERNAT EN MÉDECINE

AVERTISSEMENT

La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* entre dans sa dix-huitième année.

Si ses premiers pas ont été rapides, elle n'a garde d'oublier qu'elle en fut redevable à la haute autorité de Charcot, et elle conservera toujours un culte fidèle au fondateur de l'Ecole de la Salpêtrière.

Parmi ceux qui se sont consacrés dès la première heure à la publication de ce recueil, la mort a frappé l'an dernier l'un des plus actifs : on a vu dans un article récent quelle large part de collaboration fut celle du regretté Gilles de la Tourette.

Placée, peu de temps après la mort de Charcot, sous le patronage des Professeurs F. Raymond, A. Joffroy et A. Fournier, la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* a pris, grâce à ces nouveaux appuis scientifiques, une impulsion nouvelle; on a vu s'étendre progressivement le champ de ses publications.

Le Professeur Raymond a tenu à perpétuer la tradition de la Clinique des maladies du système nerveux en continuant à offrir la primeur de ses travaux et de ceux de ses élèves, avec toutes les richesses iconographiques de son service. En leur donnant toujours la première place, la *Nouvelle Iconographie de la Salpê-*

trière ne se montre pas moins respectueuse du passé que désireuse de témoigner son attachement permanent à la Clinique.

Grâce au Professeur Joffroy, qui a si largement contribué à l'union des Neurologistes et des Psychiâtres, aux travaux consacrés aux maladies nerveuses sont venus s'ajouter les études de pathologie mentale. De son côté, le Professeur Fournier a magistralement opéré la fusion entre la neuropathologie et les maladies cutanées et syphilitiques. Cette triple alliance a été pour la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* un précieux soutien. Elle demeurera pour l'avenir, une ferme garantie de prospérité.

A dater de cette année, la Société de Neurologie de Paris a bien voulu accorder à la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* son patronage scientifique. En faisant à cette Revue un honneur dont elle saura se rendre digne, la Société de Neurologie de Paris s'est souvenue sans doute qu'elle était issue, elle aussi, de la Salpêtrière. La notoriété et l'activité laborieuse de ses membres ont déjà contribué, et contribueront davantage encore par l'avenir, à accroître l'étendue et la valeur de ce Recueil. Il s'efforcera de son côté de les faire bénéficier de sa publicité et de ses ressources iconographiques.

Loin de marcher sur les brisées de la *Revue Neurologique*, qui fut dès le début, et qui doit demeurer, l'organe officiel de la Société de Neurologie de Paris, la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* croit pouvoir au contraire lui venir en aide, en publiant des travaux qui, par leur extension et la nature de leurs illustrations, ne peuvent figurer en entier dans les comptes rendus.

Cette « entente cordiale » ne peut manquer de rendre service à la Neurologie ; c'est le but que poursuit la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* depuis son origine.

Tout en se consacrant plus spécialement à la publication des travaux de neurologie illustrés d'images cliniques ou anatomiques, cette Revue fait aussi bon accueil à toutes les études médicales offrant un intérêt iconographique. Nombre d'anomalies corporelles, nombre de déviations morphologiques ne sont-elles

pas la conséquence de processus dystrophiques liés à des perturbations de l'appareil nerveux ? Il est d'ailleurs d'usage constant de décrire dans les « Traités de maladies nerveuses » des affections telles que l'acromégalie, le myxœdème, l'infantilisme, etc.

La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* est donc ouverte à tous les travaux dans lesquels l'image a une importance particulière. La direction photographique éclairée de M. Albert Londe a mis en pleine valeur dans les premières années cette documentation imagée, qui conservera indéfiniment son intérêt et son utilité, en dépit des fluctuations doctrinales. Avec la collaboration expérimentée de M. Infroit, la figuration photographique et radiographique ne peut que se perfectionner. Par la vulgarisation de ces procédés d'examen dans tous les services hospitaliers, on verra s'accroître encore cette partie iconographique.

Fidèle à une innovation de la première heure, la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* a consacré encore une alliance : celle de la Médecine et de l'Art. Son œuvre médico-artistique, récapitulé à la fin de l'année 1903, témoigne de l'originalité et de l'importance d'un genre d'études où les textes et les images permettent d'opérer d'utiles rapprochements entre la pathologie du passé et celle d'aujourd'hui.

Chaque année de nouveaux collaborateurs apportent de France et de l'étranger leurs contributions scientifiques ; la liste de leurs noms est devenue si longue que la place qui leur était réservée se trouve aujourd'hui insuffisante ; il a fallu, en trouver une autre, plus extensible.

A tous ses collaborateurs qui lui donnent généreusement le fruit de leurs recherches et l'autorité de leurs noms la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* tient à exprimer sa reconnaissance.

Elle croit ne pas pouvoir leur en donner de meilleur témoignage qu'en développant et améliorant sans cesse sa partie scientifique et sa partie artistique. Déjà on a pu voir en quelques an-

nées) doubler le nombre de ses pages et le nombre de ses planches. Cette extension croissante ne doit pas s'arrêter.

La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* a le ferme espoir que tous ses lecteurs viendront seconder ses efforts pour favoriser son développement et rendre ainsi plus de services à un plus grand nombre de travailleurs.

MALADIE DE FRIEDREICH
ET
HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE [1]

PAR
F. RAYMOND,
Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux.

Messieurs,

Personne de vous n'est étonné en constatant que les traits particuliers de ce que l'on est convenu d'appeler le caractère, l'intelligence, la mémoire, etc... se transmettent intégralement parfois à travers plusieurs générations d'une même famille. Or, il en est de même des manifestations intellectuelles anormales, les psychopathies diverses. Cette notion de l'hérédité, dans les maladies mentales, a été acceptée par les médecins et les philosophes de tous les temps, et Esquirol, médecin de ce même hospice, constatait le fait, à son maximum, dans les familles régnantes. Mais ce n'est guère que dans la seconde moitié du siècle dernier que cette conception s'est élargie et s'est étendue aux manifestations somatiques des maladies nerveuses. C'est depuis peu que s'est affirmée la notion d'une prédisposition générale à toutes les maladies nerveuses transmises héréditairement ; je vous rappelle les leçons que j'ai consacrées à cette question dans cet amphithéâtre, il y a déjà dix années (2). Vous le savez, l'hérédité nerveuse peut être définie : l'aptitude à faire éclore des maladies nerveuses, conférée à un organisme vicié dans ses caractères anatomiques apparents ou dans son fonctionnement psychique, ou dans les deux à la fois.

Suivant l'intensité de la fixation de l'hérédité ou suivant les facteurs personnels favorisant, cette hérédité peut être dissemblable ou hétérologue, similaire ou homologue.

C'est parmi ces faits d'hérédité similaire que doivent être rangées les

(1) Leçon recueillie et publiée par M. CHARTIER, interne des Hôpitaux.
(2) Professeur RAYMOND, *Clinique des maladies du système nerveux*, 1re série, p. 520,

maladies familiales. Mais pour être vraiment familiales, elles doivent encore se soumettre aux deux lois fondamentales de l'ontogénie, formulées par Darwin : la loi d'hérédité homochronique et la loi d'hérédité homotopique. A vrai dire, et ceci ne saurait vous surprendre, en pathologie, nous ne devons pas nous attendre à rencontrer, ainsi qu'en histoire naturelle générale, les lois de l'hérédité aussi fidèlement respectées.

Avec cette restriction, on peut dire de la maladie familiale, suivant les termes de P. Londe, qu'elle n'a pas seulement : « pour caractère distinctif de se rencontrer parmi plusieurs membres d'une même famille. C'est une maladie qui tend à créer, à côté du type normal de l'espèce, un type anormal et presque une variété dégénérée ». « Elle doit encore, ajoute-t-il, se manifester comme un trouble de développement, c'est-à-dire être indépendante d'une infection acquise ou d'un accident de la vie intra-utérine, c'est une maladie du germe ou tout au moins de l'union des germes. »

Il faut cependant, messieurs, corriger cette dernière proposition en ce qu'elle a d'absolu. Ce qui distingue l'hérédité progressive, celle des caractères acquis, de l'hérédité conservatrice, celle des caractères légués, c'est sa fixité moindre ; les propriétés acquises par un organisme durant sa vie individuelle ne seront sûrement transmises que si les générations suivantes subissent l'influence de causes modificatrices analogues. Cela revient à dire qu'il faut attribuer aux infections et aux intoxications une influence considérable dans l'éclosion de la névropathie latente. L'absence ou l'apparition tardive de la cause provocatrice explique l'immunité de certains membres d'une même famille et les exceptions à la loi de l'hérédité « aux âges correspondants ».

Parmi les affections familiales, il en est une particulièrement intéressante, la maladie de Friedreich, du nom du premier médecin qui l'a décrite et qui la considérait, bien à tort, comme une forme héréditaire de l'ataxie locomotrice.

Depuis la première description qui en fut faite, de nombreux types sont venus s'ajouter au tableau primordial, réunis ou séparés, suivant les auteurs, du type primitif. et je vous rappellerai que déjà, en 1896, je décrivais des formes frustes, fragmentaires, et d'autre part des formes hybrides, où la maladie emprunte de nouveaux symptômes à des affections qui lui sont voisines dans le cadre nosologique.

Le but de cette leçon sera d'essayer, avec les éléments analytiques que nous pouvons puiser dans la littérature récente et dans les cas du service, d'établir les rapports existant entre les diverses ataxies familiales et de les réunir en un groupement synthétique et raisonné. De quel intérêt, en effet, serait pour le zoologiste ou le botaniste de connaître les particularités et le signalement d'une plante ou d'un animal s'il ne peut les ran-

ger exactement dans un genre, définir l'espèce et en classer les individus différents en races et en variétés ?

Je sais bien que cette notion d'espèce est, au point de vue philosophique, artificielle jusqu'à un certain point. Elle est néanmoins nécessaire pour faire œuvre de science et de classification, et relativement juste si, ne la concevant plus sous le jour de l'immuabilité de Linné, on l'accepte comme un stade évolutif.

En médecine, comme dans toute autre branche des sciences biologiques, si l'on veut établir une bonne classification, il ne faut pas se contenter de la constatation pure et simple de tel symptôme et de telle lésion, créer des syndromes vagues au lieu d'espèces morbides, décrire autant de maladies qu'il y a de malades.

Dans mon enseignement, j'ai toujours cherché, à l'aide de faits épars dans la littérature médicale et de ceux que j'observais en suivant la méthode anatomo-clinique, à dégager une conception générale et synthétique. Pour les affections familiales et héréditaires du système nerveux, une nouvelle classification s'impose ; c'est une partie de celle-ci que je vais tenter de réaliser devant vous aujourd'hui. J'ai justement, messieurs, la bonne fortune de pouvoir vous présenter quelques malades atteints de diverses modalités de l'ataxie familiale ou héréditaire (J'emploierai, pour le moment, de préférence, ces deux termes pour ne rien préjuger de la question et pour les appliquer à tous les types que nous aurons à considérer).

*
* *

La première est une forme classique de maladie de Friedreich.

Louise V... est âgée de vingt ans. De l'étude de ses antécédents, nous ne pouvons extraire aucun renseignement positif. Le père est âgé de 78 ans et se porte bien ; la mère est morte à 53 ans d'une affection cardiaque sans avoir présenté de phénomènes nerveux.

Elle a six frères et sœurs, tous vivants, et aucun d'eux n'a jamais été atteint d'une maladie quelconque du système nerveux. Les deux sœurs sont mariées et de ses quatre neveux ou nièces, tous sont bien portants. Dans les lignes collatérales, aucun fait n'est à relater se rapprochant, de près ou de loin, de la maladie qu'elle présente. Bref, en apparence ni hérédité similaire, ni hérédité hétérologue, tel semble être tout son patrimoine pathologique.

Venue au monde normalement, aucune maladie de l'enfance, ni convulsions, ni méningite, ne sont venues troubler son développement. Elle a marché et parlé à l'âge ordinaire ; son enfance s'est passée sans incident, et elle était à l'égal de ses camarades dans les jeux de son âge.

A douze ans, elle contracte une fièvre typhoïde, très grave, selon elle, mais qui n'a pas exigé plus d'un mois d'alitement, et dont la convalescence n'a été, immédiatement tout au moins, suivie d'aucun trouble de la marche pouvant faire soupçonner une myélite ou une polynévrite.

A 18 ans, elle aurait eu une pleurésie droite, dont la durée n'aurait pas dépassé huit jours et sur laquelle il faut, peut-être, faire des réserves.

Elle habitait la Corrèze, quand, trois ou quatre mois après la terminaison de sa fièvre typhoïde, sans fièvre nouvelle, sans douleur aucune, sans troubles cérébraux ou sphinctériens, la démarche devint, peu à peu, ébrieuse. Elle se mit à marcher comme une femme ivre, titubant, bras et jambes écartées. Une certaine ataxie des membres supérieurs et des modifications dans l'écriture, un léger tremblement statique de la tête apparurent peu après ; beaucoup plus tard seulement, les troubles de la parole.

Sans l'adjonction d'aucun autre symptôme, sans phénomènes oculaires, sans changement dans l'état général, la maladie va sans cesse en progressant ; l'ataxie s'accentue et depuis trois mois la malade est alitée.

Louise V... est entrée à la Salpêtrière en janvier 1901. Actuellement son état général n'est pas mauvais, malgré son médiocre appétit ; elle ne présente rien au cœur ni aux poumons ; le pouls est normal et régulier.

Fille d'intelligence moyenne, sa mémoire est restée satisfaisante ; jamais elle n'a éprouvé d'hallucinations. Son sommeil est calme et sans cauchemars. Je pourrais donc dire : psychisme normal, s'il n'existait une certaine lenteur dans les réponses, une certaine paresse dans l'effort intellectuel et la facilité du rire et du pleurer, impulsifs un peu comme dans la sclérose en plaques.

Elle n'éprouve ni céphalées, ni vertiges, ni vomissements, ni aucun trouble des organes de l'ouïe, de l'odorat ou du goût.

Aujourd'hui, il lui est impossible de se lever de son lit ; d'ailleurs elle n'éprouve ni douleurs, ni crampes dans les membres inférieurs et elle garde la notion de la position de ses jambes qui ne se perdent pas dans son lit. La force musculaire est diminuée dans les membres inférieurs, en rapport avec un amaigrissement général, sans atrophie musculaire proprement dite. Vous voyez qu'elle oppose une certaine force à la flexion de la jambe sur la cuisse, qu'elle relève bien la pointe de ses pieds et que ceux-ci ne sont pas ballants. D'ailleurs les réactions électriques sont bonnes.

Mais ce que vous constatez surtout, messieurs, c'est un tremblement statique des deux jambes, une grosse incoordination motrice apparaissant dès qu'elle soulève ses membres, l'abolition du réflexe tendineux du genou et du tendon d'Achille ; c'est encore le réflexe cutané plantaire en

extension et un commencement de pied creux de Friedreich (le gros orteil cependant est relevé dans sa totalité, la 2e phalange n'étant pas fléchie, comme dans le type classique).

Remarquez encore l'hypotonicité très marquée de la cuisse et de la jambe. Notez enfin que ni les masses musculaires, ni les nerfs ne sont douloureux, que la sensibilité objective est intacte à tous les modes et que la perception du sens articulaire est normale.

La malade est très faible ; si l'on essaye de la soulever, ses jambes plient sous elle et l'on est obligé de la soutenir entièrement ; cependant elle sent fort bien le sol sur lequel elle repose.

Soutenue, elle lance ses jambes en avant ; elle talonne fortement. Evidemment, nous ne pouvons nous rendre compte, ni de la ligne de sa marche, ni de la régularité de ses pas, ni de l'influence de l'occlusion des paupières. Seul l'interrogatoire nous apprend qu'il y a six mois, elle titubait, avançant à pas inégaux, jambes écartées, ni mieux, ni plus mal à la lumière ou dans l'obscurité.

Couchée sur le plancher, Louise V... ne peut se relever et du fait de la faiblesse générale, et plus encore de celui de la grosse incoordination. Essaye-t-elle de fléchir ou d'étendre la jambe sur la cuisse ? Ces mouvements se font mal, la jambe étant envoyée brusquement à droite ou à gauche.

Aux *membres inférieurs*, c'est en somme une sorte de paraplégie ataxique, flasque, sans atrophie musculaire, et où l'incoordination motrice domine avec une hypotonicité générale de tous les muscles.

Aux *membres supérieurs*, les phénomènes observés sont de même ordre : force segmentaire relativement conservée, hypotonicité très nette des divers muscles, pas d'atrophie musculaire, réflexes osseux et tendineux abolis. Un tremblement statique bien marqué rend l'écriture impossible, et une grosse incoordination motrice que ne paraît pas exagérer l'occlusion des paupières, rend difficiles les divers mouvements.

Comme aux membres inférieurs, la sensibilité objective et subjective, la perception du sens articulaire et du sens stéréognostique sont absolument normales. Pas de troubles trophiques ; rien à noter au sujet des troncs nerveux.

Le thorax ne présente rien de particulier à signaler ; existe-t-il une légère scoliose ? Il ne me paraît pas, mais il est vrai que l'on ne peut apprécier très exactement l'état de la colonne vertébrale que dans la station debout, qui lui est impossible.

La tête est agitée d'un léger tremblement statique et la parole est lente et saccadée. Il n'y a aucun tremblement de la langue, ni des lèvres, et pas de troubles de la déglutition.

Dans les regards de latéralité droite ou gauche existe un gros nystagmus qui ne s'observe pas dans le regard vers le haut.

Tel est le tableau clinique de Louise V... Vous avez pu remarquer qu'elle ne présentait aucune trace d'hérédo-syphilis, et nous caractériserons sa maladie par ces symptômes : grosse ataxie, abolition des réflexes, parole scandée, nystagmus, psychisme légèrement troublé, sensibilité et sphincters intacts.

Messieurs, dans cet ensemble symptomatique la plupart d'entre vous ont déjà reconnu la maladie de Friedreich. Si la scoliose semble manquer pour parachever le schéma classique, rappelez-vous seulement que ce symptôme peut n'exister qu'à l'état d'ébauche et d'une façon tardive. Si l'absence d'antécédents héréditaires ou familiaux vous cause de l'hésitation, souvenez-vous qu'il en est de même pour des cas nombreux dont l'évolution et l'étude anatomo-pathologique ont vérifié l'identité. Ce fait ne vient que corroborer l'opinion que j'émettais tout à l'heure sur l'importance des infections bactériennes dans le développement de la maladie de Friedreich et dont on trouverait d'autres preuves dans les cas étudiés à mon laboratoire publiés par MM. Philippe et Oberthür (1).

D'ailleurs, l'étude du diagnostic différentiel de la maladie de Friedreich nous conduit, par exclusion, à affirmer plus nettement la nature de l'affection de Louise V... Je me suis suffisamment étendu sur cette étude dans mes leçons de 1896-1897 pour qu'il me soit permis d'y revenir aujourd'hui d'une façon plus succincte.

Vous avez vu de suite, messieurs, qu'il ne s'agissait chez notre malade ni de phénomènes ressortissant d'une névrose, hystérie ou astasie-abasie, ni de phénomènes polynévritiques.

C'est plutôt pour mémoire que je rappellerai le diagnostic avec le tabes dorsalis. L'âge de Louise V..., l'absence de syphilis dans ses antécédents personnels, l'absence de période préataxique, la non-existence de troubles de la sensibilité objective ou subjective, de crises viscérales douloureuses suffiraient amplement à éliminer le tabes, si la malade ne présentait en outre des symptômes sortant du cadre de cette affection : le nystagmus, l'embarras de la parole, l'ataxie statique, la démarche cérébelleuse, le début d'une déformation typique du pied.

L'idée d'une sclérose en plaques ne s'est pas présentée davantage à votre esprit. Cette affection plus fréquente à l'âge adulte, débutant souvent par des accidents cérébraux, ne présente jamais l'incoordination motrice que vous venez d'observer, mais un tremblement provoqué par les mouvements intentionnels. Tandis que chez Louise V..., l'impossibilité de la marche et

(1) Deux autopsies de maladie de Friedreich, par A. Philippe et Oberthur, *Revue Neurologique* (1901).

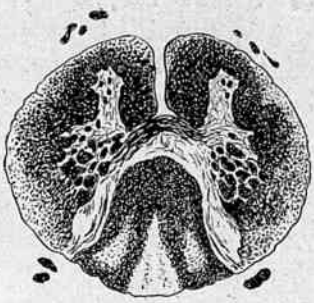


FIG. 1. — Commencement de la Ire paire cervicale. Collet du bulbe.

Sclérose marginale du faisceau antérolatéral, plus marquée au niveau du sillon antérieur. Sclérose marquée des faisceaux de Goll et de Burdach.

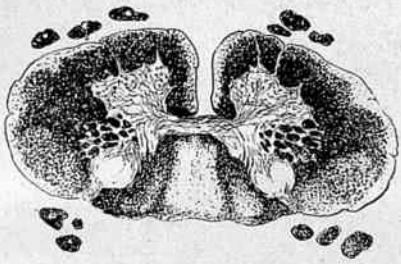


FIG. 2. — VIe paire cervicale.

Grosse dégénération du faisceau de Goll et de la bandelette externe du cordon postérieur. Dégénération peu accusée des racines postérieures. Les faisceaux de Gowers et cérébelleux direct sont très pris. A remarquer également l'atteinte très nette des faisceaux pyramidaux directs et croisés.

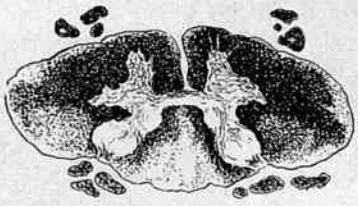


FIG. 3. — VIIIe paire cervicale.

Lésions plus étendues que plus haut dans les cordons postérieurs.

MALADIE DE FRIEDREICH

(*F. Raymond.*)

Cas D... (PHILIPPE et OBERTHÜR, in *Revue Neurologique*, 1901).

de la station est dépendante d'une ataxie progressivement croissante, avec abolition des réflexes tendineux ; dans la sclérose en plaques, elle est au contraire en rapport avec une paraplégie spasmodique, avec exagération des réflexes, procédant suivant une marche irrégulière, interrompue par des temps d'arrêt.

S'il est des formes de maladie de Friedreich, rares d'ailleurs, que les douleurs fulgurantes et les troubles de la sensibilité peuvent rapprocher de la névrite interstitielle, décrite en 1893 par Dejerine et Sottas, ce n'est pas le cas chez cette malade. D'ailleurs, et j'ai pris soin de le noter, elle ne présente ni l'atrophie musculaire, ni l'hypertrophie douloureuse des troncs nerveux, ni le signe d'Argyll-Robertson, communément observés dans cette dernière affection.

Enfin cette sorte de paraplégie ataxique que nous avons observée chez Louise V..., reflétant le trouble de la coordination qui est la manifestation prédominante de la maladie, se distingue encore du syndrome général des lésions purement cérébelleuses. L'asynergie cérébelleuse a comme caractéristique de se traduire par une perte de l'équilibre cynétique, constaté dans les divers mouvements. mais avec conservation de l'équilibre statique ; ce dernier est au contraire fortement altéré dans les affections médullaires, et c'est le cas chez Louise V... D'autre part, l'abolition des réflexes n'a rien à voir avec les lésions du cervelet qui se traduisent surtout par des céphalées, des vomissements, des troubles de la vue, des vertiges.

Il est bien une affection cérébelleuse qui se rapproche davantage de la maladie de Friedreich, principalement par son caractère familial. Mais je réserve ce diagnostic pour la discussion qui fera l'objet d'une prochaine leçon. Ne vous ai-je pas dit que pour ne pas préjuger de la question, je vous présenterais cette malade sous la dénomination générique d'ataxie familiale ?

Tel est, messieurs, bien établi, le diagnostic de la maladie de Louise V...

Le moment est venu de nous demander quelle place revient au juste à cette affection dans les cadres de la nosologie ; en d'autres termes, quel est le substratum anatomo-pathologique de la maladie de Friedreich ?

*
* *

Friedreich, en 1861, au Congrès de Spire, fit connaître les traits essentiels de cette nouvelle affection des centres nerveux. En 1863, il affirma son existence, dans un mémoire publié sous le titre de « Dégénérescence atrophique des cordons postérieurs de la moelle », et où sont relatées les trois premières autopsies.

L'illustre médecin crut voir dans cette maladie la forme héréditaire du

tabes dorsalis, non seulement en raison d'une certaine, mais grossière analogie symptomatique qu'il avait relevée entre les deux affections, mais encore parce que l'autopsie lui avait démontré l'existence d'une sclérose qu'il crut être strictement limitée aux cordons postérieurs. Reportez-vous, messieurs, à cette époque, quelques années après la mémorable publication de Duchenne de Boulogne sur l'ataxie locomotrice progressive, et vous vous expliquerez comment sclérose des cordons postérieurs et tabes dorsalis étaient devenus, pour ainsi dire, des expressions synonymes dans l'esprit de la plupart des neuropathologistes. Tout était erreur dans cette manière d'envisager les choses, tant pour la maladie de Friedreich que pour le tabes dorsalis. Ai-je besoin de vous rappeler que les lésions du tabes sont loin d'intéresser seulement les cordons postérieurs de la moelle, mais qu'elles s'étendent encore aux nerfs périphériques et aux racines postérieures ? Or, il en est de même pour la maladie de Friedreich ; le fait a été constaté par Schultze de Bonn sur les pièces durcies provenant d'un des malades ayant servi pour la mémorable description de Friedreich ; les lésions débordent en hauteur le névraxe rachidien et, dans la moelle même, ne sont nullement circonscrites aux cordons postérieurs. Schultze avait en effet, remarqué la participation des cordons latéraux et des cornes postérieures au processus de dégénération.

Force fut bien d'accepter la nouvelle entité morbide, dont mon collègue Erb d'Heidelberg avait contesté l'autonomie. La symptomatologie et l'anatomie pathologique en avaient été suffisamment fixées dans leurs grandes lignes par ces nouvelles observations.

En France, vers cette époque, on voyait dans la maladie de Friedreich une combinaison de la sclérose en plaques, bien décrite déjà par Charcot et Vulpian et du tabes dorsalis de Duchenne de Boulogne. Bientôt, de 1880 à 1883, les leçons de Charcot, les travaux faits de tous côtés en France et à l'étranger nous firent mieux connaître l'ataxie héréditaire. J'écrivais moi-même sur la question dans un article du dictionnaire encyclopédique paru en 1884 ; plus tard, en 1893, je l'étudiais dans mes conférences de Lariboisière, et, il y a quelques années à peine, dans des leçons professées dans ce même amphithéâtre.

La publication des deux cas de Rutimeyer, en 1887, font époque dans l'histoire de l'anatomie pathologique de l'affection et jusqu'en ces dernières années, on vécut sur la description, d'ailleurs très complète, qu'il donna des lésions médullaires. A l'autopsie de deux malades qui, de leur vivant, avaient réalisé, avec une fidélité presque parfaite, la symptomatologie de la maladie de Friedreich, Rutimeyer constata et décrivit un ensemble très complexe d'altérations médullaires :

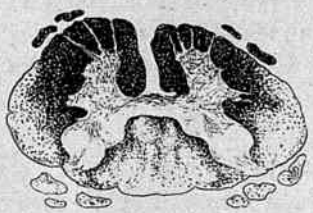


FIG. 4. — XIIe paire dorsale.

Point où les lésions sont au maximum. Grosse atteinte du faisceau pyramidal croisé. Grosse démyélinisation des colonnes de Clarke. Sclérose très intense des cordons postérieurs.

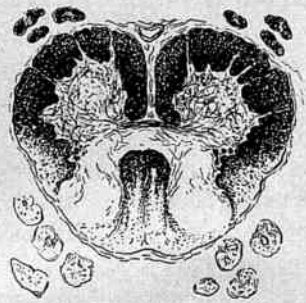


FIG. 5. — IVe paire lombaire.

Aspect tabétique des lésions des cordons postérieurs. Atrophie des racines. Sclérose très nette de la région pyramidale croisée.

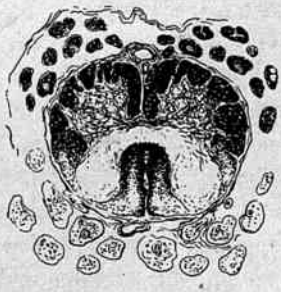


FIG. 6. — IIIe paire sacrée.

Conservation nette dans les cordons postérieurs des fibres endogènes.

MALADIE DE FRIEDREICH

(*F. Raymond.*)

Cas D... (PHILIPPE et OBERTHÜR, in *Revue Neurologique*, 1901).

1° Une dégénération très prononcée des cordons postérieurs, intéressant surtout les faisceaux de Goll.

2° Une dégénération systématique des faisceaux cérébelleux directs et des faisceaux pyramidaux croisés, avec intégrité complète des faisceaux pyramidaux directs.

3° Une dégénération des colonnes de Clarke.

4° Une dégénération des racines postérieures.

Et sa conclusion était la suivante : « L'ataxie héréditaire constitue un groupe morbide spécial, ayant une existence autonome ; il s'agit d'une sclérose systématique combinée, primitive, parenchymateuse et interstitielle, développée sur une base héréditaire. »

Les constatations de Rutimeyer furent confirmées dans la suite par une série d'autres auteurs, notamment par MM. Blocq et Marinesco à l'autopsie d'un malade mort dans cet hospice ; et cette définition de la nature histologique de la maladie de Friedreich « sclérose combinée primitive » lui reste encore acquise pour la plupart des neuro-pathologistes.

Tout en admettant, d'une façon générale, l'exactitude de la description de Rutimeyer, en 1890, MM. Dejerine, Letulle et Vaquez proposèrent une interprétation différente de la nature des lésions des cordons postérieurs. Ils interprétèrent d'une façon toute spéciale la disposition fréquente en « tourbillons » du tissu de sclérose et crurent à l'intégrité, dans les régions envahies, des vaisseaux, des septa et septula conjonctifs périvasculaires, au moins pour ce qui concerne les cordons postérieurs. Ils crurent à la possibilité d'une sclérose névroglique pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre jusqu'alors connue, maladie à point de départ ectodermique.

Pour eux, dans les lésions de l'ataxie héréditaire, il existait deux processus différents : l'un primitif, véritable gliose, restant localisé dans les cordons postérieurs ; l'autre secondaire, sclérose d'origine conjonctivo-vasculaire s'étendant aux faisceaux pyramidaux croisés et aux faisceaux cérébelleux directs.

Cette théorie, qui faisait de l'ataxie héréditaire et familiale une véritable anomalie de développement, parut séduire au début, mais elle ne put tenir tête aux objections que lui firent bientôt Blocq et Marinesco, Achard, Weigert.

« La disposition en tourbillons semble être tout simplement, dit P. Marie, l'indice des scléroses des centres nerveux réunissant les deux conditions suivantes : 1° être très anciennes ; 2° être survenues dans l'enfance pendant la période de développement des centres nerveux. »

C'est ainsi qu'elle a pu être constatée dans certaines scléroses cérébrales atrophiles. On peut même aller plus loin : depuis que l'on emploie

communément la méthode de Weigert pour la coloration de la névroglie, une prolifération au moins aussi dense a été notée dans un grand nombre de scléroses médullaires, principalement dans la sclérose en plaques, qui, au même titre que la maladie de Friedreich, pourraient être alors considérées comme des scléroses névrogliques.

Contrairement, d'ailleurs, à ce que prétendaient MM. Dejerine et Letulle, les altérations d'origine conjonctivo-vasculaire ne font jamais complètement défaut. Elles peuvent même être assez prononcées pour que Pitt ait voulu faire de la maladie de Friedreich, une sclérose vasculaire.

Je vous rappelle que cette dernière hypothèse vient d'être reprise par Switalski ; il considère, en effet, que c'est à la suite de lésions vasculaires d'ordre dystrophique qu'il se produit d'abord une atrophie, plus tard une dégénérescence dans les parties les moins résistantes de l'axe nerveux.

Le dernier mot de la question, du moins avec la technique actuelle, semble être dans les conclusions que MM. Philippe et Oberthür ont tirées de deux cas étudiés dans mon laboratoire. Dans la névrose des deux sujets la sclérose leur a paru bien différente de celle qu'on a l'habitude de rencontrer au cours du tabes dorsalis, même à la phase la plus avancée ; très végétante au point de former fréquemment, surtout autour des vaisseaux, des masses épaisses, des « tourbillons » ; elle ne rappelle guère le reticulum faiblement développé et d'aspect plutôt cicatriciel qui se montre sur les coupes d'une moelle de tabétique. Envisagée plus spécialement dans sa nature, cette sclérose est surtout de nature névroglique, mais le tissu conjonctif et les vaisseaux y prennent part également, quelle que soit la région examinée (Pl. I, II et III).

Un point encore controversé dans l'histoire de l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich est celui de savoir s'il y a vraiment sclérose des faisceaux pyramidaux croisés. Friedreich ne l'avait pas signalée ; mais Rutimeyer l'a décrite, et depuis lui on la constata dans un grand nombre d'autopsies. Cependant Marie, tout en convenant qu'il existe des lésions dans le territoire des faisceaux pyramidaux croisés, hésite à admettre que les fibres altérées soient bien celles du faisceau pyramidal. Il pense au contraire que les fibres du faisceau pyramidal sont intactes, et que l'altération porte sur des fibres dépendant du système des faisceaux cérébelleux direct et antéro-latéral de Gowers et reliant ceux-ci.

Mais des cas de Friedreich et Schultze, de Burr, de Bonnus et Mackay signalent une sclérose du faisceau pyramidal direct, sclérose la plupart du temps très limitée et peu accentuée, il est vrai, et à laquelle il était porté jusqu'alors très peu d'attention. Les deux cas de Philippe et Oberthür, plus catégoriques, méritent qu'on s'y arrête un instant. Dans les deux, il existe une dégénération accusée des deux faisceaux pyramidaux, y compris



FIG. 1. — VIIe racine cervicale.

Lésions très accusées dans les cordons postérieurs, les racines postérieures et les cordons antéro-latéraux. A remarquer la dégénérescence très nette du faisceau de Türck.

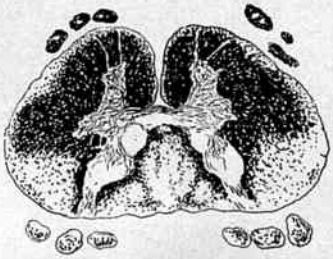


FIG. 2. — X[e] racine dorsale.

Comparable en tous points à la XIIe paire dorsale du cas précédent, mais avec plus d'intensité.

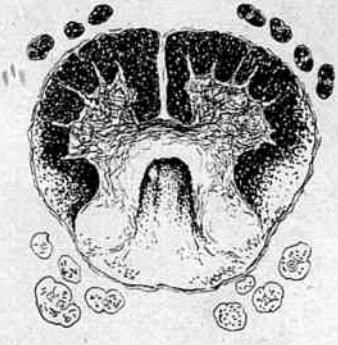


FIG. 3. — IVe racine lombaire.

De même que pour la figure 2, similitude de lésions avec celles du cas précédent.

MALADIE DE FRIEDREICH

(*F. Raymond.*)

Cas R... (PHILIPPE et OBERTHÜR, in *Revue Neurologique*, 1901).

le faisceau de Türck. Etant donnés le degré et la topographie de la dégénération, l'altération des fibres pyramidales elles-mêmes ne saurait être mise en doute, car jamais les fibres cordonales, même détruites en totalité, ne peuvent donner naissance à une zone scléreuse aussi étendue, et dont vous pouvez vous rendre compte sur les dessins.

Comparée à celles des cordons postérieurs, la sclérose des cordons antéro-latéraux leur a paru plus jeune, moins accusée dans son évolution,et ces auteurs auraient tendance à penser que la maladie de Friedreich évolue d'abord sur le cordon postérieur pour atteindre, plus tardivement, et d'une façon variable, le cordon antéro-latéral et ses divers faisceaux.

En 1896, je décrivais déjà des formes frustes et des formes hybrides de la maladie. C'est ainsi que je présentais un malade remarquable par l'absence de nystagmus et de pied-bot et par l'existence d'une diplopie et d'une hyperesthésie cutanée ; chez un autre s'adjoignait l'existence du signe d'Argyll-Robertson. Il est avéré d'autre part que les phénomènes sensitifs, les douleurs fulgurantes, par exemple, et plus encore les phénomènes parétiques sont d'une intensité absolument variable.

Ces différentes modalités cliniques pourront sans doute trouver leur explication dans l'extrême variabilité des lésions, en particulier dans l'atteinte plus ou moins grave portée aux cordons antéro-latéraux, aux cellules des cornes antérieures, aux racines rachidiennes et aux nerfs.

Enfin, depuis 1893, des idées nouvelles ont été émises sur la pathogénie et la nature de la maladie de Friedreich. A cette époque, le professeur Senator, de Berlin, se plaçant à un point de vue purement clinique, soutenait que la maladie de Friedreich devait être considérée comme l'expression d'une lésion cérébelleuse.

L'instabilité statique, la démarche titubante, le vertige, l'embarras de la parole, le nystagmus, en un mot un grand nombre d'éléments du tableau symptomatique pouvaient être invoqués en faveur de cette interprétation. A l'idée de Senator, il devait s'agir d'une atrophie congénitale du cervelet développée sur un fonds de prédisposition familiale et avec laquelle devait coïncider une atrophie de la moelle et du bulbe. Les observations de Nonne et de Menzel, dans lesquelles les autopsies relatent à la fois une atrophie du cervelet et de la moelle, apportaient un appoint à cette théorie.

Les objections n'y ont pas manqué : pour Schultze comme pour Friedreich, l'ataxie héréditaire est liée réellement à une affection primitive du névraxe rachidien et des racines médullaires ; à côté d'elle, mais il existerait, sur le même plan, mais séparée nettement par des différences essen-

tielles anatomiques et cliniques, une affection dont P. Marie a donné la première description : l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Nous arrivons là au cœur de la discussion, et sans préjuger aucunement de la solution du problème, qu'il me soit permis, messieurs, de vous rappeler que les premières autopsies ont été certainement insuffisantes, tant en raison de la moindre perfection des procédés techniques, qu'en raison du courant même des idées.

La voie est ouverte aujourd'hui à la recherche de lésions considérées comme l'exception dans la maladie de Friedreich; nous voulons parler des lésions cérébelleuses.

C'est la découverte d'altérations microscopiques ou macroscopiques du cervelet dans deux cas récemment étudiés dans cette clinique, qui nous amènera, dans notre prochaine leçon, à discuter, preuves à l'appui, les rapports qui existent entre les deux formes de l'ataxie héréditaire, la forme spinale et la forme cérébelleuse.

SCLÉROSE MÉDULLAIRE, TRANSVERSE, SEGMENTAIRE, DORSOLOMBAIRE GAUCHE, MÉTATRAUMATIQUE. FORME CLINIQUE CURABLE.

FRACTURE DU PIED DROIT. — QUATORZE MOIS PLUS TARD, HÉMI-PARAPLÉGIE GAUCHE. — HÉMI-ANESTHÉSIE SENSITIVE ET SENSORIELLE DU MEMBRE INFÉRIEUR DROIT. — THERMO-ANESTHÉSIE CROISÉE DU FROID A DROITE, DU CHAUD A GAUCHE. — SIX MOIS PLUS TARD, HÉMATORACHIS. — GUÉRISON.

PAR LE PROFESSEUR

Léon RÉVILLIOD

(de Genève).

En mars 1902, Mme X... me fait remarquer qu'elle a de la peine à marcher. Elle vacille un peu sur ses jambes, le pied se tord, se met de côté. En même temps elle a de drôles de sensations. C'est comme si elle avait sous la plante des pieds des boules, des pelottes sur lesquelles elle roule ou glisse, prête à tomber. Elle tombe en effet si un point d'appui ne se trouve pas à portée et, une fois à terre, il lui est difficile de se relever. La jambe gauche en particulier se refuse au service. Elle se demande si ces sensations ne sont pas dues à des bottines trop étroites, ou trop larges, ou mal faites et en a changé plusieurs fois sans résultat. Elle se plaint en outre de raideurs, contractions, constrictions, soubresauts, de pressions dans un étau de bois, de marbre, de coton, sensations déterminées par un mouvement ou seulement l'idée d'un mouvement. L'effort pour chercher à se soulever dans son fauteuil provoque des crampes qui mettent les jambes, les pieds, les orteils en extension forcée.

Les pieds sont tantôt trop froids ou trop chauds. Elle cherche alors naturellement le contact d'objets froids lorsqu'elle a trop chaud, d'objets chauds, lorsqu'elle a trop froid, sans pouvoir corriger ces erreurs de sensations. Lorsqu'elle prend un bain de pieds chaud, la sensation est inégalement ressentie par les deux pieds, de même pour le froid. La sensation thermique est retardée, puis augmentée et prolongée. Le tiède chaud devient brûlant, le tiède frais devient glacial, impressions qui persistent et s'accentuent après la sortie du bain. Le contact d'un objet quelconque à la température ambiante donne la sensation de brûlure.

L'examen dénote que ces perversions de sensations existent surtout dans le

membre inférieur droit, depuis la ceinture du bassin à la plante du pied. Elles intéressent toutes les sensibilités générale et spéciales, douleur, tact superficiel et profond, piqûres, chatouillements, etc., qui sont senties assez normalement à gauche.

La motilité, mouvements de flexion, d'extension, d'adduction, d'abduction, ainsi que la force musculaire sont conservées à droite, mais à gauche, la paralysie motrice est complète, paralysie flasque. Le membre soulevé retombe lourdement. Le talon posé sur le lit, genou fléchi, glisse de suite inerte. Le pied abandonné à lui-même penche en varus équin.

Il y a perte de la notion de la position des membres inférieurs. Assise, Mme X... ignore où sont ses pieds qu'on trouve comme perdus sur le sol, en attitude indifférente, vicieuse.

La locomotion est donc devenue impossible par paralysie motrice de la jambe gauche qui traîne et par l'incoordination par dysesthésie de la jambe droite.

Il n'y a pas de douleurs le long des membres ni en ceinture.

Les réflexes patellaires sont exagérés des deux côtés, plus forts à droite qu'à gauche. Il n'y a pas de trépidation spinale. Le réflexe Babinski existe. Les gros orteils ont une tendance spontanée à se mettre en extension ; si on touche la face interne de la plante, cette attitude augmente et se propage aux autres orteils. Il faut employer une certaine force pour les mettre en flexion.

Les réflexes cutanés sont nuls ou indécis.

Il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas de mouvements fibrillaires. Pas de lésions trophiques. Sphincters intacts. Rachis normal. Pas de troubles d'innervation des membres supérieurs, du bulbe, de l'encéphale, des fonctions respiratoire, circulatoire. Pas d'Argyll Robertson. Myopie familiale très prononcée.

J'avoue les lacunes de cet examen, ayant omis à dessein de parler des explorations indécises, douteuses, inconstantes, à propos des réactions électriques, des réflexes cutanés de la zone hyperesthésique de la limite supérieure de la région anesthésique, etc. ; mais nous tenons comme certains ces deux signes importants et suffisants pour esquisser un commencement de diagnostic topographique, savoir :

1° L'hémiparaplégie gauche.

2° L'hémidysesthésie droite, beaucoup plus prononcée qu'à gauche.

Insistons en outre sur un aspect particulier de ce syndrome Brown-Séquard. C'est une dissociation thermique qui consiste en ceci : que le membre inférieur droit sent le chaud, mais ne sent pas le froid, tandis que le membre inférieur gauche sent le froid et ne sent pas le chaud (Fig. 1).

Un fait accidentel est venu confirmer le résultat de notre expertise. Ce sont de grosses phlyctènes qui se sont produites à la face externe de la cuisse et aux malléoles gauches par le contact de sacs de caoutchouc pleins d'eau chaude sans que la malade ait eu conscience ni du contact ni de la température de ces sacs. Notons encore que ces brûlures au second degré ont été produites par une chaleur très supportable pour une peau saine.

Traduisant anatomiquement ces troubles sensitivo-moteurs, nous devons admettre une lésion intéressant la moitié gauche d'un segment de la moelle dorso-lombaire dans laquelle se trouve compris :

1° Le tractus moteur du membre inférieur gauche (faisceau pyramidal) ;

2° Le tractus thermique du chaud de ce même membre inférieur gauche (substance grise centrale) ;

3° Le tractus sensitivo-sensoriel et thermique du froid du membre inférieur *droit* qui doit donc s'entrecroiser pour aller rejoindre la lésion du côté *gauche*, ceci dit, malgré les opinions actuelles, sur les voies de conduction de la sensibilité dans la moelle si bien exposées par le Dr Long (1).

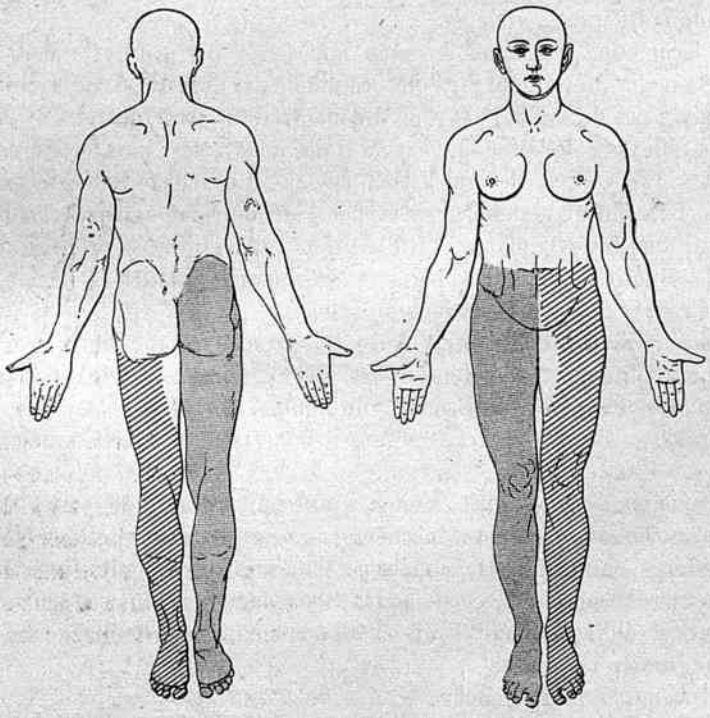


Fig. 1 (1re *Période*).— Le **chaud** (pointillé) est senti à droite, pas à gauche. Le **froid** (hachures) est senti à gauche, pas à droite.
La fesse gauche et la partie supérieure interne de la cuisse gauche ne sentent ni le froid, ni le chaud.

La partie saine de ce segment comprendrait la corne antérieure gauche (absence d'atrophie musculaire) et toute la demi-moelle droite (corne postérieure exceptée).

Toute la partie sous-jacente à ce segment serait également intacte, vu la persistance et l'exagération des réflexes patellaires et le fonctionnement normal des sphincters.

(1) Long, *Les voies centrales de la sensibilité générale*, Thèse de Paris, 1899.

Intacte aussi est la région cervico-dorsale qui n'a donné lieu à aucun trouble fonctionnel.

Les examens maintes fois renouvelés de ces troubles sensitivo-moteurs donnent à peu près les mêmes résultats jusqu'en mars 1903, époque où nous constatons les modifications suivantes.

La jambe gauche a recouvré depuis quelque temps déjà un peu de force et de motilité. Le talon ne glisse plus sur le lit. Il y a quelques mouvements voulus, amélioration qui va toujours s'accentuant.

Le tact et le froid sont ressentis au pied droit.

Le chaud est ressenti par le pied gauche (Fig. 2).

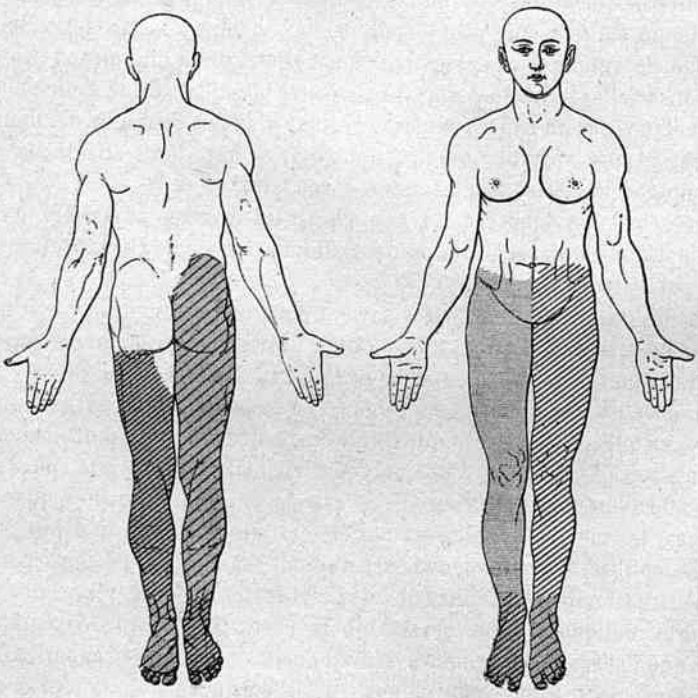


Fig. 2 (2e *Période*). — La sensation du **chaud** revient au pied gauche.
La sensation du **froid** revient au pied droit.
Ces sensations reviennent aussi plus tard à la face postérieure des deux membres.

Les dysesthésies primitivement localisées à droite diminuent dans ce membre inférieur droit, mais se diffusent, se propagent au côté gauche, puis tendent à disparaître, d'abord à la face postérieure des membres, sauf la fesse gauche qui reste plus longtemps insensible au chaud et perd même la notion du froid qu'elle avait gardée précédemment. La face interne de la cuisse garde longtemps une sensation de pression, comme par un corps étranger appliqué contre elle. Il semble qu'à mesure que ce membre inférieur gauche recouvre sa motilité, il perde la notion de ses sensations, tandis que celles-ci reparaissent

à droite. Cette jambe droite, longtemps insensible au froid, retrouve cette sensation à sa face postérieure.

En somme la systématisation hémilatérale droite des troubles des sensations générale et spéciales se désystématise, passe d'un côté à l'autre, tandis que la motilité toujours intacte à droite, un peu ataxique, revient à gauche.

Il y avait lieu de redouter que la lésion transverse primitivement limitée à gauche eût franchi la ligne médiane, gagné la face postérieure de la moelle, la substance grise médiane, à mesure qu'elle libérait le faisceau moteur gauche, tout en respectant toujours le faisceau moteur droit, ainsi que les racines, les méninges, toutes douleurs rachidiennes étant toujours absentes.

Nous constatons cependant que l'amélioration ne discontinue pas. La face antérieure des membres inférieurs, recouvre à son tour la sensibilité thermique normale qui était revenue déjà depuis quelque temps à la face postérieure.

Le fait du retour des mouvements à gauche et de la diminution des perversions sensorielles à droite permit peu à peu à la malade de se tenir debout, de faire quelques pas un peu incoordonnés, étant toujours soutenue des deux côtés.

De cet exposé résulte que nous pouvons exclure toute affection purement fonctionnelle, hystérie, paraplégies réflexes, etc.

Ce n'est pas un tabes, malgré l'ataxie et les troubles sensoriels, du fait de la monoplégie, de l'absence de douleurs fulgurantes et de l'exagération des réflexes patellaires.

Si les dissociations thermiques parlent pour une syringomyélie, il ne manque pas de raisons contre ; en particulier l'intégrité des membres supérieurs, de la nutrition musculaire, cutanée, de la forme du rachis, etc.

L'absence de tremblement intentionnel, de nystagmus, de scansion exclut la sclérose en plaques, sclérose qui serait du reste uni et non multiloculaire.

Il ne s'agit pas non plus d'une polynévrite, ni d'une paralysie spinale ascendante, affections qui n'ont rien à faire avec le syndrome Brown-Séquard. Dans notre cas, les membres inférieurs ont été pris en masse dès le début, à gauche pour la motilité, à droite pour la sensibilité, sans remonter plus haut que la région dorso-lombaire. L'intégrité des sphincters, l'exagération des réflexes patellaires indiquent l'état normal de la partie inférieure de la moelle, de même que l'absence des troubles fonctionnels des membres supérieurs, de la respiration, déglutition, etc. indique aussi l'état normal de la région cervico-dorsale.

En résumé, les éléments du diagnostic topographique convergent, comme nous le faisions déjà pressentir, vers l'existence d'une myélite transverse dorso-lombaire primitivement unilatérale gauche, puis diffusée dans la région postérieure.

Une lésion transverse unilatérale évoque de suite l'idée d'une tumeur extra-médullaire agissant par compression (mal vertébral, tuberculose, cancer, pachyméningite), ou née dans le tissu médullaire (gomme, gliome, sarcome, etc.). C'était en effet l'opinion de nos excellents collègues MM. Prévost et Long que j'avais priés de voir Mme X..., comme experts en neurologie.

Mais rien dans les antécédents ne plaidait en faveur d'aucune de ces suppositions. D'ailleurs, il est de bonne règle, lorsqu'un diagnostic comporte un mauvais pronostic, de chercher autre chose, et lorsque deux ou plusieurs diagnostics d'égale valeur sont en présence, de choisir d'abord celui dont le pronostic est le meilleur D'autre part, c'est par la recherche des circonstances étiologiques et pathogéniques qu'on arrive le plus sûrement à comprendre la nature d'une lésion, disons dans le cas donné, d'une myélite transverse.

C'est donc le moment de remonter dans le passé de notre malade et de chercher dans les conditions de son existence celles qui ont pu déterminer son statut actuel.

Mme X... est âgée de 53 ans, corpulente, pléthorique, obèse, constipée, ayant fait des cures à Brides et Marienbad. Son père est mort à 77 ans d'une affection du cervelet, son oncle à 66 ans d'une hémorragie cérébrale, inondation ventriculaire. Il y a quelques troubles nerveux chez les collatéraux.

Douée elle-même d'un tempérament nervoso-sanguin, elle présente une certaine nervosité psychique et physique. Impressionnable, émotive, sujette à un tremblement oscillatoire, rhythmique, latéral de la tête à propos d'une fatigue, d'une émotion. La face se colore, se congestionne facilement après le repas. Elle fuit la chaleur, le soleil qui provoquent des maux de tête et arrivent parfois à la berlue, à la migraine.

Du reste, à part cette dernière maladie, elle n'a jamais été alitée que pour quatre couches qui se sont passées sans incident. Ses règles étaient toujours abondantes. A la ménopause elle eut des métrorrhagies suivies d'anémie transitoire qui contrastait avec son teint habituel.

Elle mène une vie assez active ; elle marche, se promène volontiers, bien que ses petits pieds paraissent mal proportionnés avec le volume du corps et de l'abdomen en particulier.

Le 17 janvier 1901 survient un accident sur lequel nous allons insister.

En descendant un escalier, elle fit une chute violente qui produisit une fracture des deux malléoles du pied droit et une demi-luxation de l'astragale. La réduction fut facile, mais l'alitement fut long, pénible, engourdissant, constipant, contribuant à développer l'obésité naturelle. Les premiers pas avec béquilles furent incertains, réclamant une rééducation de la marche, bien que la coaptation des fragments fut parfaite.

Nous avons dit que les débuts des troubles de la locomotion dataient de mars 1902, soit 14 mois après l'accident qui semblait n'avoir pas eu de suites. Cependant en fouillant ses souvenirs, Mme X... croit bien se rappeler que pendant cette période de temps les sensations des plantes de pieds étaient bien quelque peu amorties ou perverties.

Y a-t-il un rapport à établir entre cette chute, cette fracture et la myélopathie actuelle ?

Telle est l'importante question qui se pose.

Il ne s'agit pas, bien entendu, de ces traumatismes qui ont intéressé directement la colonne vertébrale, fractures, contusions, commotions, dont les symp-

tômes ont leur summum aussitôt après l'accident, ni même de ces symptômes tardifs, consécutifs à un trauma direct du rachis, signalés par Dejerine et Thomas (1). Dans notre cas, le choc de la chute n'a pas porté sur le rachis.

Mais nous avons à discuter si nous n'avons pas à faire à ces affections métatraumatiques, conséquence lointaine des traumatismes périphériques sur l'axe cérébro-spinal, action à distance dans l'espace et dans le temps, répercussion d'une lésion des extrémités sur le centre, sur un centre spécial, par progression lente de la partie blessée sur la moelle.

L'histoire des myélopathies, suites lointaines d'un traumatisme périphérique, a déjà — au point de vue anatomique, du moins — une littérature assez riche, qui ne fait que s'enrichir encore à mesure que les lois sur les accidents se multiplient dans les Codes.

A elle se rattachent la longue liste des travaux sur les névrites ascendantes, l'étude clinique et expérimentale de la moelle des amputés et des divers traumatismes des extrémités, les dégénérescences rétrogrades de Durante (2).

Citons en particulier sa thèse très documentée et pourvue d'un index bibliographique qui donne toutes les sources auxquelles on peut puiser sur ce sujet jusqu'en 1895. Le tabes métatraumatique a donné lieu encore à nombre de publications, entr'autres une conférence de Leyden (3), un mémoire d'Arthur Rosenfeld (4), etc.

De l'ensemble de ces travaux résulte que si la moelle est un point de départ, elle est aussi un point d'arrivée, que si elle préside à la nutrition, elle souffre aussi des lésions périphériques, comme Sano vient encore de le démontrer au Congrès des neurologistes dans son rapport sur les localisations motrices de la moelle. Il résulte enfin que les lésions traumatiques ou expérimentales d'un nerf mixte peuvent donner lieu à des lésions très variées de la moelle, lésions scléreuses (Marie, Switalski) (5), lésions cantonnées dans un segment, segment dorso-lombaire, lorsque la lésion, point de départ, siège aux extrémités inférieures, segment dans lequel la sclérose envahit tantôt la substance grise ou les faisceaux blancs, tantôt se disséminе des deux côtés ou se localise d'un seul côté, donnant lieu naturellement à des symptômes en rapport avec la région intéressée.

C'est ainsi que lorsque les faisceaux postérieurs sont atteints, on observera les symptômes du tabes, fait sur lequel s'appuient les auteurs qui ont donné le traumatisme comme pouvant créer la sclérose des cordons postérieurs. Dans ce cas, la lésion se propage de bas en haut (cordons de Goll et de Burdach). Mais d'autres fois elle reste limitée — forme transverse segmentaire — à son point d'arrivée, sans se propager sous forme d'altérations secondaires ascen-

(1) *Traité de médecine et de thérapeutique* de Brouardel et Gilbert, 1903, t. IX, p. 508.
(2) G. Durante, Revue de médecine, 1893 et Thèse de Paris, 1895.
(3) Berliner klinische Wochenschrift, 18 mai 1903.
(4) *Uber traumatische Syringomyelie und Tabes*, in Volkmann's Samlung Klinische Vortrage, n° 380, 1904.
(5) Revue neurologique, 1901, p. 62, 85.

dantes ou descendantes. Unilatérale, elle se manifestera par le syndrome Brown-Séquard plus ou moins pur, forme qui n'est pas très rare. Déjà mentionnée par Vulpian (1), nous en retrouvons un exemple donné par le professeur Raymond (2) ; le surjet observé présentait le syndrome Brown-Séquard consécutif à un ancien traumatisme complété quatre ans plus tard par un choc psychique. Il s'agirait dans ce cas d'une hématomyélie ou d'une syringomyélie.

Enfin nous pouvons encore rapprocher de notre cas, remarquable par son entrecroisement médullaire (trauma du pied droit, plégie de la jambe gauche),celui cité par Charcot (3). Il s'agit d'un homme de 40 ans,amputé de cuisse, chez lequel « le membre inférieur du côté opposé à celui de l'amputation commence à se mouvoir difficilement ; il devient habituellement raide ; le réflexe rotulien s'y montre exagéré ». « La moelle, en conséquence, dit M. Charcot, a été occupée à un certain niveau par un foyer de myélite transverse dont les symptômes spinaux sont en quelque sorte la traduction clinique ».

Si l'on s'est beaucoup occupé du tabes métatraumatique, on a peut-être trop négligé les autres myélopathies attribuables à la même cause, ces affections spinales combinées, diffuses, plus ou moins classées, qui peuvent avoir eu dans leur passé un traumatisme, agent générateur peut-être méconnu, formes cliniques variées mais unifiées, dans le cadre de ces transverses tributaires d'une irritation périphérique. C'est en quelque sorte un métamérisme à rebours, le segment médullaire qui préside aux fonctions du cou-de-pied recevant réciproquement les impressions reçues par celui-ci. C'est le trauma en chaussette qui aurait dans notre cas déterminé la lésion segmentaire et ses conséquences.

Nous avons donc posé les deux diagnostics successifs suivants :

1° Diagnostic anatomique ; myélite transverse ;

2° Diagnostic pathogénique : myélite segmentaire métatraumatique.

Ce dernier est le plus important en ce qu'il donne au cas que nous décrivons son cachet spécial. Si en effet il rentre anatomiquement dans la famille des scléroses de la moelle, de la transverse classique en particulier, nous avons vu que cliniquement, il s'en distingue en effet :

1° Par sa cause, par le rôle qu'un trauma antérieur périphérique peut avoir joué dans la genèse.

2° Par sa longue incubation. Entre l'accident et les premiers symptômes médullaires, s'écoule une période de temps plus ou moins longue, période silencieuse qui peut durer de quelques semaines à plusieurs années (V. pour le tabes le tableau de Spillmann et Parisot (4), durée qui n'est pas en rapport, comme on aurait pu le croire, avec la distance parcourue de la partie blessée à son segment médullaire.

3° Par sa marche. Elle a un commencement et une fin, une période de

(1) Vulpian, *Maladies du système nerveux*, 1879-1886, t. I. p. 658

(2) Bulletin médical, 13 juin 1903, p. 555 ; analysé in Revue neurologique, 1903, p. 105.

(3) Charcot, Leçons du mardi, 1887-1888, p 459.

(4) Spillmann et Parisot, Revue de médecine, 1888.

croissance et de décroissance. Elle suit en un mot une évolution qui, chez notre malade, a demandé dix-huit mois. Lente à venir, à gagner son segment où elle va s'installer pour, de là, se manifester par ses symptômes sensitivo-moteurs puis rétrocéder après avoir accompli sa tâche, terminé sa carrière, voilà certes un tableau qu'on n'est guère habitué à observer dans les scléroses en général et les affections chroniques de la moelle en particulier.

C'est donc là une forme clinique bien réelle, bien spéciale sur laquelle cependant l'attention des cliniciens ne me semble pas, que je sache, avoir été éveillée et qui n'en mérite pas moins sa place dans le cadre nosographique.

Il est vrai qu'un traumatisme du pied est un fait trop banal pour être rendu seul responsable d'une paraplégie à longue échéance. Il faut autre chose. Pour que nos myélites scléreuses transverses métatraumatiques puissent se réaliser avec leurs différents aspects, il faut en effet qu'elles rencontrent un organisme névropathe et réceptif. Un traumatisme n'a jamais fait à lui seul une *maladie*. Il se borne à réveiller les diathèses (Verneuil) et à mettre en activité un processus latent *in potentia*. Mais il n'en est pas moins une condition nécessaire pour l'accomplissement de l'acte morbide. Tel l'hystéro-traumatisme chez l'hystérique ; tel le délirium tremens qui demande chez l'alcoolique à être provoqué par un choc physique ou psychique. De même l'irritation périphérique est nécessaire chez le prédisposé pour déterminer la localisation spinale, la forme transverse en particulier.

Si, après longue réflexion, le trauma vient échouer sur la moelle et y créer une lésion, celle-ci pourra être plus ou moins superficielle ou profonde, passagère ou durable, plus ou moins capable de se révéler par des altérations appréciables en rapport avec la vulnérabilité du tissu médullaire et par des symptômes en rapport avec l'impressionnabilité du sujet. Ainsi présentée, nous arrivons, je crois, sans peine, à comprendre la pathogénie du cas.

Revenons maintenant à notre malade qui, en mai 1903, était arrivée à la seconde période de la maladie.

La première avait été caractérisée par le syndrome Brown-Séquard, troubles sensoriels à droite (côté blessé), paralysie motrice à gauche.

La seconde par une diminution de ces troubles sensoriels à droite qui se manifestent à gauche et par le retour graduel de la motilité à gauche.

Il en résulte que l'ataxie diminuant à droite, la force revenant à gauche, la malade est plus mobilisable ; soulevée de son fauteuil, elle peut faire quelques pas, à condition d'être encore bien soutenue sous les aisselles, ce qui permet, en mai 1903, de mettre à exécution le projet d'aller consulter à Heidelberg le professeur Erb, lequel se prononça, ainsi que le professeur Brauer, pour une « beginnende circumscripte Myelitis im unteren Brustmark ». Et à ma demande s'il estimait que le trauma peut être mis en cause, j'eus la faveur de recevoir du professeur Brauer la réponse suivante : « Dass das Trauma die Ursache des Erkrankung von M. X... sein kann, ist je kaum zù bezweifeln und haben wir ùns je auch wohl in diesem Sinne verstandigt. Es trifft die Ursache Trauma für

die vorliegende Erkrankung viel eher zu als wie für Tabes, wie dieses von Leyden will.

Voilà donc notre modeste opinion appuyée par des autorités de premier ordre.

Outre les prescriptions sur lesquelles nous reviendrons, le professeur Erb conseilla une cure à Nauheim qui fut faite en juillet et août 1903 sous la direction du Dr Schuster.

L'amélioration continuait progressivement, mais lentement, la malade étant toujours condamnée au fauteuil roulant, et ne pouvant qu'à grand'peine faire quelques pas étant bien soutenue.

Nous en étions là, lorsque le 14 septembre 1903, après une journée fatigante, déménagement à surveiller, promenades en voiture, compliquée par une rétention fécale, disposition habituelle entretenue par la grande difficulté de se faire mettre sur la selle, Mme X... se sent prise d'un grand malaise, de vives douleurs dans les lombes, les flancs, le ventre, les jambes qui réclament impérieusement le lit. Je constate qu'elle est incapable de faire le moindre mouvement ; elle est paralysée des deux membres inférieurs, même de la jambe droite qui avait été indemne jusque-là. L'essai d'un mouvement quelconque exaspère ces douleurs et réveille ces sensations de brûlure qui avaient presque disparu. Les sensations de contact sont nulles ou perverties ou douloureuses asssi bien à gauche qu'à droite, du bassin jusqu'aux pieds. Le ventre est très ballonné, encombré. La face est rouge, vultueuse, angoissée, les lèvres sèches. Cependant il n'y a pas de fièvre. T. 36° 2.

Cet incident rapide, sinon subit, disons cet ictus avec abolition absolue de la motilité et des sensibilités objectives, avec ces phénomènes douloureux très angoissants, nous fit de suite penser à un raptus hémorragique, favorisé par la constitution pléthorique, provoqué par les circonstances susdites, pouvant même être en corrélation avec l'état de la moelle et avoir été déterminé par la rupture de quelques vaisseaux de nouvelle formation entourant le segment sclérosé.

En faveur de cette idée vient aussi l'expérimentation qui démontre qu'une hémorragie peut faire partie des lésions spinales consécutives à la section ou à l'arrachement du sciatique (Hayem, Soc. de Biologie, 1873). Enfin le professeur Erb informé de cet incident, voulut bien répondre ; « Der acute zwischenfall in September mag, we sie vermüthen, durch eine Meningeate Blutung herbeigefuhrt sein. » Heureusement l'examen clinique démontre qu'il s'agissait plutôt d'un hématorachis agissant par compression que d'une hématomyélie qui aurait détruit la substance médullaire. En effet les sphincters quoique paresseux pendant quelques jours, ainsi que les trophiques ont tenu bon. Les réflexes patellaires, un instant troublés, amoindris, ont vite repris, sans arriver à l'exagération qu'ils présentaient antérieurement.

Enfin de jour en jour la motilité reparut à la jambe gauche la première, celle qui avait été plégiée, puis en second lieu à la droite, celle qui, avant cet incident, l'avait toujours conservée. Les troubles dysesthésiques se dissipent aussi peu à peu et se bornent à ces sensations de brûlure que provoquent les mouvements un peu étendus.

Remarquons la rapidité de la résorption de l'épanchement sanguin, ce qui est encore confirmé par l'expérimentation (Hayem, Soc. de Biologie, 1873) et par la clinique (Chauffard, Froin et Boidin, *Formes curables des hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes*. Presse médicale, 24 juin 1903).

Nous revenons donc à la période de réintégration lente qui avait précédé cet incident et qui — phénomène intéressant à noter — prit dès lors une allure plus rapide et plus stable.

Tirons la morale de cet épisode. C'est que cet ictus hémorragique qui est venu comme un coup de foudre pendant le décours de la maladie, qui a donné le tableau d'une paraplégie flasque complète, a finalement eu un résultat favo-

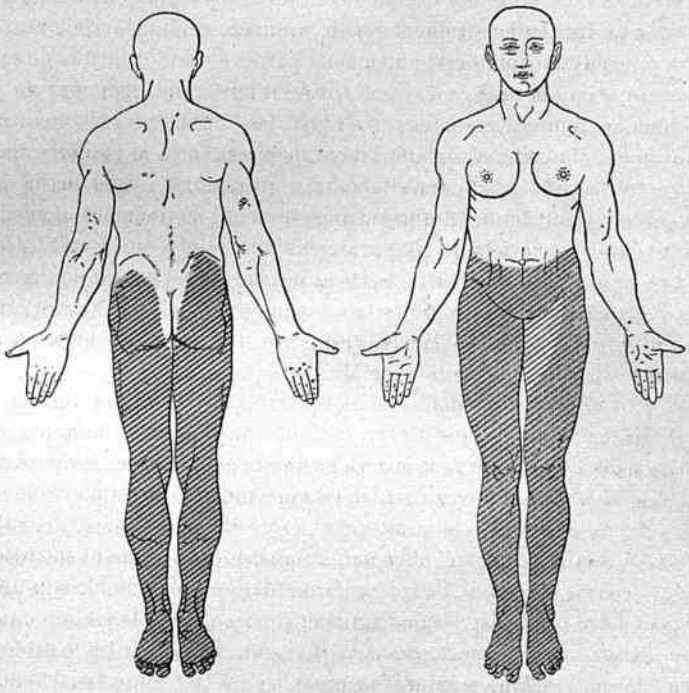


Fig. 3 (3e *Période*).— Les sensations de **chaud** et **froid** reviennent aussi plus tard à la face antérieure des membres (Retour à l'état normal).

rable par la restitution rapide des fonctions sensitivo-motrices. Il aurait joué le rôle d'une bonne saignée locale venant juste à propos pour dégorger ce foyer en activité depuis dix-huit mois.

Déjà en octobre 1893, Mme X... peut être mise debout, se tenir en équilibre, puis se lever seule de son fauteuil et faire quelques pas avec deux cannes.

En novembre elle marche seule à petits pas sans canne. Les sensations spéciales, tact, température, etc. sont revenues à la normale :

1° A la face postérieure des membres inférieurs (Fig. 3).

2° A leur face antérieure. Les phénomènes spasmodiques ne reparaissent que de loin en loin et seulement s'il y a provocation.

L'amélioration continue ses progrès constants et réguliers, malgré quelques migraines et une forte attaque de grippe en février 1904, si bien que Mme X... monte et descend les escaliers sans appui.

Nous suivons aussi, comme un indice dans la marche des événements, les progrès d'un sillon unguéal des gros orteils.

Le 4 février 1904 le droit est à 11 millimètres, le gauche à 7 millimètres de sa base.

Le 19 mars 1904 le droit est à 15 millimètres, le gauche à 12 millimètres de sa base.

Le 3 mai 1904 le droit est à 17 millimètres, le gauche à 16 millimètres de sa base.

C'est donc le droit qui s'est développé le premier, mais, poussant plus lentement, le gauche a fini par le rattraper.

En resumé, l'évolution de cette maladie peut être divisée en cinq pérodes :

1° Incubation de quatorze mois ;

2° Impotence des extrémités inférieures, dysesthésies, anesthésie du froid, ataxie à droite (côté blessé), paralysie motrice et anesthésie du chaud à gauche;

3° Retour progressif de la motilité du côté gauche qui participe alors à son tour aux troubles sensoriels du côté droit ;

4° Retour progressif des sensibilités thermiques normales commençant: a) par les pieds ; continuant : b) par la face postérieure, c) par la face antérieure des membres inférieurs. Amélioration générale, interrompue par un hématorachis lequel, après avoir produit une paraplégie flasque, complète mais passagère, active ;

5° La marche à la guérison.

Nous disons la guérison. C'est encore là un caractère important de cette lésion-maladie, bon à enregistrer dans son pronostic.

Si, en effet, la myélite transverse, telle que la décrivent les auteurs, est une des maladies de la moelle « qui résistent à tous les moyens de traitement connus actuellement » (Vulpian, *Maladies du système nerveux*, t. I, p. 672), nous demandons une heureuse exception pour cette forme qui, accidentelle dans ses causes et ses effets, ne saurait comporter une évolution absolument fatale et incurable. Lorsque, d'une manière générale, le médecin aura pu dégager son esprit de l'idée de tumeur, néoplasme, dégénérescence et le reporter sur l'élément étiologique, pathogénique, dynamique, il sera plutôt optimiste, précieuse condition pour manier avec confiance et succès les divers procédés de l'art de guérir.

Cette guérison doit-elle être comprise dans le sens anatomique, impliquant l'idée du retour à l'état normal de la substance médullaire ? C'est possible, nous savons que le cylindraxe a souvent la vie dure, mais peu nous importe, du moment que les voies de la sensibilité et de la motilité sont rétablies, eussent-elles même dû traverser un tissu scléreux ou faire un détour pour rétablir leurs fonctions, ce qui est du reste conforme aux données de la physiologie. Rappelons le chien présenté par le professeur Prévost à la Société médicale de Genève,

le 7 octobre 1903 (1), qui paraplégié par une section transversale de la moelle, retrouvait déjà quelques mouvements au bout de huit jours et marchait quatre mois et demi après cette opération.

Mais la guérison est-elle la règle dans cette classe de myélopathies métatraumatiques ? La réponse n'est pas facile. Notre cas est unique et nous n'osons dire « ab uno disce omnes ». Puis les expérimentateurs ne nous parlent guère de l'avenir des animaux traumatisés, énervés en vue de leurs recherches sur les lésions consécutives de la moelle.

Les anciens amputés ont pu vivre longtemps avec leur jambe de bois sans se douter des troubles périphériques que leur moelle aurait pu leur faire éprouver. Enfin les cliniciens qui ignoraient cette forme de myélite, n'ont guère songé à se demander si elle était curable. Les privilégiés qui n'ont pas été voués à la mort ou à la chronicité, qui après des mois ou des années d'infirmités, ont retrouvé leurs jambes et leur santé, méritent cependant qu'on s'en occupe et qu'on cherche dans leur passé et leur présent le déterminisme de leur guérison à rapprocher du déterminisme qui a donné naissance à la maladie.

Que cette tendance au retour à l'état normal soit un phénomène spontané lié à l'évolution morbide, c'est possible, car dans tout cela il n'y a rien de fatal, mais en attendant que cette proposition soit devenue un article de foi, nous croyons que le traitement peut, dans une bonne mesure, revendiquer les honneurs du succès, soit comme ayant enrayé une marche progressive, soit comme ayant été un adjuvant énergique et nécessaire de l'effort curateur naturel, ce qui est du reste le principe fondamental de la thérapeutique.

Disons de suite que ce traitement, s'il a été très varié dans le cours de ces deux années, n'a pas la prétention d'avoir révélé quelque nouvelle merveille médicamenteuse.

Dès le début, Mme X... fut soumise aux iodures qu'elle avait déjà subis à plusieurs reprises à propos de son obésité.

Aussitôt les troubles fonctionnels des membres inférieurs constatés, on fit la faradisation ascendante à droite, descendante à gauche, puis des massages, des lotions alternativement chaudes et froides sur tout le corps, des badigeonnages iodés sur le rachis, des frictions de collargol.

En juin 1902, une cure à Ragatz.

Notons en outre des piqûres d'ovarine Maragliano contre les troubles de la ménopause.

Enfin, encouragée par la lecture très suggestive du professeur Grasset (2) qui emploie la médication hydrargyrique dans des cas qui, comme le nôtre, n'ont pas d'origine spécifique, nous avons depuis janvier 1903 donné la solution de Gibert alternée avec des pilules de protoiodure d'Hg. C'est encore à l'exemple de Grasset que nous avons donné avec succès la solanine contre les spasmes, crampes, soubresauts.

(1) Revue médicale de la Suisse Romande, 1903, p. 759.

(2) Grasset (de Montpellier), Revue neurologique, novembre 1902. Clinique médicale, Leçon XIV.

A Heidelberg, le professeur Erb fit les prescriptions suivantes :

1° Courant galvanique le long des membres inférieurs, avec large électrode appliqué au milieu du dos, produisant une rubéfaction intense. Ces séances furent faites avec beaucoup de soin par le professeur Brauer.

2° Nitrate d'argent en pilules de 0 gr. 01, prises une matin et soir pendant 150 jours.

3° Cure à Bad-Nauheim en juin et juillet 1903 dirigée par le docteur Schuster.

Enfin reprendre plus tard le traitement hydrargyrique et ioduré.

En août 1903, nous fîmes à sept jours d'intervalle trois injections de 0,05 de calomel dans un gramme de vaseline liquide dans les masses musculaires sacro-lombaires, injections bien supportées, quoique l'une d'elles ait donné lieu à un petit durillon phlegmoneux, du reste analgésique.

Le résultat de ces diverses médications était satisfaisant, l'amélioration continuait lente, mais régulière, lorsque survint l'hématorachis pour lequel il fallut suspendre le traitement susdit et donner une série de purgatifs qui amenèrent de copieuses débâcles fécales pendant trois jours. Puis le salicylate de soude, l'antipyrine, l'hamamelis comme hémostatique ou plutôt régulateur de la circulation, le chlorhydrate d'ammoniaque comme résorbant du sang épanché. Nous continuons les lotions générales chaudes et froides, des frictions de baume fioraventi. Puis nous reprenons IK associé au biiodure d'Hg, traitement suivi chaque jour pendant les mois d'octobre, novembre, décembre 1903.

C'est depuis fin décembre que Mme X... peut marcher sans canne, monter, descendre les escaliers.

Dès le 1er janvier 1904, la potion IK n'est prise que de deux jours l'un, puis deux fois par semaine, enfin cessé tout à fait fin mai.

Du 17 juin au 17 juillet, seconde cure à Nauheim.

Enfin sur le conseil du professeur Erb, Mme X... reprendra en automne quelques demi-bains carbo-gazeux.

Si nous avons pu prononcer le mot de guérison, la prudence demande en effet de surveiller encore longtemps cette moelle, d'éviter les fatigues, les refroidissements, les chutes, les chocs physiques et moraux qui ramèneraient facilement des retours dysesthésiques dans la jambe droite, de combattre l'obésité, le ralentissement de la dénutrition, de la défécation, de diminuer la charge un peu lourde pour la base de sustentation, de reprendre de temps en temps les traitements antérieurs. Instruit par le spectacle de cette évolution morbide, nous savons nous armer pour l'avenir, les yeux fixés non seulement sur une lésion inaccessible au meilleur rachitome, mais sur les différences conditions étiologiques et pathogéniques qui ont pu réaliser cette lésion et qui, comme nous l'avons vu, sont accessibles à une thérapeutique médicale rationnelle.

SLCÉROSE EN PLAQUES FRUSTE

OU

SYNDROME CÉRÉBELLEUX DE BABINSKI (1)

PAR

G. SCHERB,

Professeur-suppléant à l'Ecole de médecine d'Alger,
Médecin des hôpitaux.

On trouvera ci-joint les photographies d'un malade, chez qui, il y a cinq ans, j'avais, sans grande conviction d'ailleurs, établi le diagnostic de sclérose en plaques de forme fruste, d'une de ces formes, qu'après Charcot, M. Jaccoud a décrite et étudiée, il y a quelque vingt ans (2). Ce malade présente le parler scandé et la démarche ataxo-spasmodique de la sclérose en plaques, mais n'a pas trace de tremblement volitionnel, pas d'exaltation des réflexes, pas de nystagmus.

La neurologie a évolué depuis 1885. Le diagnostic de M. Jaccoud ne reçut pas, à ma connaissance, de confirmation *a morgani*, et l'étude critique, dont il fait suivre son observation, concernant les formes frustes ou anomales de la sclérose en plaques, post ou intra-infectieuses, contient des arguments qui peuvent servir à ébranler fortement le diagnostic de ces formes. En 1885, le syndrome du *déficit cérébelleux* était encore mal connu, et comme la sclérose en plaques lui emprunte nombre de signes, comme d'autre part, certaines lésions scléreuses portant sur les voies cérébelleuses et sur le cervelet peuvent arriver à simuler la sclérose en plaques classique, on comprendra tout l'intérêt que comporte l'étude du cas que je vais présenter et quel intérêt rétrospectif j'ai pu trouver à reprendre une observation, qui par ses données pathogéniques, par son évolution et ses symptômes se rapproche de la mienne.

J'ai revu, il y a cinq mois, mon malade et je lui ai trouvé les signes capitaux que depuis Thomas (1897) nous attribuons en France, aux lésions de déficit du cervelet, aux agénésies comme aux scléroses, presque tous

(1) Leçon faite à l'hôpital de Mustapha le 3 mars 1904. Communication faite à la Société de Neurologie de Paris. Séance du 3 novembre 1904.

(2) Clinique de la Pitié, 6 janvier 1885.

les signes aussi que M. Babinski reconnaît à l'asynergie cérébelleuse et qu'il a étudiés et établis avec tant de méthode qu'il n'y a, je crois, aucun inconvénient à les grouper sous la dénomination syndrome cérébelleux de Babinski.

Ce syndrome est relativement rare ; car des phénomènes d'excitation (vertiges, entraînement) ou de compression de voisinage (amaurose, paralysies bulbaires) viennent trop souvent compromettre la pureté des signes de déficit cérébelleux, dans les tumeurs de ce gros ganglion.

Je résumerai d'abord l'observation du malade de M. Jaccoud.

Un homme de 45 ans, convalescent d'une *pneumonie*, est pris, quarante jours environ après la défervescence d'un désordre de la parole, qui par sa lenteur monotonique, sa scansion, son émission brusque et « comme en décharge », la prononciation défectueuse des consonnes, rappelle absolument « la *dysphasie* » de la sclérose en plaques. Il n'a pas de troubles intellectuels, pas de *vertiges*, pas de mouvements incoercibles, pas de tremblement céphalique, pas de trouble de la vue, pas de troubles pupillaires, une ébauche de nystagmus, aucun déficit sensoriel, pas de tremblement volontaire des membres supérieurs, mais seulement de la maladresse et de la lenteur mêlée à des mouvements brusques de détente, une écriture brisée et troublée. « Quand l'individu est au lit, les mouvements volontaires sont absolument normaux, il n'y a pas de vestige de tremblement. Quand cet homme est immobile dans la station debout, on ne constate aucune anomalie immédiate, mais au bout de quelques instants survient une fatigue précoce ; dès que cette sensation est accusée, on peut voir de légères oscillations agiter les membres inférieurs, et par suite le *malade se plaint de ne plus se sentir en équilibre* ». Il y a ébauche aussi de la démarche spasmodique. Aucun trouble sphinctérien. Diminution de la force musculaire.

Tels sont résumés les traits sous lesquels se présentait le malade de M. Jaccoud. Je vais maintenant étudier les symptômes de mon malade, et vous verrez combien son observation dans ses grandes lignes, dans ses signes capitaux, parole scandée, troubles de l'équilibre dans la marche, mouvements en détente brusque, asthénie précoce, rappelle celle de M. Jaccoud.

Observation.

Agé de 40 ans aujourd'hui, D.... fut un grand buveur (10 à 20 verres d'absinthe par jour, 4 ou 5 verres de rhum, 1 à 2 litres de vin). Il n'a pas contracté la syphilis, je n'ai pu en trouver de stigmate. Il fut pris, le 22 février 1898, d'une pneumonie gauche, et, dans le cours, d'une faiblesse particulière de tous les membres, avec délire. Quand la pneumonie fut guérie, les troubles moteurs persistèrent, caractérisés par ce fait qu'il ne pouvait se tenir debout, ni marcher, sans tomber en avant, alors qu'il remuait fort bien ses jambes dans son lit et qu'il semblait avoir conservé toute sa force. Cette incertitude, cette faiblesse dans les mouvements des membres inférieurs, il les ressentait aussi dans les supé-







SCLÉROSE EN PLAQUES FRUSTE

rieurs, au point qu'il ne pouvait manger seul, à cause de sa maladresse (1).

Donc, dès ce moment, les grands signes du syndrome cérébelleux, asthénie et ataxie. Le 1er juin suivant, il y avait quelque amélioration et D.... put se livrer pendant quelques semaines à de petits travaux (emballer des primeurs, empiler des caissettes), mais à raison de sa maladresse, on ne put plus l'employer. Les symptômes sont dès lors restés ce qu'ils sont aujourd'hui.

Etat actuel : Etat général parfait, *aucun stigmate hystérique*, *aucun trouble sphinctérien*, *ni trophique*, *ni sensitif*, aucun trouble pupillaire mais des perturbations profondes dans la marche, la station, l'écriture et la parole. D.... a grande difficulté à marcher sans se tenir après les murs. Il tombe fréquemment et uniquement en avant. Il ne peut se tenir debout ni marcher sans écarter les jambes, à cause des oscillations du tronc dont il corrige les écarts avec ses bras en guise de balancier. Il n'a pu reprendre la marche après l'ictus du début que lorsqu'il eut fait une éducation volitionnelle suffisante de ses bras, lorsqu'il eut appris à en faire des balanciers. Je ne crois user d'une trop vive métaphore en disant qu'il marche avec ses bras. L'occlusion des yeux n'augmente pas ses troubles. Il n'a jamais eu de sensation vertigineuse (Pl. IV).

Quand il marche, les jambes se détendent comme un ressort, cependant il n'y a pas de spasmodicité véritable. D... marche plutôt comme un ataxique. Les réflexes sont diminués, le signe de Babinski est douteux, je n'ai pu arriver à déterminer, malgré de patientes recherches, dans quel sens se faisait le réflexe plantaire, tantôt en flexion, tantôt en extension. Il n'y a pas de clonus du pied, il n'y a pas la moindre raideur dans les mouvements passifs, du moins quand le malade est couché et que son cerveau n'a plus besoin, par une attention constante, de suppléer les fonctions d'équilibration si gravement compromises. Il exécute parfaitement tous les mouvements, quand il est couché. Les mouvements de préhension des membres supérieurs sont imparfaits, irréguliers, brusques, saccadés quand le malade est debout. Il plane au-dessus de l'épingle qu'il doit saisir ; l'écriture dont je présente un spécimen, ressemble à celle de la sclérose en plaques, irrégulière, hachée. La parole est scandée, explosive, spasmodique, nasonnante, très mal articulée quant aux consonnes.

Si l'on reprend les caractères que M. Babinski a assignés à l'asynergie cérébelleuse, on les retrouve en majeure partie chez D...

1° Dans la *marche*, le tronc, en arrière, ne suit pas ou suit mal les mouvements des membres inférieurs. Il faut souvent attirer le malade en avant. D... n'a pas de tendance à l'opisthotonos, mais j'ai relevé qu'il marchait plus facilement si on le tirait en avant, et que, malgré sa tendance à tomber sur les mains, il n'en faisait rien lorsqu'on l'attirait en avant, pendant la marche.

2° Dans la *station*, si on fait porter le tronc en arrière, les membres inférieurs restent fixes, rigides et ne fléchissent pas, comme chez l'homme normal, pour rétablir l'équilibre.

(1) Fouché a rapporté un cas où le vermis fut trouvé en voie d'atrophie et où l'incoordination des membres supérieurs était telle qu'on devait aider le malade à manger (Soc. anatomique, 1900).

Ce signe m'a paru vrai dans toutes les directions, en avant et latéralement. D... ne se tient debout que par la volonté qui tétanise tous les muscles de la station. Une brusque et légère secousse suffit à le faire tomber. Il ne sait pas corriger immédiatement par son cerveau, le trouble apporté ainsi à son équilibre, et il tombe.

3° *Couché*, pour se mettre sur le séant, les cuisses fléchissent et les talons s'élèvent. Il a perdu le sens de la *stabilisation* (Grasset) de ses membres inférieurs, qui permet de se lever en les appliquant sur le sol.

4° *Assis*, pour toucher un objet du pied, la jambe et la cuisse se détendent en deux temps.

Ce dernier signe n'est pas évident chez D... Ce qui paraît dominer chez lui, c'est l'impossibilité, étant debout, de faire un autre mouvement associé. Toute son attention est concentrée sur le maintien de l'équilibre. Ne lui demandez pas autre chose. Il est incapable, en marchant, d'exécuter, sans s'arrêter d'abord, un mouvement de rotation de la tête. Il est obligé de s'arrêter pour le faire, et une fois exécuté, il peut reprendre sa marche. J'ai multiplié ces épreuves, ces exercices, et je suis arrivé à cette opinion que son cerveau, sa représentation motrice et volitionnelle est dans la station et surtout dans la marche entièrement accaparée et occupée par les images de l'équilibre. Ses bras lui sont d'un tel secours que si on les attache, il peut encore se tenir debout, mais il ne saurait marcher. Il n'a plus ses balanciers.

M. Babinski, sous le nom de *diadococynésie* a décrit chez les cérébelleux un trouble particulier du mouvement, qui consiste dans l'impossibilité de faire successivement le même mouvement avec rapidité. Ce trouble est, par comparaison avec le côté sain, plus manifeste chez un hémi-cérébelleux. Chez D... il est très apparent. On le recherche en faisant par exemple exécuter au sujet une série de mouvements rapides de pronation et de supination. D... les fait très imparfaitement, lentement et se fatigue très vite. Ce dernier caractère est d'ailleurs un fait constant chez D... pour quelque mouvement que ce soit. Il a une asthénie rapide et Luciani, expérimentalement, a bien mis en relief ce symptôme chez les animaux privés de cervelet.

Enfin, en regard de tous ces troubles qui trahissent un déficit considérable dans les centres réflexes dont les incitations normales assurent les fonctions de *l'équilibre volitionnel cynétique*, D... présente une conservation parfaite de *l'équilibre volitionnel statique* : si on le fait coucher sur le dos et qu'on lui tienne les membres inférieurs fléchis, en l'air, on est surpris de voir qu'ils présentent moins d'oscillations qu'un individu normal.

J'ai recherché d'autres signes qui mettent en relief ce déficit de l'appareil cérébelleux du tonus, et je signale que, si dans la station verticale, les oscillations du corps sont antéro-postérieures, dans la *station assise*, les cuisses relevées, les pieds reposant par le talon sur le barreau de la chaise, le corps posé sur les ischions, les oscillations *sont latérales*.

J'ai fait remarquer que D... entend très bien, n'accuse pas de vertige. Mais il présente un signe curieux qui, pour moi, montre bien cette asynergie et cette asthénie générales ; dès qu'on lui demande un effort de ses membres supérieurs,

il contracte sa glotte, pour immobiliser son thorax sur sa glotte fermée et stabiliser sur celui-là les muscles péri-scapulaires. Mais ce mouvement de contraction ne peut durer ; rapidement un bruit glottique s'exhale, spasmodiquement, comme si les cordes ne pouvaient réaliser une tension synergique même éphémère, et le thorax s'affaissant, l'effort demandé ne peut s'achever. Le dynamomètre trahit un déficit considérable dans les mains, de plus de moitié en comparaison, avec un individu normal de même taille (entre 18 et 20 kgr.).

Asynergique, asthénique, atonique, ayant tendance à tomber en avant, cet homme réalise bien le syndrome *cérébelleux de déficit*, et entre dans le cadre tracé par M. Babinski en 1899 et ultérieurement. *Les symptômes n'ont pas varié depuis cinq ans.*

Où localiser la lésion de déficit? « Nothnagel, nous dit Duret (1), s'appuyant sur des notions d'anatomie comparée, et sur quelques expériences et faits cliniques, a émis l'opinion que le vermis et les hémisphères cérébelleux, sont des organes à fonctions différentes, et que les lésions du *vermis seul* entraînent des troubles de l'*équilibre* ». Duret, d'après les nombreuses observations qu'il a colligées, ne paraît pas éloigné de cette opinion. L'opisthotonos (parésie des fléchisseurs spinaux) et des troubles de l'équilibre des deux côtés du corps, parfois des troubles respiratoires (Jackson et Russel, Arch. Neurologie, 1884, p. 481), l'émission de cris inconscients (Pasquale de Michele, Rev. Neurologique, 1875, p. 474) sont les signes des tumeurs du lobe médian et du vermis. Mais les tumeurs mêlent aux troubles de déficit des phénomènes hypersthéniques de voisinage et ne donnent jamais les symptômes nettement isolés que laissent les ischémies et les raptus vasculaires ou les scléroses limitées, et ce que la symptomatologie relève de plus positif dans les lésions destructives du vermis, *c'est un trouble profond de l'équilibre cynétique (station debout et marche) également réparti aux deux moitiés du corps.*

Je pense qu'à la faveur de la pneumonie, dans un système nerveux vasculairement adultéré par l'alcool et les essences, un processus d'artérite a suspendu la circulation dans le vermis. Celui-ci est irrigué par les cérébelleuses supérieures, qui après avoir contourné les pédoncules (Duret), sont reliées sous les tubercules quadrijumeaux par une communicante qui émet des artérioles nourricières du vermis supérieur. Rien n'est, à la vérité, plus variable et capricieux que l'irrigation artérielle du cervelet, et la communicante n'est pas constante. Mais une thrombose de ce tronc a pu amplement suffire pour réaliser un ramollissement limité du vermis supérieur. Ce diagnotic de localisation ne saurait évidemment être définitif. Rétrospectivement il aura certes plus d'intérêt s'il m'est échu la bonne fortune de pouvoir quelque jour le vérifier ou l'infirmer.

(1) Revue Neurologique, 15 octobre 1903.

APHASIE AMNÉSIQUE (1)

PAR

A. HALIPRÉ

(de Rouen).

Ancien interne des hôpitaux de Paris.

Depuis les travaux de Kussmaul, Wernicke, Charcot, on rattache les troubles du langage à quatre grands syndromes, qui groupés deux à deux, correspondent les uns aux aphasies d'émission (aphémie, agraphie), les autres aux aphasies de réception ou aphasies sensorielles (cécité verbale, surdité verbale). A chacun des quatre syndromes correspond un centre cortical spécial. Cette division un peu schématique a le grand avantage de faciliter l'étude et le classement des formes plus ou moins complexes. En clinique il est rare en effet de se trouver en présence d'un syndrome absolument pur. Le plus souvent on observe des formes mixtes réunissant dans les proportions variables différents éléments appartenant à des syndromes distincts. Ces associations des différents syndromes sont faciles à comprendre quand on se rappelle que les centres du langage sont unis les uns aux autres par des faisceaux d'association et que cette union anatomique entraîne une solidarité fonctionnelle mise en lumière par les recherches anatomo-cliniques. De plus les lésions peuvent intéresser soit les centres eux-mêmes, soit leur fibre d'association, à long ou à court trajet, soit les fibres de projection. De là ces nombreuses formes cliniques observées chaque jour, de là l'existence de variétés qui ne répondent à aucun des quatre grands syndromes classiques et dont la localisation prête à discussion. Dans cet ordre d'idées M. le professeur Pitres a repris il y a quelques années l'étude des *aphasies amnésiques*. Les travaux publiés dans le *Progrès médical* posent la question d'une façon absolument précise.

« Tout malade qui comprend ce qu'on lui dit, qui peut lire à haute voix, qui prononce et écrit facilement les mots dont il se souvient et n'est empêché de prononcer ou d'écrire les autres que parce qu'il est impuissant à en évoquer le souvenir au moment opportun, est atteint d'aphasie amnésique pure. » Ce malade n'a en effet ni surdité verbale puisqu'il

(1) Communication faite à la Société de Neurologie de Paris. Séance du 1er déc. 1904.

(2) Pitres, Progrès médical, 1898, nos 21, 22, 24, 26, 28, 31. *L'Aphasie amnésique et ses variétés cliniques*.

comprend ce qu'on dit ; ni cécité verbale puisqu'il peut lire ; ni aphémie puisqu'il parle ; ni agraphie puisqu'il écrit. Il est cependant atteint d'un trouble du langage, il présente une variété d'aphasie puisqu'il a perdu une partie du vocabulaire qui lui est nécessaire pour exprimer sa pensée. Cette variété d'aphasie c'est l'aphasie amnésique. Elle est rarement pure, mais on peut la découvrir au milieu d'autres formes d'aphasie qui l'accompagnent.

Poursuivant cette étude, M. Pitres décrit à l'aphasie amnésique plusieurs variétés.

Dans la 1re variété, l'oubli des mots porte plus spécialement sur les substantifs, c'est l'*antonomasie* (Luys). Le malade emploie des périphrases pour remplacer le mot qui lui manque.

Dans la 2e variété, le malade ne sait plus construire les phrases. Il parle nègre. C'est l'*agrammatisme*.

Dans la 3e variété se rangent les polyglottes qui perdent une partie des langues qu'ils ont apprises et continuent d'employer couramment les autres langues.

Nous avons recueilli une observation d'aphasie amnésique correspondant à la 1re variété et s'accompagnant de cécité verbale. Ce cas peut prendre place, comme nous le verrons, à côté des dix observations résumées par Pitres dans ses leçons. Elle présente également de grandes analogies avec l'observation publiée plus récemment par Trenel.

Observation.

Aphasie amnésique (antonomasie). — Paraphémie. — Cécité verbale ; cécité littérale incomplète. — Paragraphie pour l'écriture spontanée et sous-dictée. — Autopsie : Ramollissement siégeant sur la face externe de l'hémisphère gauche, partant de la pointe du lobe occipital gauche s'étendant en avant à la partie supérieure du pli courbe, au premier pli pariéto-temporal à la partie tout à fait postérieure du lobule du pli courbe (2e parietale). — Destruction des faisceaux blancs sous-jacents (faisceau longitudinal supérieur, faisceau occipital vertical de Wernicke). — Sont respectés : la 1re et la 2e temporale, le cunem, lobule lingual et fusiforme, les radiations optiques de Gratiolet.

Il y a en outre un *petit foyer très limité dans le lobule paracentral gauche et un foyer sous-cortical correspondant au pied de la 3e frontale droite.*

Mme L..., âgée de 67 ans, depuis quelques années a souffert de plusieurs

(1) Trenel, *Aphasie amnésique. Aphasie de conductibilité*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1899.

affections pulmonaires qui ont laissé subsister de l'oppression au moindre effort et une toux fréquente accompagnée souvent de palpitations.

Le 9 décembre 1900 elle fut atteinte d'une hémiplégie droite qui s'installa lentement et ne devint complète qu'après le 3e jour. La main aurait été d'abord frappée, puis la paralysie aurait ensuite gagné la face et en dernier lieu le membre inférieur.

Le 11 décembre, la malade entre à l'Hospice général de Rouen (salle Blanche). Elle est atteinte d'hémiparésie droite avec hypoesthésie légère. Pas d'hémianopsie. Elle est très oppressée. Elle tousse. Les bruits du cœur sont sourds. Les artères sont dures et flexueuses. Pas d'albumine.

Le 17 décembre, frissons, malaise général. A l'auscultation on constate les signes d'une broncho-pneumonie pseudo-lobaire.

Après quelques jours, l'état s'améliore et la malade guérit. Nous ne nous occupions plus de la malade depuis plusieurs semaines lorsque les autres malades de la salle constatèrent que Mme L... était bizarre. On ne s'en inquiéta pas tout d'abord. On pensa qu'il s'agissait d'un léger degré de démence et on mit les accidents sur le compte de l'âge. Toutefois, un jour en passant la sœur surveillante nous signala le fait. Ayant adressé la parole à la malade, nous avons obtenu cette réponse significative.

« *Je voudrais dire mais je ne peux pas dire ; je serais heureuse de pouvoir parler ce qu'on dit.* »

Troubles de la parole. — Ainsi, spontanément, la malade au moment où nous approchons de son lit nous déclare :

« *Je voudrais dire et je ne peux pas dire.*

« *Je serais heureuse de pouvoir parler ce qu'on dit.*

« *Je suis bête.* »

Dans ces courtes phrases les intonations sont justes, l'articulation est irréprochable, les mots sont prononcés sans hésitation.

Dénomination des objets. — Elle ne peut nommer les objets qu'on lui présente ou bien elle emploie des mots qui n'ont aucun sens. Elle s'aperçoit qu'elle s'est trompée, modifie peu à peu le mot, trouve les consonnances plus ou moins approchantes et parvient dans quelques cas à trouver le terme juste.

Comment vous appelez-vous ? — *Levendre* puis *Legendre* (son nom est Legendre).

Quel est votre nom de famille ? — Elle cherche, puis après un peu d'hésitation elle retrouve le nom et dit : *Leroy*.

Quel est votre prénom ? — Elle ne répond pas.

On prononce devant elle les noms de Hortense, Jacqueline puis *Anne*. Dès que son nom est prononcé, elle le reconnaît et le répète.

On lui montre une cuiller ? — *Je le pourrais bien dire.*

A quoi cela sert-il ? — *Je ne sais pas.*

Est-ce pour écrire ? — *Non.*

Est-ce pour manger ? — *Non.*

On lui montre des ciseaux ? — *Cela sert à couper.*

On lui présente des clefs ? — *Je voudrais bien dire et je ne peux pas dire.*

Est-ce une clef ? — *Oui c'est cela que je voudrais dire, mais je ne pourrai pas le dire.*

On lui montre d'autres clefs ? — *C'est une « roupe ».*

Combien y en a-t-il ? — *Deux.*

On lui montre un chandelier ; qu'est-ce que c'est ? — *Je sais bien ce que c'est, mais je ne peux pas le nommer. Ce sont les mots qui me manquent, sans cela j'irais bien.*

La malade paraissant fatiguée, on préfère remettre à plus tard la suite de l'examen. Un autre jour on recommence l'examen.

On présente un couteau. — *C'est un « cougeau ».*

Une orange. — *Cest une oroga.*

Après beaucoup d'hésitation elle nomme, le *pain*, les *ciseaux.*

Sur une gravure on lui montre un chien. — *C'est un « sien », un « toutou ».*

Elle paraît très heureuse d'avoir trouvé et répète plusieurs fois un « toutou ».

Un crayon ? — *Un veyon.*

On lui montre une galette sèche. — *C'est un gâteau.*

Un verre. — *C'est un berre.*

Un parapluie. — *C'est un berre. Non, c'est un coffi.*

On lui présente une petite boîte de couleurs.

Prenez le jaune ? — Elle prend le violet.

Le rouge ? — Elle montre le rouge.

Le vert ? — Elle prend le brun.

Le jaune ? — Elle montre le vert.

On prend alors la couleur jaune et on lui demande. Quelle est cette couleur ? — *C'est du petit jaune*

On prend le vert. — Est-ce rouge ? — *Oui.*

Est-ce vert ? — *Non.*

Est-ce vert ? — *Oui, je crois que c'est du « lert ».*

Il faut pour ces réponses défectueuses tenir compte du défaut d'attention.

Parole répétée. — La parole répétée est tout à fait défectueuse. Il semble qu'il n'y ait pas moyen de fixer l'attention de la malade, car il n'y a pas de surdité verbale et la malade comprend bien ce qu'on lui dit.

On lui présente un parapluie. — *C'est un Rouffi.*

Non, dites parapluie. — *Oui, Rouffi.*

Mais elle répète bien son nom quand on le lui a rappelé.

Lecture. — La cécite verbale est complète. La cécité littérale est incomplète.

On lui fait lire le mot Rouen en caractères imprimés. Elle lit l'R, puis prononce *Rou. Roussin.*

On lui montre le titre du journal de Rouen. Elle dit : *Roussin, Toussin.*

Est-ce le mot journal ? — *Non, c'est Toussin.*

On lui montre le mot Bouton écrit en écriture cursive. — *C'est Leroy.*

Le mot Pipe. — *C'est Leroy.*

On lui montre les lettres de l'alphabet sur des cubes de bois. Qu'est-ce que c'est ? — *N'est-ce pas des dains ?*

Sont-ce des chiffres ? — *Non.*

Des lettres ? — *Oui.*

On lui présente un Z. — Ne peut le nommer.

Un O. — *Cest un O.*

Un A. — Elle hésite.

Est-ce un B ou un A ? — *Ce serait plutôt un A.*

On lui montre les chiffres 2 et 4 ? — *Ça fait Toussin.*

Est-ce 2 et 4 ? — *Non ce n'est pas cela.*

Ecriture. — On lui demande d'écrire son nom. Elle fait trois essais successifs, s'arrête et ne reprend que lorsqu'on insiste en répétant son nom. Après avoir écrit *Tradol*, elle relit ce mot puis écrit *Lerat*. On demande d'écrire le mot Bonbon.

Elle écrit *Bom.* 3 fois de suite à distance.

Interrogatoire du 15 avril.

Troubles de la parole.

Votre nom de jeune fille ? *Célina Leroy.*

Votre nom de femme? — *Levendre.*

C'est Legendre ? — *Levendre.*

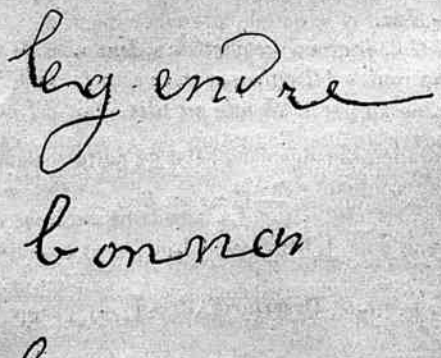
Quel âge avez-vous ? — *Je ne sais plus*

Où êtes vous née ? *Je ne sais plus.*

Avez vous vos lunettes ? — *Elle les cherche.*

On lui montre un crayon, les lunettes, un chapeau, un parapluie. Elle montre bien les 3 premiers.

Pour le parapluie elle dit : *c'est un Arifi* et elle ajoute « *ce n'est pas tout à fait cà* ». — On lui présente une montre et on lui demande pourquoi est-ce faire ? — *Pour l'heure. C'est une montre.*



Ecriture sous dictée. — On lui dit d'écrire son nom. Elle écrit *Legendre*

On lui dit d'écrire bonbon. Elle écrit *Bonnon* après avoir été répété le mot *bonbon*.

Vous avez 67 ans, écrivez-le. — Elle répète 67 ans, puis elle cherche à l'écrire en lettres.

Ecrivez 1, 4, 12, 60. — Elle écrit correctement après avoir chaque fois répété le nombre qu'on lui demande d'écrire.

Ecrivez 67. — *Bien monsieur*, 64. Elle répète plusieurs fois 64, mais finit par dire et écrire 67.

Ecriture copiée. — On lui fait copier le mot mardi écrit en cursive ; le mot Baton.

Elle écrit : *A Cardi Bato.*

Dessin. — On dessine un poisson et on demande ce que c'est. — *C'est un poisson.*

Recopiez le dessin. Elle ne peut le faire.

Ecrivez le mot poisson. — Elle écrit *Vaisseaux*.

Lecture. — On lui présente les mots qu'elle a écrits.

Lisez ce que vous venez d'écrire. — *Je ne pourrais pas.* Elle essaye cependant et dit ne pas voir.

On lui montre le nombre 15. *Elle dit* 1 *puis* 5.

Eh bien ! combien cela fait-il. — 5 *et* 1 *ça fait* 6.

Elle lit bien un 9.

On lui montre le mot Nouvelles. Elle déclare bien voir le mot mais ne pouvait le dire.

On lui fait lire les lettres séparément en cachant les autres lettres.

N ? — C'est un *C*.

O ? — C'est *ou*.

Le même mot est écrit en écriture cursive. Elle le lit incorrectement.

On lui montre le mot jeudi en écriture cursive. — Elle ne peut le lire.

On lui demande de lire la feuille d'hôpital. — Elle parcourt du doigt qui s'arrête à son nom « Leroy » qu'elle prononce bien. A l'endroit où est écrit Legendre, elle lit : « *Levendre* » et ajoute « *c'est le nom de mon mari.*

On lui montre un sou. — *C'est un sou.*

Une pastille de chlorate. — *C'est une pastille.*

Il y a une amélioration sensible dans l'état de notre malade. Cette amélioration ira d'ailleurs s'accentuant dans la suite.

Au mois de septembre (16), ictus. La malade ne perd pas connaissance. Elle s'écrie qu'elle n'y voit plus. L'hémiplégie droite s'est accentuée. Aucun mouvement n'est possible.

Hémi-hypoesthésie droite. Dysarthrie. Pas de dysphagie. Pas d'hémianopsie.

Le lendemain, la motilité est revenue dans les membres supérieur et inférieur droits. Seule l'hémi-hypoesthésie persiste.

Aucun incident nouveau ne survient jusqu'au jour où la malade quitte le service.

A ce moment les troubles de la parole ont à peu près disparu. Elle désigne facilement les objets qu'on lui présente et se trompe très rarement.

La malade avait été placée aux incurables.

Nous avons été prévenus de son décès survenu au cours d'accidents cardio-pulmonaires et nous avons pu, grâce à l'obligeance de notre collègue le Dr Mairet, médecin des hôpitaux, faire l'autopsie.

Autopsie

Hémisphère gauche. — Lésion corticale ancienne constituée par un foyer celluleux siégeant dans la région pariéto-occipitale (Pl. V, A) (1). Le foyer partant de la corne occipitale à deux centimètres environ en avant de l'extrémité du pôle occipital, s'étend en avant vers la deuxième pariétale, intéressant la deuxième occipitale, le pli courbe, la partie tout à fait postérieure de la deuxième pariétale, le premier pli de passage pariéto-temporal qui ferme normalement en arrière la scissure de Sylvius. En haut la lésion gagne le bord interne de l'hémisphère sur une très petite étendue.

La face interne du lobe occipital est absolument respectée ainsi que la face inférieure.

Coupes vertico-transversales (faites après durcissement au formol). Dans les descriptions qui suivent, les coupes sont vues par leur face postérieure.

Les coupes portant :

1° Sur le cap de la circonvolution de Broca,

2° Sur le pied de la frontale ascendante,

3° Sur le pied de la pariétale ascendante,

4° Sur la partie moyenne de la pariétale ascendante,

Ne présentent aucune lésion corticale ou sous-corticale.

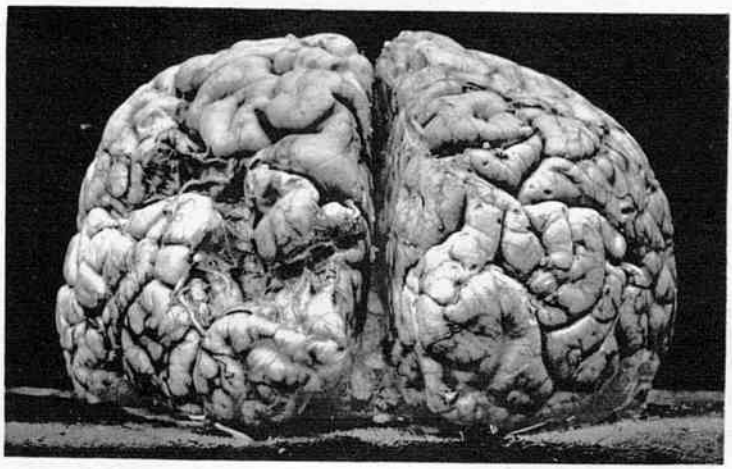
Il faut seulement signaler un petit foyer très superficiel, n'intéressant que la moitié de l'épaisseur de la substance grise et situé sur le lobule paracentral gauche au niveau de la jonction du lobule paracentral avec la frontale ascendante.

5° Coupe sectionnant la partie postérieure de la 2e pariétale immédiatement en avant du foyer de ramollissement et passant en avant de la partie terminale du prolongement postérieur de la scissure de Sylvius (Pl. VI et VII, C).

La lésion comprend la circonvolution bordant la lèvre inférieure de la scissure de Sylvius (T.). Cette circonvolution est atrophiée, sclérosée, réduite à une mince lame transversale limitant en bas le foyer. Sur cette coupe la 2e pariétale est légèrement touchée. Dans la profondeur le ramollissement intéresse la substance blanche située au-dessous de la 1re temporale et de la 2e pariétale, mais sans sectionner complètement la substance blanche sous-jacente à la 2e pariétale. Au-dessous du foyer proprement dit la substance blanche est légèrement teintée en jaune, mais sans désagrégation apparente. Cette teinte jaune respecte dans une étendue de 2 millimètres 1/2 environ les parties blanches bordant le ventricule (Tapeum et Radiations optiques de Gratiolet).

6° Coupe correspondant à la partie moyenne du pli courbe (Pl. VI et VII D).

(1) Je dois à l'obligeance d'un de mes internes, M. Chevalier, les photographies qui accompagnent cet article. Je tiens à l'en remercier vivement A. H.



A



B

APHASIE AMNÉSIQUE

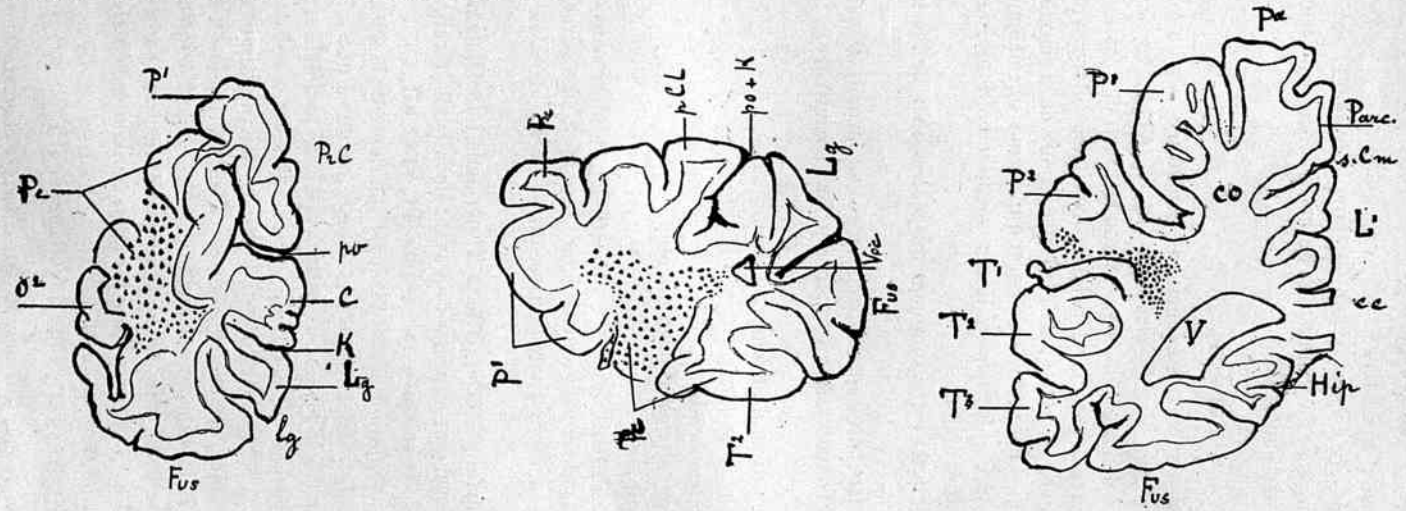
(Halipré.)

A. — Les deux lobes occipitaux. On voit les lésions des lobes occipital et pariétal gauches.

B. — Coupe horizontale de l'hémisphère droit, montrant le ramollissement dans la région de la 3e frontale.

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris



A

Coupe passant par la partie postérieure de la 2e Pariétale immédiatement en avant du pli courbe.

B

Coupe passant par la partie moyenne du pli courbe.

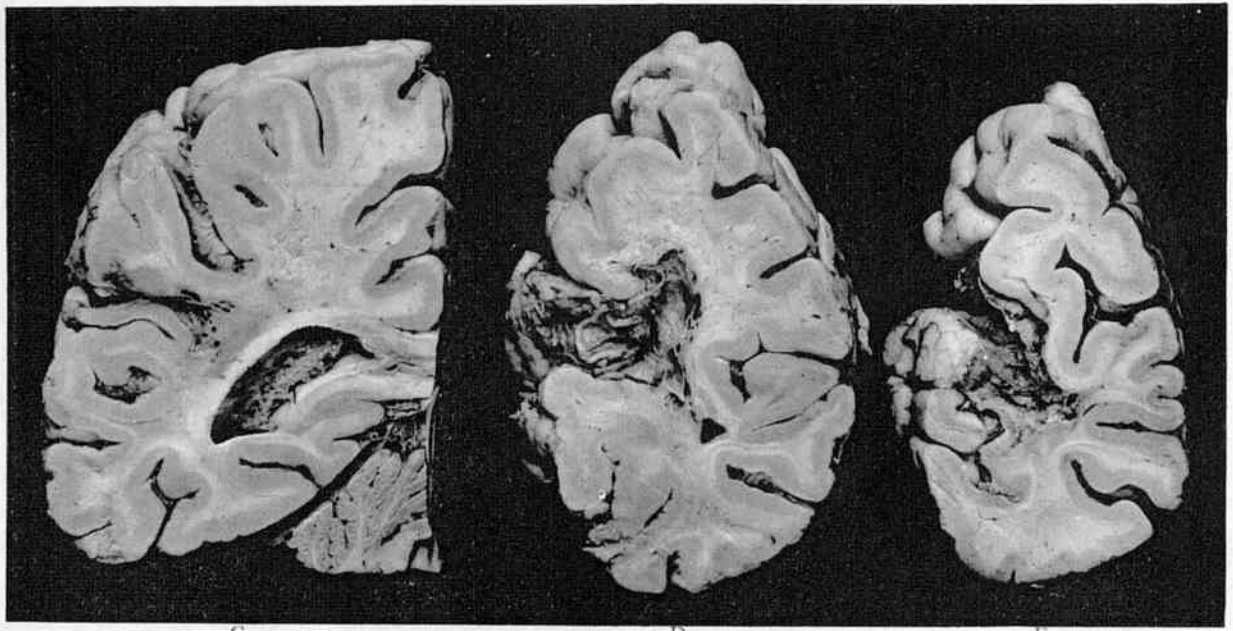
C

Coupe passant par la partie postérieure du pli courbe à 2 cm. 1/2 environ en avant du pôle occipital.

C, Cunéus. — Cc, Corps calleux. — CO, Centre ovale.— Fus, Lobule fusiforme.— Hip, Circonvolution des hippocampes.— K, Scissure calcarine.— L^1, 1re circonvolution limbique. — Lg, Lobule lingual.— Lg, Sillon du lobule lingual.— O^2, 2e circonvolution occipitale.— Pa, Pariétale ascendante.— Parc, Lobule paracentral.— P_1, 1re Pariétale.— P_2, 2e Pariétale.— Pc, Pli courbe.— PrC, Précunéus. — pCL, Pli cunéo-limbique.— po+K, Point de fusion des scissures perpendiculaire, interne et calcarine. — po, Scissure perpendiculaire interne.— T^1, T^2, T^3, 1re, 2e, 3e circonvolutions temporales.— V, Ventricule latéral.— Voc, corne occipitale du ventricule latéral.

APHASIE AMNÉSIQUE

(*Halipré*)



C

Coupe passant par la partie postérieure de la 2e pariétale immédiatement en avant du pli courbe.

D

Coupe passant par la partie moyenne du pli courbe.

E

Coupe passant par la partie postérieure du pli courbe à 2 centimètres 1/2 environ en avant du pli courbe.

APHASIE AMNÉSIQUE

(Halipré.)

Masson & Cie, Éditeurs

Le ramollissement comprend le pli courbe, mais respecte l'extrémité postérieure de la 2e temporale. Profondément la lésion dessine une vaste perte de substance approchant de la corne occipitale du ventricule latéral, mais sans l'atteindre tout à fait. Sur la coupe la lésion est limitée en bas par le sillon séparant la 2e pariétale de la 2e temporale. En haut le foyer se prolonge sous la 1re pariétale (section du faisceau longitudinal supérieur).

7° Coupe portant sur la corne occipitale à 2 centimètres 1/2 en avant du pôle occipital (Pl. VI et VII, E). La lésion porte sur la 1re et le 2e occipitale. La 3e occipitale est respectée. Le cuneus est indemne ainsi que le lobule lingual et fusiforme. Profondément la substance blanche sous-jacente à la 2e occipitale est détruite ainsi que celle correspondant au pli courbe (Destruction du faisceau longitudinal supérieur et d'une partie du faisceau occipital vertical de Wernieke). La substance blanche du cuneus, du lobule lingual et du lobule fusiforme est respectée.

Hémisphère droit. — Aucune lésion de l'écorce.

Coupe de Brissaud.

Ramollisement sous-cortical dans la région postérieure de la 3e frontale. Le foyer se trouve immédiatement en avant du pied de la 3e frontale. Il est placé sous F 3 et respecte l'insula, la capsule externe, l'avant-mur (Pl. V, B).

*
* *

Au point de vue clinique nous relevons dans l'observation les points suivants :

Notre malade comprenait parfaitement ce qu'on lui disait. Elle n'avait donc pas de surdité verbale. Elle répondait aux questions, mais dans ses réponses il y avait une lacune et cette lacune était toujours la même, elle portait sur les substantifs. L'ensemble de la phrase était souvent d'une correction parfaite ; les mots étaient bien prononcés avec une intonation normale. Il n'y avait pas d'aphasie au sens propre du terme, mais seulement une amnésie des substantifs (*antonomasie*). Parfois il arrivait à la malade de faire de grands efforts pour nommer les objets qu'on lui présentait. Elle forgeait alors un mot qui offrait un rapport de consonance plus ou moins vague avec le mot propre (paraphémie). Ainsi elle disait : *orega* pour orange, mais le plus souvent elle avouait son impuissance à trouver le mot juste et cette phrase absolument typique revenait sans cesse : « *Je voudrais dire, mais je ne peux pas dire.* » L'agrammatisme était peu prononcé.

Notre malade se souvenait des chiffres. Elle comptait jusqu'à 10 sans difficulté. Il lui était impossible de lire les caractères imprimés ou l'écriture cursive. Cependant elle reconnaissait quelques lettres et même quelques syllabes isolées (Cécité verbale. Cécité littérale incomplète).

L'écriture sous dictée était très imparfaite. Notre malade, assurément très

peu instruite, oubliait les lettres à mesure qu'elle les traçait et comme elle ne pouvait les reconnaître en tant que lettres, puisqu'elle était atteinte de cécité verbale, elle ne parvenait à écrire que 2 ou 3 lettres de suite. Il faut toutefois faire une exception au sujet de son propre nom, qu'elle écrivait d'ailleurs incorrectement (*Levendre* au lieu de Legendre). La cécité n'existait pas pour les chiffres ; mais elle ne pouvait lire que les chiffres isolés. En présence d'un nombre de deux chiffres, elle lisait les 2 chiffres isolément et additionnait (Exemple : pour 15. Elle disait 1 et 5 ça fait 6).

Au point de vue anatomo-pathologique nous nous trouvons en présence de 3 lésions :

1) Une lésion du pli courbe et des faisceaux sous-jacents (faisceau longitudinal supérieur), lésions s'étendant vers les points du globe occipital (intéressant la substance blanche faisceau vertical occipital de Wernicke).

2) Une lésion superficielle du lobule paracentral gauche.

3) Une lésion de l'hémisphère droit (lésion sous corticale de la 3e frontale). Les deux dernières lésions, celle du lobe paracentral et celle de l'hémisphère droit semblent devoir être mises hors de cause. La destruction d'une partie toute superficielle de l'écorce du lobule paracentral ne doit pas intervenir dans les phénomènes d'aphasie. Quant à la lésion de la 3e frontale droite, il faudrait pour lui attribuer un rôle, supposer que la malade était gauchère. Or elle n'était pas gauchère ; elle écrivait, mangeait, etc.. de la main droite. De plus la lésion du centre de la cécité verbale, dans l'hémisphère gauche, a bien provoqué la cécité verbale. La localisation dans l'hémisphère gauche de l'un des centres de l'aphasie est donc certaine. On serait donc obligé d'admettre que certains centres du langage étaient bien situés dans l'hémisphère gauche, alors que d'autres étaient localisés à droite. Cela paraît peu admissible. Aussi, croyons-nous, quelque troublante que soit cette localisation dans la région de la 3e frontale droite, qu'il n'y a pas lieu de la prendre en considération.

Nous retenons donc exclusivement la lésion du pli courbe et des faisceaux sous-jacents. Notre observation se trouve ainsi très comparable aux cas rapportés par Pitres dans ses leçons, et en particulier aux observations IV, IX et X qu'il est bon de rappeler.

Obs. IV. — Guido Banti (Afasia sue forme sperimentale). — Aphasie amnésique très nette. Intelligence conservée : la malade comprend ce qu'on lui dit. Elle parle sans gêne de l'articulation, mais a perdu le souvenir d'un grand nombre de mots. Elle répète tout correctement. Phénomènes de cécité verbale.

Autopsie — Ramollissement jaune partant de la pointe du lobe occipital gauche et gagnant de là le lobule pariétal inférieur, en détruisant la partie postérieure du gyrus angulaire (pli courbe) et une grande partie du lobule supramarginal pour se terminer à la scissure interpariétale.

Obs. IX. — Paul Sérieux (Bull. Soc. Biol., 16 janvier 1892). — Femme, 73 ans, entend et comprend les questions qu'on lui pose, ne peut ni lire ni écrire ; cependant la vision est intacte. Elle articule nettement, mais cherche longtemps et parfois inutilement ses mots. « Voyons, ça va-t-il venir », dit-elle quand elle cherche un mot qui lui échappe. Elle a un peu de paraphasie. Morte à la suite d'une hémorragie cérébrale de la région capsulo-striée du côté droit. Du côté gauche on trouve la lésion ancienne qui a dû causer les symptômes précités. C'est un foyer de ramollissement plus large qu'une pièce de cinq francs en argent, occupant le lobule pariétal inférieur et le pli courbe.

Obs. X. — Bianchi (Berl. klin. Woch., 2 août 1894). — Homme, 71 ans, comprend tout ce qu'on lui dit ; répète les mots prononcés, parle, mais oublie beaucoup de mots, surtout les noms propres et communs. Lecture impossible. Paragraphie dans l'écriture spontanée.

Autopsie. — Plaque de ramollissement ancien sur le gyrus angulaire (pli courbe) empiétant sur la substance grise de la portion postérieure de la première temporale et s'enfonçant profondément dans la substance blanche jusqu'à la corne postérieure du ventricule latéral.

Rappelons aussi l'observation publiée par Trenel (1) en 1899 et qui est ainsi résumée :

Hémiplégie droite avec hémianesthésie, aphasie amnésique avec paraphasie ; l'amnésie portant presque exclusivement sur les substantifs. Cécité verbale et littérale probable, mais non complète. Pas de cécité psychique. Agraphie incomplète. Pas de surdité verbale. A l'autopsie : hémorragie ancienne à gauche au niveau de la substance blanche du pli courbe et de l'insula avec participation du segment postérieur de la capsule interne.

Ainsi les lésions relevées dans notre observation montrent bien qu'il s'agit d'un cas tout à fait analogue à ceux publiés antérieurement. Comme le fait remarquer Pitres à propos des dix cas réunis par lui (2), « les lésions provocatrices de l'aphasie amnésique n'atteignent pas invariablement un même point du cerveau. Elles siègent sur l'écorce de l'hémisphère gauche, au niveau des régions pariétale ou temporale, dans l'aire ou sur les confins immédiats des centres de la vision ou de l'audition des mots. Le plus souvent elles portaient (8 fois sur 10) sur le lobule pariétal inférieur, y compris le pli courbe, mais quelquefois elles ne s'étendaient pas jusque-là. Il ne semble donc pas que ce lobule puisse être considéré comme le centre unique et exclusif de l'évocation mnésique des mots, puisqu'il n'est pas toujours altéré quand cette évocation est compromise ».

(1) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Nov.-déc. 1899, t. XII, p. 433. *Aphasie amnésique ; aphasie de conductibilité*, par Trenel, médecin adjoint de l'Asile St-Yon.

(2) Progrès médical, 9 juillet 1898, p. 23. *L'aphasie amnésique et ses variétés cliniques, loc. cit.*

Dans l'observation de Trénel, la lésion exclusivement sous-corticale venait confirmer l'hypothèse de Pitres sur l'aphasie amnésique considérée comme aphasie de conductibilité.

Dans notre observation la lésion est à la fois corticale (pli courbe, circonvolution occipitale) et sous-corticale (faisceau longitudinal supérieur, faisceau occipital vertical de Wernicke). Peut-être est-ce à cette lésion sous-corticale qu'il faut rattacher les troubles du langage. Quoi qu'il en soit, il est un point intéressant à relever dans l'observation clinique, c'est la diminution progressive et la disposition presque complète des troubles du langage. C'est là un point sur lequel Pitres a insisté dans ses leçons sur les paraphasies (1). Il y aurait de ce fait un intérêt réel à établir le diagnostic exact des aphasies amnésiques, puisqu'on pourrait formuler en leur faveur un pronostic bénin.

(1) *Etude sur les paraphasies.* Revue de médecine, 1899, n° 5, 10 mai.

ROLE DES MUSCLES SPINAUX DANS LA MARCHE NORMALE CHEZ L'HOMME (1)

PAR

HENRI LAMY

Médecin des Hôpitaux.

La marche de l'homme a été étudiée d'une façon très minutieuse, tant au point de vue de l'équilibre et de la mécanique qu'au point de vue de l'action musculaire. Cette dernière partie est du domaine des artistes autant que des physiologistes ; la photographie instantanée y a apporté un précieux concours. A cet acte d'une coordination si merveilleuse et si complexe qu'est la marche, bien peu de muscles sans doute ne prennent pas part ; mais nous ne pouvons guère connaître directement le moment précis de leur action que par le changement des formes extérieures qu'entraîne leur contraction. L'inscription directe des mouvements musculaires à l'aide de tambours appliqués à la surface des muscles est un procédé d'un emploi peu pratique ici et d'ailleurs passible d'objections. Nous devons en particulier à M. P. Richer d'avoir montré quel parti on pouvait tirer de l'étude des changements de forme du corps dans leurs rapports avec l'état de contraction ou de relâchement des muscles.

Les muscles des membres inférieurs sont loin d'être les seuls à prendre part à la marche ; ceux du tronc y concourent activement, et en particulier les muscles du dos. La masse sacro-lombaire se contracte à chaque pas d'une façon très énergique. Ce phénomène est signalé par quelques auteurs ; mais il m'a semblé qu'il méritait mieux que la courte description ou la simple mention qu'on en a faite. Je me suis efforcé : 1° d'établir d'une façon exacte le moment précis où les muscles spinaux entrent en contraction dans le pas ; 2° d'indiquer le changement d'aspect dans le relief de la musculature du dos qui correspond à ce phénomène ; 3° enfin de déterminer sa signification et son utilité dans l'acte de la marche. J'ai fait part à mon maître et ami M. P. Richer des quelques observations que

(1) Une courte note sur ce travail a été présentée au Congrès des aliénistes et neurologistes (Pau, août 1904).

j'avais réunies à ce sujet (1). Il a pensé qu'elles avaient quelque intérêt ; c'est ce qui m'a décidé à publier cette note.

*
* *

Anatomie. Historique. — Les muscles qui nous intéressent ici sont réunis par les anatomistes sous le nom de *muscles spinaux* : ils occupent, à la partie postérieure du rachis, les gouttières longitudinales qui s'étendent de chaque côté de la crête épineuse. Ils sont au nombre de trois de chaque côté : un profond, le *transversaire épineux*, qui est aussi le plus médian ; il s'étend du sacrum à l'axis, composé de faisceaux obliquement ascendants, qui vont de l'apophyse transverse d'une vertèbre aux apophyses épineuses des 3 ou 4 vertèbres sus-jacentes — deux superficiels, le *long dorsal* et le *sacro-lombaire*, réunis inférieurement en une masse commune, la masse sacro-lombaire, qui s'étend de l'os iliaque et du sacrum à la 12e côte, au niveau de laquelle les deux muscles se séparent.

Le sacro-lombaire, le plus externe des deux, se porte de bas en haut, par des faisceaux séparés, sur toutes les côtes, au niveau de leur angle. Sappey le fait remonter jusqu'aux 4 dernières vertèbres cervicales, à l'apophyse transverse desquelles, dit-il, il s'insère par quatre languettes entrecroisées avec celles du petit complexus.

Le long dorsal, plus interne, composé de longs faisceaux ascendants, dont l'aspect l'a fait comparer à une feuille de palmier, a sa limite supérieure à une hauteur variable suivant les sujets (de la 6e à la 2e côte) ; il donne naissance à des faisceaux *externes* ou *costaux*, qui s'insèrent entre l'angle et la tubérosité des côtes, et à des faisceaux *internes* ou *transversaires*, qui sont les plus importants.

Ces deux derniers muscles vont en diminuant de volume vers le haut. Bien que réunis en une masse commune dans leur partie lombaire, ils n'en sont pas moins distincts et forment deux reliefs séparés chez certains sujets. Superficiels dans leur partie lombaire et dorsale inférieure, ils sont recouverts plus haut par le grand dorsal puis le trapèze ; mais leur relief, sur le vivant, peut s'accuser encore très nettement à travers la couche musculaire mince et étalée que représente le grand dorsal.

On peut considérer les deux sacro-lombaires et longs dorsaux de chaque côté comme un vaste muscle pair et symétrique, extenseur du tronc quand il se contracte dans sa totalité (*erector trauci*).

Duchenne de Boulogne ne s'est point occupé de l'action de ces muscles dans la marche ; il les désigne seulement comme extenseurs et fléchis-

(1) Je dois remercier aussi M. P. Richer d'avoir mis très obligeamment à ma disposition tous ses documents, et en particulier sa belle collection de photographies instantanées de la marche qui ont été recueillies en collaboration avec M. Londe.

seurs latéraux des vertèbres lombaires et dorsales inférieures ; il envisage les attitudes qui résultent de leur contracture, de leur paralysie, de leur atrophie.

Gerdy (1) cependant avait signalé le phénomène qui nous intéresse ; et sa description mérite d'être reproduite, car elle est très explicite. « Il se passe dans le tronc, dit-il, et particulièrement dans les gouttières vertébrales, de continuels efforts, sensibles à la main chez un homme recouvert de ses vêtements, sensibles à l'œil chez un homme nu. Mais ils me paraissent de deux sortes : le premier de ces efforts produit un gonflement ou une augmentation manifeste de consistance dans les muscles vertébraux *correspondant au côté dont le pied se détache du sol*, s'élève et reste suspendu ; l'autre gonfle aussi, mais beaucoup moins, les muscles du côté correspondant au pied immobile. Ces deux efforts se succèdent immédiatement l'un à l'autre comme les pas des membres. Je nomme le premier « *effort d'élévation* », parce qu'il est dû à la contraction des muscles sacro-spinaux qui font effort pour élever et fixer le bassin, et par suite, pour détacher le membre du sol et le maintenir suspendu en l'air. Le second agit pour modérer l'impulsion communiquée au tronc par le pied qui se trouve en arrière et prévenir la chute du corps en avant. Je le nomme « *effort de station* », parce que c'est le même qui, dans la station, s'oppose au mouvement du tronc en avant, et qu'il est le principal agent de l'équilibre dans la marche. »

On voit que Gerdy ne s'est pas borné à signaler le fait ; il en indique la signification. Nous aurons à discuter si sa façon de voir est acceptable sur ce point. Mais en tout cas Gerdy a le mérite d'avoir aperçu le premier et décrit le phénomène qui fait l'objet de cette note, savoir : la contraction énergique et très évidente de la masse sacro-lombaire du côté correspondant à la jambe oscillante.

Carlet (2), élève de Marey, auquel nous devons une très remarquable étude sur la marche, exécutée au moyen de la méthode graphique, et qui a déterminé avec grand soin la trajectoire des principaux points du corps pendant la marche, reproduit dans son travail l'opinion de Gerdy que nous venons de rapporter. Il a inscrit les mouvements des muscles sacro-lombaires en se servant d'un tambour explorateur de Marey appliqué sur la région spinale et maintenu par une ceinture de gymnase, pendant qu'il inscrivait simultanément les foulées du pied et les oscillations du tronc. Carlet confirme les faits observés par Gerdy, et admet la distinction entre l'effort d'*élévation* et l'effort de *station*.

(1) Gerdy, Physiologie médicale didactique et critique.

(2) Carlet, *Essai expérimental sur la locomotion*, Ann. des sciences naturelles, 1872, t. XVI, 5e série.

P. Richer, à ce sujet, dit, après avoir décrit les contractions musculaires des membres inférieurs : « D'autres actions musculaires se montrent sur le reste du corps. Je signalerai seulement les *spinaux* qui entrent en contraction *du côté de la jambe oscillante*, et le deltoïde..... (1). »

*
* *

Contraction des muscles sacro-lombaires pendant le pas. — Comme l'a très nettement indiqué Gerdy dans la citation que j'en ai faite plus haut, la masse sacro-lombaire se contracte énergiquement à chaque pas du côté du membre oscillant. A quel moment précis se produit cette contraction ? Combien de temps dure-t-elle ? Quand cesse-t-elle ? J'ai cherché d'abord à compléter sur ces différents points la description de Gerdy.

A l'instant précis où le talon frappe le sol, la masse sacro-lombaire entre en contraction du *côté opposé* ; c'est donc au début du double appui dans le pas, au moment où le poids du corps se porte d'un pied sur l'autre, que se produit cette contraction du côté qui, de portant, va devenir oscillant. Il s'agit d'une contraction soudaine et violente, qui fait saillir à ce moment les faisceaux musculaires sous la peau, à la façon d'une corde qui se tendrait brusquement. Il est facile d'apprécier sur soi-même ce phénomène en appliquant pendant la marche les deux poings sur la région lombaire au-dessus de la crête iliaque. A chaque pas, on perçoit ainsi le durcissement du muscle se produisant alternativement à droite et à gauche, du côté opposé à celui où le talon tombe sur le sol ; et à ce moment même, comme le dit Gerdy, la tension du muscle est assez forte pour qu'on la sente à travers les vêtements. En faisant cette exploration à nu, on peut sentir la contraction musculaire au niveau des gouttières vertébrales, jusqu'à la partie supérieure du rachis, avec une intensité décroissante, cela va de soi.

La contraction des spinaux se maintient tout le temps de l'oscillation du membre inférieur correspondant ; et elle cesse brusquement au moment où celui-ci devient portant à son tour, pour passer au côté opposé. C'est là le phénomène que Gerdy désigne sous le nom *d'effort d'élévation*, parce qu'il supposait que cette contraction avait pour effet d'élever le bassin du même côté.

Nous avons vu que Gerdy parlait d'une nouvelle contraction se produisant dans les mêmes muscles du côté portant, mais moins énergique (*effort de station*). Dans la marche normale en attitude droite, la masse sacro-lombaire reste décontractée du côté portant. Ni la palpation de la

(1) P. Richer, *Physiologie artistique*, Paris, Doin, 1895.

région à ce moment, ni l'inspection du nu sur les sujets maigres n'y révèlent de contraction. Quant à la méthode graphique, appliquée ici par Carlet, je ne suis pas convaincu qu'elle ne puisse donner des résultats trompeurs dans le cas particulier. Il est vrai toutefois que, dans la marche penchée en avant, dans l'ascension d'un plan incliné, cet effort « de station » devient appréciable ; mais il s'agit alors d'une démarche particulière. La contraction du côté portant est relativement faible, appréciable seulement à la palpation et ne donne pas lieu à un changement évident des formes extérieures, à moins que l'inclinaison du corps en avant ne soit très prononcée. Il ne semble pas que la masse sacro-lombaire y prenne une part active, et peut-être se passe-t-elle seulement dans les transversaires épineux situés au-dessous d'elle.

Quoi qu'il en soit, dans la marche normale sur un plan horizontal, ce dernier phénomène est négligeable ou nul, et je ne m'en occuperai pas. A ce propos, il est nécessaire, lorsqu'on veut étudier un phénomène quelconque de la marche normale, de bien s'assurer qu'il est constant et qu'il ne constitue pas un caractère particulier à la démarche de tel ou tel individu. Les types de démarche, même ne s'écartant pas beaucoup de la normale, sont très nombreux ; et il faut tenir compte de ce fait dans le choix d'un sujet d'expérience.

En ce qui concerne la contraction croisée de la masse sacro-lombaire par rapport au pied portant dans la marche, cette remarque a moins d'importance à la vérité ; car c'est un phénomène constant dans toutes les variétés de la marche ; démarche cambrée, balancée, marche en arrière, en montant, en descendant, etc. Je ne l'ai jamais vu faire défaut, sauf peut-être dans la marche en arrière, en attitude très cambrée, avec ensellure profonde de la région lombaire, où il m'a semblé qu'elle était suppléée par la contraction des muscles grands droits de l'abdomen.

***

Configuration des reliefs musculaires du dos dans la station droite et pendant la marche. — Il est évident que la configuration des saillies musculaires du dos ne peut nous renseigner d'une façon complète sur l'état des muscles spinaux, puisque l'un d'entre eux est profondément situé dans toute son étendue (transversaire épineux), et que les deux autres (sacro-lombaire et long dorsal) ne sont superficiels que dans leur partie inférieure. Elle est cependant assez caractéristique chez les sujets maigres pour nous renseigner sur l'état de la masse sacro-lombaire. On trouvera dans le livre de M. P. Richer des détails à ce sujet (1).

(1) P. Richer, *loc. cit.*, p. 117. On trouvera des indications bibliographiques très

a) Chez les individus maigres et musclés, dans la région dorso-lombaire, les reliefs musculaires dessinent un losange médian (fig. 1), dont les deux côtés inférieurs répondent au bord externe de la masse sacro-lombaire, à droite et à gauche, et dont les deux côtés supérieurs répondent au bord inférieur des grands dorsaux, ou plus exactement à la ligne d'insertion des fibres du grand dorsal sur l'aponévrose dorso-lombaire superficielle. C'est dans ce losange qu'est inscrite, en quelque sorte, la masse charnue puissante qui représente le sacro-lombaire et le long dorsal réunis, sous forme d'une saillie étendue longitudinalement de chaque côté de la ligne médiane du rachis. Parfois les deux muscles sont séparés par un sillon vertical très appréciable sur le nu.



Fig. 1. Station droite avec relâchement des spinaux (schéma du losange dorso-lombaire).

Dans la station droite symétrique du tronc, le quadrilatère est un losange parfait, ses deux moitiés sont symétriques, sa forme varie seulement un peu suivant les sujets. Chez les individus peu musclés ou gras, les deux côtés supérieurs, répondant au sillon du grand dorsal sont à peine marqués, ou même pas du tout.

Dans l'attitude droite normale, la masse sacro-lombaire, bien que saillante, est relâchée, comme on peut s'en assurer par la palpation. P. Richer fait remarquer la présence, à sa surface, de *plis transversaux cutanés*, qui, selon lui, indiquent le relâchement du muscle sous-jacent. Le sujet vient-il à cambrer le tronc en arrière, la masse musculaire devient plus flasque, et les plis transversaux s'exagèrent. Vient-il à fléchir le tronc en avant, au contraire, les plis s'effacent, le muscle devient dur et saillant comme une corde : notre losange dorso-lombaire s'allonge et devient plus étroit ; mais ses deux moitiés restent toujours symétriques. Semblable changement se produit dans la forme du losange dorso-lombaire, même dans l'attitude droite, lorsque les spinaux se contractent énergiquement pour résister à la flexion du tronc, sollicitée par exemple par le soulèvement d'haltères à bras tendus en avant (fig. 2).

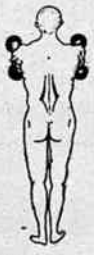
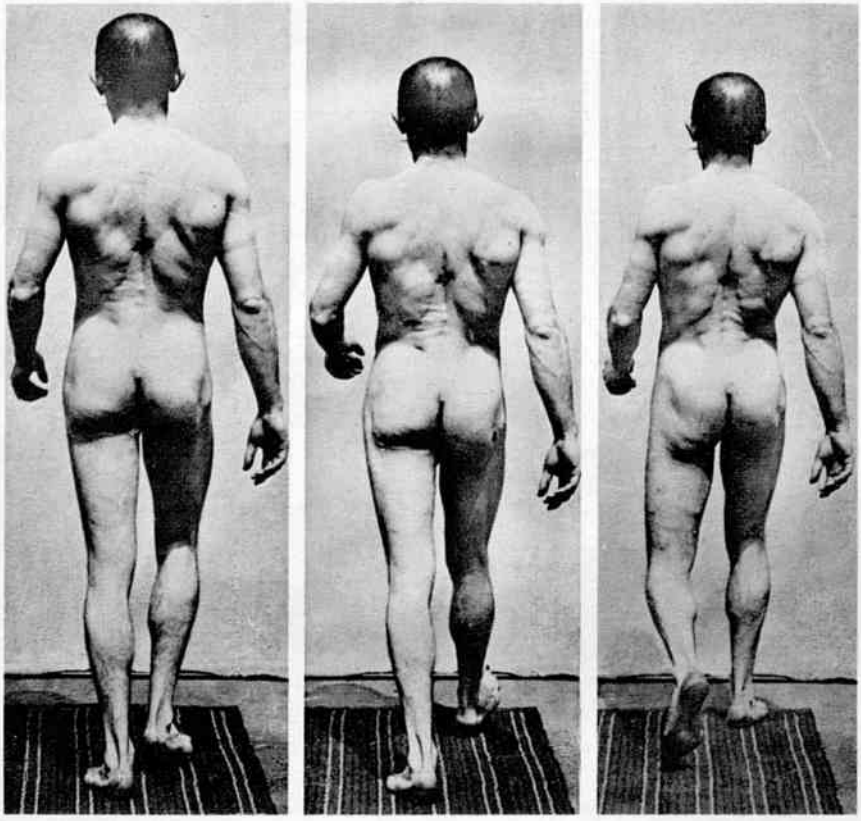


Fig. 2. Station droite avec tension des spinaux.

b) Considérons maintenant ce qui se passe dans le pas, en faisant marcher notre sujet d'une façon un peu active, sur un plan horizontal. Prenons par exemple la jambe oscillante au milieu de son oscillation, à l'instant qu'on appelle « moment de la verticale » : la contraction de la masse

complétées sur la marche, à la fin du livre récent de R. Dubois-Reymond, *Specielle maskelphysiologia oder Bevagungslehre*, Berlin, Hirschwald 1903). N'ayant envisagé ici qu'un point particulier de la question, nous n'avons signalé, parmi les travaux antérieurs, que ceux qui s'y rapportaient spécialement.



A B C

ROLE DES MUSCLES SPINAUX DANS LA MARCHE

(H. Lamy.)

A. — *Moment de la verticale* (jambe droite oscillante). Contraction des muscles spinaux du côté droit.

B. — *Pas antérieur* (jambe droite oscillante) à l'instant qui précède immédiatement le double appui. La contraction des spinaux siège toujours à droite ; le talon droit n'a pas encore touché le sol, et le pôids du corps porte toujours sur le membre inférieur gauche.

C. — *Début du pas postérieur* (jambe gauche oscillante). La contraction des spinaux a passé au côté gauche.

Remarquer, dans ces trois figures, la présence de plis cutanés transversaux à la surface des spinaux du côté relâché.

(Figures empruntées à la collection de photographies instantanées de la marche, de MM. P. Richer et A. Londe.)

sacro-lombaire se traduit, du côté des saillies musculaires du dos, par un changement de forme de notre losange dorso-lombaire, évident à première vue. Il devient asymétrique ; ou mieux le quadrilatère cesse d'être un losange : sa moitié correspondant au côté oscillant devient plus étroite et prend une forme plus allongée ; son angle externe de ce côté devient plus ouvert, tout en se rapprochant de la ligne médiane du dos (fig. 3 et 4). En même temps les plis cutanés s'effacent du même côté, tandis qu'ils persistent du côté opposé (voir Pl. VIII, A). En un mot, le changement d'aspect que nous constations tout à l'heure dans la contraction bilatérale de la masse sacro-lombaire (fig. 2) se produit seulement du côté oscillant, le côté portant conservant la configuration qui caractérise le relâchement du muscle.

c) Suivons l'oscillation de la jambe dans le pas antérieur; le même aspect de la région lombaire se maintient jusqu'à la chute du talon sur le sol. A ce moment exact, la contraction passe au coté opposé, et l'aspect du quadrilatère dorso-lombaire devient subitement l'inverse de celui que je viens de



Fig. 3. Moment de la verticale dans le pas (jambe gauche oscillante).



Fig. 4. Moment de la verticale (jambe droite oscillante).



Fig. 5. Pas antérieur (jambe droite oscillante).



Fig. 6. Début du pas postérieur ou fin du double appui (jambe gauche oscillante).

décrire (fig. 5 et 6). Ainsi, durant tout le temps de l'oscillation de la jambe, le quadrilatère dorso-lombaire est asymétrique : sa moitié répondant au côté oscillant est plus allongée et plus étroite, elle est en même temps plus saillante, et il n'y a pas de plis cutanés à sa surface.

Cet aspect est tellement caractéristique que l'on peut très facilement, à l'inspection d'une série de photographies instantanées du pas, juger, d'après la seule configuration des reliefs musculaires du dos, quel est le côté oscillant, quel est le côté portant, à condition que le sujet d'expérience soit maigre et bien musclé, et que la région dorsale soit favorablement éclairée (voir Pl. VIII, B et C).

On peut ainsi, par cette simple inspection, déterminer rigoureusement dans la série de photographies instantanées du pas, quelle est celle qui correspond au moment précis de la prise de contact du talon de la jambe oscillante avec le sol, autrement dit au début du double appui : ce qu'il n'est pas toujours aisé de déterminer par la seule inspection du membre inférieur. Le passage d'un côté à l'autre se fait avec la rapidité de l'éclair, et il a le temps de s'effectuer d'une pose à l'autre, même quand celles-ci sont très rapprochées.

*
* *

Rôle des muscles spinaux dans l'équilibration du tronc pendant le pas. — Nous devons nous demander maintenant quelle est l'utilité, dans l'économie de la marche, de cette contraction répétée à chaque pas, de la masse sacro-lombaire. Le fait qu'elle est constante dans n'importe quelle variété de démarche nous indique qu'elle joue ici un rôle très important. Le fait qu'elle se produit exclusivement d'un côté du corps, du côté qui reste suspendu en l'air pendant la marche, nous suggère de rechercher qu'elle peut bien être, *à ce moment*, son utilité.

Nous avons vu ce qu'en pensait Gerdy. Pour lui c'est un « *effort d'élévation* » du bassin pendant l'oscillation du membre inférieur du même côté. *A priori* cette opinion n'est guère admissible. Le muscle sacro-lombaire qui s'insère tout au plus au 1/5 ou au 1/6 interne de la crête iliaque paraît bien mal disposé pour élever le bassin de son côté : l'élévation du bassin du côté oscillant ne saurait se produire que par un mouvement de rotation autour d'un axe antéro-postérieur passant par l'articulation coxo-fémorale de la jambe portante. Ce serait au moyen fessier (P. Richer) du côté portant, et non en tout cas au sacro-lombaire du côté oscillant, que ce rôle serait dévolu.

Et puis, pour le dire en passant, l'élévation du bassin du côté oscillant dans la marche n'est rien moins qu'un fait démontré. Les auteurs à cet égard, ne s'entendent d'ailleurs nullement sur les oscillations du bassin dans le pas. Si singulier que cela paraisse, l'accord n'est pas fait sur la question de savoir si le bassin s'élève ou s'abaisse du côté du membre inférieur oscillant.

Pour Gerdy, « chacun des côtés s'abaisse et s'élève alternativement dans la marche, et *c'est toujours du côté correspondant au pied sur lequel se décharge et s'appuie le poids du corps que s'observe l'élévation* ».

Notons en passant que Gerdy se contredit d'une façon flagrante, puisqu'il décrit ailleurs un « *effort d'élévation* » du bassin, du côté suspendu.

Giraud-Teulon (1) exprime l'opinion contraire : « Le côté le plus élevé du bassin est toujours celui qui correspond à la jambe suspendue, au moins dans les trois premiers quarts de son mouvement. C'est une nécessité pour que la jambe oscille sans heurter le sol.... » On pourrait objecter à Giraud-Teulon que si le bassin s'élevait, comme il le prétend, du côté oscillant, le membre inférieur pourrait osciller dans l'extension complète, et n'aurait pas besoin de se fléchir dans l'articulation du genou pour ne pas heurter le sol. Chez les individus atteints d'ankylose du genou, le bassin s'élève en effet très visiblement du côté ankylosé quand le membre inférieur de ce côté vient osciller ; mais c'est une démarche anormale, que chacun d'ailleurs peut adopter à volonté.

Carlet (2), qui a enregistré la trajectoire du grand trochanter, et construit l'épure schématique de cette trajectoire, déclare que le grand trochanter s'élève du côté de la jambe oscillante, et qu'il atteint son maximum d'élévation au milieu de l'oscillation de la jambe correspondante. Inversement il s'abaisse du côté portant, et le point déclive de sa course est atteint pendant la période d'appui de ce côté, à la fin de cette période.

Ces données sont tout à fait en contradiction avec les conclusions de P. Richer (3). « *Jamais le côté oscillant* (dit-il à propos du bassin) *ne s'élève au-dessus du côté portant*. Il ne fait que baisser très nettement dans le pas postérieur, un peu moins dans le pas antérieur.. » P. Richer se base, à cet égard, non sur l'emploi d'appareils inscripteurs, qu'il rejette comme susceptibles de donner des indications fausses, mais sur l'examen du nu, sur la comparaison de photographies instantanées en série d'un sujet marchant, vu de face.

C'est évidemment la méthode de P. Richer qui doit avoir le dernier mot dans la discussion ; et le résultat auquel elle aboutit est un argument péremptoire contre l'opinion de Gerdy au sujet du rôle de la masse sacro-lombaire pendant la marche. Ainsi, non seulement le muscle en question n'élève pas le bassin pendant l'oscillation de la jambe du même côté ; mais, loin de s'élever, le bassin s'abaisse du côté oscillant.

Reste à décider, entre les deux actions des muscles spinaux sur la colonne vertébrale, *extension* et *flexion latérale* (Duchenne), laquelle est mise en jeu ici. Nous avons fait allusion plus haut à l'intervention possible, dans la marche, des muscles spinaux à titre d'extenseurs du tronc (marche inclinée en avant, ascension d'un plan incliné). Il s'agit alors d'une contraction

(1) Giraud-Teulon, *Traité de mécanique animale.*

(2) Carlet, Ann. des sciences naturelles, 1872, *loc. cit.*, p. 64.

(3) P. Richer, *loc. cit.*, p. 253. Voir le schéma très explicite qu'il donne à ce sujet, p. 251.

bilatérale, qui paraît avoir pour siège bien plus les muscles profonds (transversaires épineux) que le sacro-lombaire et le long dosal.

Quant à la contraction de la masse sacro-lombaire croisée par rapport au côté portant, celle qui nous intéresse ici, doit-on la considérer comme un effort d'extension de la colonne vertébrale ? Cela n'est point vraisemblable. Cette contraction unilatérale n'aurait qu'un effet très peu marqué d'extension du tronc directement en arrière, la flexion latérale l'emportant de beaucoup. On n'aperçoit d'ailleurs nullement l'utilité d'un semblable effort d'extension de la colonne vertébrale au début de l'oscillation du pas. L'axe du tronc est déjà légèrement incliné en arrière à ce moment (P. Richer) ; et ce n'est que plus tard, dans la moitié antérieure du pas oscillant, qu'il tend à se porter légèrement en avant. Ce serait donc seulement à ce moment qu'une contraction frénatrice des extenseurs serait utile en tout cas.

Enfin, et ceci me paraît péremptoire pour démontrer que le phénomène de contraction musculaire que j'étudie ici ne se rapporte ni aux mouvements du bassin, ni à l'extension de la colonne vertébrale, la contraction unilatérale de la masse sacro-lombaire dans la marche n'est nullement liée à la progression, mais se rattache *à l'oscillation du corps d'un pied sur l'autre.*



Fig. 7.
Oscillation sur place. Le poids du corps porte sur le membre inférieur droit, contraction des spinaux à gauche,

Elle a lieu en effet sous la même forme, aussi bien dans *l'oscillation sur place*, dans la station sur un pied, que dans la marche. Il n'est même pas nécessaire que le pied se détache du sol, dans cette oscillation sur place, pour qu'elle se produise ; il suffit que le poids du corps se porte alternativement d'un pied sur l'autre. Dans ces conditions, on voit la contraction de la masse sacro-lombaire passer d'un côté à l'autre, absolument comme dans la marche en avant ; et elle se produit là aussi toujours du côté opposé au pied qui supporte le poids du corps (fig. 7). C'est également ce qui a lieu dans certaines attitudes hanchées.

Il ne me paraît pas douteux que ce qui se passe dans l'oscillation sur place ne doive nous renseigner sur le rôle que la masse sacro-lombaire est appelée à jouer dans la marche. Quand tout le poids du corps se porte sur un seul pied, la verticale passant par le centre de gravité tombe, cela va de soi, sur la surface couverte par le pied portant ; l'axe du tronc s'incline plus ou moins de ce côté, l'épaule est abaissée, la colonne vertébrale tend à s'incurver du même côté. Quelle est la puissance musculaire qui l'empêche de s'infléchir tout à fait et de s'affaisser latéralement, si ce n'est la masse sacro-lombaire et le long dorsal du côté opposé. Ainsi

ces muscles ont pour effet en se contractant, non point d'infléchir le rachis de leur côté, mais d'en empêcher la flexion passive du côté opposé : c'est aussi une véritable contraction « frénatrice ».

Ainsi en est-il dans la marche. Elle n'est autre chose qu'une série d'oscillations alternatives d'un pied sur l'autre, à cela près que ces oscillations se poursuivent le long de l'axe du chemin parcouru. La verticale passant par le centre de gravité du corps se rapproche à chaque pas du pied portant (tout en restant généralement un peu en dedans de celui-ci) ; l'épaule du côté portant est abaissée. Il faut que la ligne du centre de gravité ne tombe point en dehors du pied portant ; et pour cela, il faut que la colonne vertébrale ne s'infléchisse pas de ce côté, sans quoi l'équilibre du corps serait perdu.

C'est à ce rôle d'équilibration du corps dans le sens latéral pendant la marche que je crois la masse sacro-lombaire préposée : ce qu'il y a de remarquable ici, c'est l'apparition brusque et soudaine de sa contraction d'un côté, à l'instant précis où le poids du corps se porte du côté opposé. Dans la marche, on dirait d'un véritable *réflexe croisé*, provoqué par le contact du pied opposé avec le sol. Et de fait ne peut-on admettre qu'il s'agit là d'un de ces *réflexes locomoteurs*, liés à la coordination de la marche, qui ont été récemment étudiés par Philippson (1) ?

Il eût été intéressant de rechercher comment se comportent les muscles spinaux dans la marche dans un certain nombre d'états pathologiques. Nul doute par exemple que l'insuffisance de ces muscles ne contribue, pour une part au moins, à la démarche cambrée et balancée si caractéristique de certaines *myopathies*. Il est possible aussi que, chez les grands *ataxiques*, l'incoordination de ces muscles joue un rôle dans les troubles de la marche.

Je n'ai point encore à cet égard d'expérience suffisante pour me prononcer. Je crois cependant, d'après les quelques observations que j'ai pu faire incidemment chez les malades, que, tant que la marche est possible sans appui, les fonctions des muscles spinaux sont au moins relativement conservées. J'ai constaté le fait chez plusieurs myopathiques assez avancés, chez un ataxique très incoordonné.

En terminant cette étude, je signalerai les contractions des *muscles de la nuque* pendant la marche. On peut en faire aisément aussi l'observation sur soi-même, en appliquant la pulpe des doigts réunis sur les muscles de la nuque pendant la marche. On sent nettement ces muscles se gonfler et se durcir à chaque pas, surtout dans la marche un peu active, la tête inclinée en avant. Ici la dissociation de l'action musculaire est beaucoup plus

(1) Philippson, *Contribution à l'étude des réflexes locomoteurs*. Acad. des sciences, 5 janvier 1903.

difficile qu'à la région lombaire, en raison de la multiplicité des muscles de la région. Mais il semble bien que les contractions musculaires aient pour effet de relever la tête à chaque pas, comme si elle se laissait tomber par son propre poids entre chaque pas. Il y a là un phénomène comparable à ce qui va se passer dans la marche des quadrupèdes, et qu'il est bien facile d'observer chez le cheval par exemple.

Conclusions

1° Les muscles spinaux (sacro-lombaires et long dorsal) se contractent énergiquement à chaque pas dans la marche normale sur un plan horizontal ;

2° Cette contraction est unilatérale et se produit du côté du membre inférieur oscillant ; elle passe alternativement d'un côté à l'autre comme l'oscillation elle-même.

3° Elle débute à l'instant précis où le talon du membre portant vient rencontrer le sol. C'est une contraction soudaine, brusque, se produisant à la façon d'un réflexe qui serait provoqué par le contact du pied opposé avec le sol. Elle dure tout le temps de l'oscillation de la jambe.

4° Cette contraction, dans la marche, est liée, non à la progression, mais à la translation du poids du corps d'un pied sur l'autre ; elle se produit sous la même forme aussi bien dans l'oscillation sur place que dans la marche en avant.

5° Son rôle, dans la marche, est d'assurer l'équilibration latérale du tronc ; elle s'oppose à l'inflexion latérale de la colonne vertébrale du côté où porte le poids du corps, et au déplacement de la verticale passant par le centre de gravité du corps en dehors du pied portant sur le sol.

6° La contraction unilatérale de la masse sacro-lombaire s'accuse par un changement d'aspect caractéristique dans la configuration des reliefs musculaires du dos : à tel point qu'à la simple inspection de cette région, chez les individus maigres et musclés, on peut reconnaître quel est le côté sur lequel porte le poids du corps, soit dans la marche, soit dans l'oscillation sur place.

HOSPICE DE BICÊTRE
LABORATOIRE DE M. LE Dr PIERRE MARIE.

DÉFORMATIONS SÉNILES DU SQUELETTE SIMULANT LA MALADIE DE PAGET.

PAR

PIERRE MOCQUOT ET FRANÇOIS MOUTIER.

Internes des hôpitaux,

Parmi les déformations séniles, les unes relèvent de traumatismes, les autres d'attitudes professionnelles, d'autres sont d'origine pathologique. En 1877, sir James Paget a placé dans un cadre nosologique spécial certains vieillards qui se présentent avec un ensemble de symptômes définis et constants : ils marchent voûtés, le tronc penché en avant lorsqu'ils sont debout (et le symptôme s'exagère par le rapprochement des talons), les condyles fémoraux demeurent écartés l'un de l'autre, les membres inférieurs sont arqués ; les tibias très épaissis dessinent une courbure à convexité externe. Le tronc semble affaissé, le thorax tassé sur l'abdomen, l'abdomen aplati sur le bassin trop étroit pour le recevoir. Des plis transversaux profonds barrent la région ombilicale, traduisant le tassement général du tronc.

Exagérant encore cet aspect si particulier, le crâne est augmenté de volume, la région frontale plus haute que normalement ; l'architecture générale du corps a quelque chose de disproportionné qui rappelle étrangement l'allure générale des grands anthropoïdes. Or, en faisant l'autopsie de certains vieillards chez lesquels on avait porté le diagnostic de maladie de Paget en évolution, notre maître, M. le Dr Pierre Marie, fut frappé de voir que les os avaient dans certains cas un volume normal, et que dans d'autres même, loin d'être épaissis, ils présentaient une fragilité notable. Un examen approfondi des faits montra qu'à côté des vrais malades de Paget, il y avait des vieillards dont l'aspect général est analogue, mais qui en diffèrent complètement par un très grand nombre de caractères, et en premier lieu par l'absence d'épaississement des os : ce sont ces malades que M. Pierre Marie depuis longtemps déjà a coutume d'appeler des « pseudo-Paget »

On peut se demander quelle est la fréquence de ce syndrôme particulier : nos recherches ont été faites parmi les malades de Bicêtre et de la Salpêtrière. Un certain nombre de cas ont pu nous échapper, en sorte qu'il nous est impossible de dire quelle est la proportion des vieillards ainsi atteints.

Cependant, si l'on tient à avoir une idée, si vague fût-elle, de la fréquence

du syndrôme, nous estimerons d'une façon très approximative qu'elle peut atteindre de 1 à 3 0/0, du moins dans la population sénile de nos asiles publics.

Nos recherches ont porté sur une vingtaine d'individus ; mais en tout cas, il nous semble que cette déformation est beaucoup plus fréquente que la vraie maladie de Paget.

Il s'agit de sujets dont l'âge varie de 70 à 80 ans au plus. Ce qui frappe tout d'abord est leur attitude générale ; elle les faisait prendre pour des cas de maladie de Paget en évolution. Debout, les vieillards présentent une voussure marquée du dos ; la tête est portée en avant, mais le malade redresse le cou pour regarder devant lui ; le tronc est tassé, l'abdomen présente des plis transversaux, les genoux sont légèrement fléchis, un écartement plus ou moins considérable existe entre les condyles fémoraux, les bras sont maintenus un peu éloignés du tronc. Assis, le malade se tient assez fortement penché en avant, les mains habituellement appuyées sur les genoux qui sont très écartés, et la voussure dorsale s'accuse : voilà en somme ce que l'on constatait seulement, avant qu'un examen attentif n'ait amené, en révélant d'autres symptômes, à isoler ces vieillards en un groupe à part.

Les déformations portent surtout sur le tronc et les membres inférieurs ; ce sont elles que nous allons maintenant étudier en détail, en envisageant successivement chacune des parties du corps.

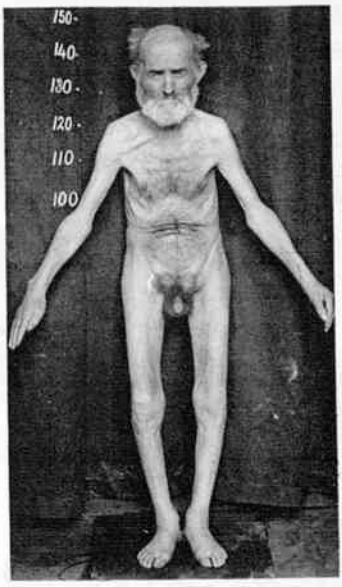
Lorsque le syndrôme est bien caractérisé, les altérations du thorax sont considérables ; elles sont si multiples et en apparence au moins si irrégulières, qu'il est difficile d'apprécier leur valeur réciproque et l'ordre dans lequel il convient de les décrire.

Le thorax est tourmenté, le sternum, convexe en avant à sa partie supérieure, se creuse au-dessous en cuvette ; le rebord cartilagineux des fausses côtes se déjette en dehors ; au-dessus se dessine une dépression à peu près symétrique. Le thorax par sa partie inférieure semble rentrer dans l'abdomen ; la poitrine est bombée en haut : à la partie supérieure il existe en effet une saillie transversale formée par l'angle des deux premières pièces sternales qui se projette en avant. De chaque côté, cette saillie est prolongée par le relief des deuxièmes cartilagescostaux et de l'extrémité interne des deuxièmes côtes. Elle est souvent plus accusée d'un côté que de l'autre ; à cause de l'inégale déformation des cartilages. Quoi qu'il en soit, elle ne fait jamais défaut ; nous l'avons trouvée chez tous nos malades, même dans les cas les plus frustes. Quelquefois, au-dessus et au-dessous de cette saillie, deux autres reliefs parallèles se dessinent toujours beaucoup moins accusés ; ils correspondent aux cartilages des première et troisième paires de côtes (Voir Pl. IX, A et C et Pl. X, H).

Immédiatement au-dessous de l'angle sternal, la face antérieure du thorax se déprime en cuvette (V. Fig. 1). Cette cuvette s'étend en hauteur de l'angle sternal à l'angle xyphoïdien, en largeur d'une ligne parasternale à l'autre. Le fond correspond à la face antérieure du sternum, dont la partie inférieure est quelquefois profondément déprimée. Limitée en haut par la saillie de l'angle sternal et des deuxièmes cartilages costaux, la cuvette est



A



B



C



D

DÉFORMATIONS SÉNILES DU SQUELETTE
SIMULANT LA MALADIE DE PAGET

(P. Mocquot et F. Moutier)

bordée de chaque côté par un relief que dessinent les articulations chondro-costales. Il y a en effet un soulèvement général des cartilages costaux au voisinage du sternum, soulèvement qui commence à l'articulation chondro-sternale mais va en s'accusant à mesure qu'on s'éloigne du sternum, et se trouve surtout marqué au niveau des articulations chondro-costales. De cette façon on s'explique que tout en faisant au contact même du sternum une saillie exagérée, les cartilages costaux contribuent à former le fond de la cuvette. Les cartilages inférieurs dessinent un relief qui continue celui des cartilages supérieurs, mais n'a plus de rapports avec la cuvette.

En bas en effet, celle-ci est fermée par une voussure épigastrique transversale au niveau de la pointe de l'appendice xyphoïde.

Cette dépression en cuvette est toujours peu profonde, évasée ; il ne s'agit que de quelques millimètres, elle se différencie nettement du Trichterbrust.

Mais le thorax ne présente pas toujours la forme typique que nous venons de lui décrire. Parfois les articulations chondro-costales font une saillie moindre et dans ce cas on a une dépression longitudinale peu profonde, en vallée ; parfois la voussure épigastrique manque, et la dépression s'élargissant en bas entre les deux côtés de l'angle xyphoïdien prend un aspect triangulaire, sa limite inférieure est indécise. La courbe dessinée par le bord inférieur du thorax présente les altérations suivantes : à l'extrémité interne des 6e, 7e, 8e espaces intercostaux, il y a un déjettement du rebord des fausses côtes, déjettement qui continue la saillie des bords de la dépression en cuvette décrite plus haut.

Les cartilages des fausses côtes semblent augmentés de volume et sont soulevés en avant et en dehors comme si avec les mains on avait voulu arracher la paroi antérieure du thorax. Au-dessous de cette saillie l'hypochondre se déprime profondément comme aspiré dans le thorax et cette dépression accuse encore le relief du rebord costal.

L'éversion des cartilages costaux n'est pas toujours régulière ; ils sont parfois déprimés au sommet même de leur courbe, en quelque sorte gondolés.

La saillie de la courbe inférieure du thorax s'étend en dehors et en bas jusqu'à l'extrémité interne de la dixième côte, Ce sont en somme les cartilages des 7e, 8e et 9e côtes qui la constituent. La voussure est le plus souvent asymétrique, le rebord est plus élevé et plus retroussé d'un côté que de l'autre.

Il y a un aplatissement latéral très marqué du thorax, lié à l'amoindrissement de ses dimensions transversales.

La courbure des côtes suivant leurs faces est fréquemment diminuée ; ces os sont d'ailleurs très obliques en bas et en avant. Il en résulte qu'au lieu de trouver une surface convexe, on voit de la ligne para-axillaire postérieure à la ligne mamelonnaire en avant une surface plane, un véritable méplat occupant toute la face latérale du thorax : il est limité en avant par une ligne oblique nettement dessinée du bord inférieur du grand pectoral à l'extrémité antérieure de la 7e côte. Par rapport au bassin, l'obliquité des côtes est exagérée, mais il est difficile d'apprécier si l'angle costo-vertébral est réellement diminuée ou s'il n'y a qu'un changement de direction des côtes en rapport avec les déformations rachidiennes.

Les deux reliefs dessinés par les cartilages costaux supérieurs et inférieurs se continuent au niveau de la partie inférieure du sternum en formant un angle ouvert en dehors et en haut. A ce niveau se creuse une dépression en verre de montre qui termine en avant le méplat des faces latérales du thorax ; ses dimensions sont en moyenne celles de la paume de la main ; elle s'étend de la 4e à la 8e côte environ, limitée souvent en bas par le relief plus accusé de la 7e côte (V. Fig. 1).

En bas le thorax semble rentrer dans le bassin ; mais nous devons attirer l'attention sur deux points distincts ; c'est d'une part le plongement des dernières côtes dans le bassin, et d'autre part leur involution à l'intérieur du thorax.



Fig. 1

Dans les cas les plus accusés, le doigt enfoncé horizontalement au-dessus de la crête iliaque à sa partie moyenne heurte le bord inférieur de la dixième côte ; à ce niveau on ne peut plus sentir la onzième côte, lorsqu'on la suit d'arrière en avant, le doigt la perd dans la ligne scapulaire.

Malgré cet affaissement du thorax, les dernières côtes ne semblent pas se mettre au contact de la crête iliaque ; s'enroulant vers l'axe médian, elles s'imbriquent les unes dans les autres. En arrière la onzième disparaît sous la dixième ; dans le flanc, celle-ci à son tour glisse sous la neuvième pour, en avant, se cacher sous cette dernière par son extrémité. La disposition est symétrique des deux côtés.

Il se produit là en somme une déformation qui nous semble tout à fait comparable à celle du thorax en lorgnette décrit par M. Dieulafoy et de ce tassement général du tronc résulte un aspect de l'abdomen tout à fait spécial et fort analogue à celui des vrais malades de Paget.

Ce qui frappe tout d'abord, c'est la diminution de hauteur de la région abdominale ; elle paraît se produire surtout aux dépens de la partie supérieure ; à ce niveau existent en effet deux ou trois plis transversaux plus ou moins profonds allant d'un hypochondre à l'autre. Le plus accusé est habituellement situé au niveau de l'ombilic et se perd latéralement dans la région du flanc ; les autres, moins marqués, séparés par des bourrelets, sont situés au-dessus de lui ; le plus élevé se termine de chaque côté dans la région de l'hypochondre au-dessus du rebord inférieur de la cage thoracique, étant donné l'abaissement des dernières côtes.

A la partie supérieure de l'abdomen, la région épigastrique forme une voussure transversale limitée en bas par le plus élevé des plis, se continuant sur les côtés avec la saillie dessinée par les cartilages costaux, formant enfin le bord inférieur de la cuvette décrite sur la face antérieure du thorax (Pl. IX, B et D).

Cette voussure épigastrique n'est d'ailleurs pas constante. Ainsi que nous l'avons déjà dit, la face antérieure du thorax prend quelquefois l'aspect d'une vallée ouverte en bas vers la région épigastrique plane. Dans ces cas, les plis transversaux sont moins nombreux et moins accentués ; quelquefois il y a une simple dépression sans plis véritables.

De chaque côté de l'abdomen, l'hypochondre s'enfonce profondément au-dessous de la saillie formée par les cartilages costaux déjetés en avant et en dehors, et dans la dépression ainsi formée viennent se perdre les plis transversaux.

La région du flanc n'existe pour ainsi dire plus puisque, sur les côtés, le bord inférieur du thorax est au niveau ou même au-dessous des crêtes iliaques ; l'espace ilio-costal a disparu. Cette diminution considérable de la hauteur du flanc se traduit par la formation de plis latéraux et postérieurs plus nombreux et moins marqués qu'en avant. Les plis inférieurs horizontaux commencent en arrière à quelque distance de la colonne vertébrale et se perdent sur le côté au niveau du flanc ; ils sont à peu près à la hauteur de la crête iliaque. Au-dessus, l'extrémité postérieure des plis se relève et leur direction devient parallèle à celle des côtes. Souvent enfin, la région hypogastrique est projetée en avant.

En résumé, *voussure de l'épigastre et de l'hypogastre, plis transversaux profonds au niveau et au-dessus de l'ombilic se terminant de chaque côté dans la dépression des hypochondres, diminution et même disparition de l'espace ilio-costal*, telles sont les déformations de la région abdominale, déformations qui nous semblent traduire l'affaissement général du tronc, et résultent de celles que l'on observe du côté du rachis et du bassin.

La *colonne vertébrale* présente dans la région dorso-lombaire une courbure unique à convexité postérieure. La lordose lombaire normale a complètement

disparu et la seule trace qui en reste est un léger aplatissement de la courbure cyphotique générale au niveau des dernières vertèbres lombaires.

La cyphose est surtout marquée au niveau des vertèbres dorsales supérieures (Pl. X,E, F et H)et la déformatiou rachidienne est quelquefois si accusée que la partie supérieure du dos prend une direction presque horizontale. A la région inférieure de la colonne vertébrale, le sacrum a subi un véritable renversement, un mouvement de bascule tel que sa convexité, au lieu d'être dirigée en haut et en arrière comme à l'état normal, regarde directement en arrière, et même un peu en bas : le coccyx est porté en avant. On se rend bien compte du renversement du sacrum par ce fait que la crête sacrée est facilement appréciable dans toute son étendue, même à sa partie supérieure.

Elle ne dépasse pas en arrière le plan des apophyses épineuses lombaires lorsque la déformation est très accusée, et, dans tous les cas, le plan vertical qui passerait par la première apophyse épineuse sacrée.

La courbure cervicale reste le plus souvent à peu près normale ; et, lorsque la voussure du dos est très accusée, la face postérieure du cou comme la région dorsale supérieure se rapproche de l'horizontale. Parfois, surtout pendant la marche, lorsque le malade veut redresser la tête, la concavité postérieure de la région cervicale s'exagère.

La mobilité des différents segments du rachis est habituellement diminuée, les mouvements de flexion se font assez bien surtout dans la région cervicale et lombaire, la région dorsale reste presque immobile. Mais l'extension complète est impossible ; le malade peut bien se redresser légèrement, mais il se fatigue très rapidement et reprend bientôt son attitude habituelle.

Pour maintenir son équilibre, il est obligé de porter le bassin en avant et d'amener la région lombaire en retrait sur la région dorsale.

Le rachis, sauf dans la colonne cervicale, forme une courbure unique à convexité postérieure surtout marquée au niveau des vertèbres dorsales, un peu aplatie au niveau des vertèbres lombaires ; la compensation de la cyphose dorsale ne se fait pas par une exagération de la lordose lombaire, mais par l'extension de la cuisse sur le bassin. Cette attitude est maintenue par la contraction permanente des muscles des gouttières vertébrales d'une part, du tenseur du fascia lata et du droit antérieur d'autre part. Il y a donc là un mode de compensation tout à fait spécial de la déformation rachidienne. En effet, « l'exagération de la courbure dorsale entraîne l'exagération des deux autres ainsi qu'on le voit dans les gibbosités dorsales, et aussi dans les voussures résultant de l'inclinaison prolongée vers la table ou vers le sol ».

Toutefois de nombreuses variétés peuvent s'observer dans ces cas selon les points d'appui. La compensation peut se faire sur tous les segments inférieurs mobiles. C'est ainsi que le vieux vigneron courbé rétablit comme le gorille son centre de gravité en fléchissant les hanches et les genoux, c'est-à-dire en reportant en arrière une quantité proportionnelle du bassin (1). Lane (2) insiste

(1) Dally, Dictionnaire Dechambre, 1re série, t. XXVI, Paris, 1882, art. *Déformations*, pp. 187-188.

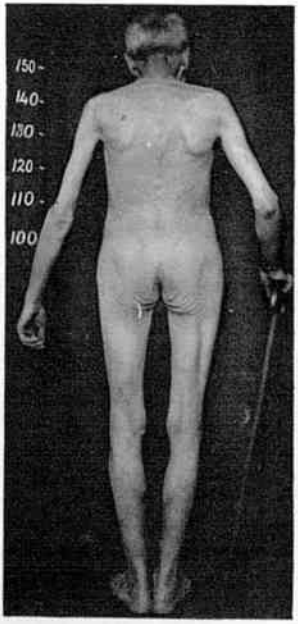
(2) Lane, *A very important factor in the causation of some of the curves which de-*



E



F



G



H

DÉFORMATIONS SÉNILES DU SQUELETTE
SIMULANT LA MALADIE DE PAGET

(P. Mocquot et F. Moutier)

également sur ce fait que les voussures séniles très accusées d'origine professionnelle sont compensées uniquement par des mouvements qui se passent dans les articulations coxo-fémorales.

Chez nos malades, le bassin n'est pas porté en arrière et c'est par l'extension de la cuisse que se rétablit l'équilibre. Entraîné par le sacrum, le bassin est renversé en arrière et en haut ; il a subi autour d'un axe horizontal un mouvement de bascule tel que sa partie supérieure est portée en arrière ; cette déformation s'accuse par l'effacement du pli inguinal en avant, par la diminution de la saillie des fesses en arrière. Tout cela concorde avec le déplacement en avant des ischions qui sont très difficiles à palper à travers les masses musculaires. Aussi dans l'ensemble, les dimensions antéro-postérieures du tronc à sa partie inférieure semblent diminuées ; le bassin est aplati d'avant en arrière.

L'élargissement des hanches vient encore augmenter cette déformation. Les trochanters sont en effet très saillants en dehors ; la cuisse à sa partie supérieure présente une largeur exagérée, sa face antérieure au niveau du triangle de Scarpa est aplatie, et se continue souvent en haut, sans ligne de démarcation appréciable, avec la face antérieure de l'abdomen.

Mais ce qui frappe surtout lorsque l'on examine les membres inférieurs, c'est l'*écartement des condyles fémoraux internes* lorsqu'on a fait joindre les talons. (Voir Pl. IX et X, spécialement A et B, E et F) (1). Chez un sujet bien conformé, lorsque les talons et les malléoles internes sont au contact, les condyles internes des fémurs y sont également et il y a un petit espace ovalaire très allongé entre les deux jambes. Chez nos malades au contraire, dans la même attitude les condyles fémoraux sont éloignés de 4 à 5 centimètres, les membres inférieurs légèrement arqués laissent entre eux un espace ovalaire allant de la partie supérieure des cuisses anormalement écartées aux malléoles internes. Cette courbure à concavité interne porte sur l'ensemble du membre et non spécialement sur un de ses segments.

Nous n'avons jamais observé de déformations des membres supérieurs.

Par contre, nous avons été plusieurs fois frappés, en faisant des mensurations de la tête, de voir que le diamètre transverse maximum au lieu de tomber comme normalement sur les pariétaux, se trouvait au niveau des écailles temporales.

Les deux temporaux font en effet une saillie anormale appréciable à l'œil au-dessus du pavillon de l'oreille ; la déformation est symétrique. Plusieurs fois aussi nous avons remarqué le relief exagéré que fait en arrière et au-dessus du conduit auditif externe la racine postérieure de l'arcade zygomatique ou crête sus-mastoïdienne. Ajoutons comme symptômes négatifs sur lesquels nous

velop in mollities ossium, rickets, and osteitis deformans. J. Anat. and Physiol. Londres, 1887, XXII, pp. 15-27 ; — *The causation and pathology of the so-called rhumatoïd arthritis and of senile changes.* Trans. path. Soc. Londres, 1886, pp. 387 et 447.

(1) Les figures A et E représentent le même vieillard ; de même pour C et G, et pour B, F et H.

reviendrons plus loin à propos du diagnostic, l'absence de douleur à la pression des os, d'altérations des extrémités, de contractures musculaires, d'hyperostoses.

Nous avons jusqu'ici décrit le type le plus complet et le plus parfait du « pseudo-Paget » que nous ayons pu observer : mais à côté de lui, il faut faire place à diverses variétés.

Notons tout d'abord que le syndrôme existe chez la femme comme chez l'homme. Il est cependant moius frappant parce que la conformation normale du corps en atténue et en masque certains détails. Le syndrôme pseudo-Paget est pourtant des plus nets ; on retrouve la cyphose dorsale supérieure souvent plus accusée que chez l'homme, l'écartement des condyles fémoraux parfois digne d'une vraie maladie de Paget (8 centimètres dans un cas), l'affaissement du tronc, le renversement du sacrum et du bassin. Les déformations thoraciques existent également.

Mais si la cyphose et l'écartement des condyles dépassent ce que nous avons observé chez l'homme, le redressement lombaire est moins complet, sans doute parce que la lordose est normalement plus accusée.

Les rapports des côtes avec les crêtes iliaques sont plus éloignés parce que le bassin est plus large.

La présence des seins vient masquer une partie des déformations thoraciques. La saillie de l'angle des deux pièces du sternum est toujours bien accusée ; l'œil n'apprécie pas la déformation en cuvette, mais on peut à la palpation retrouver les saillies des cartilages costaux. Le déjettement du rebord inférieur du thorax est en général bien marqué, mais ce rebord est cependant moins tourmenté que chez l'homme. Nous avons plusieurs fois observé l'aplatissement des faces latérales du thorax et la dépression en verre de montre.

Le développement et la chute de l'abdomen, choses banales chez la femme, expliquent la modification des plis transversaux qui chez l'homme contribuent tant à donner l'aspect du vrai Paget. Le pli ombilical n'existe pas ; il y a un ou deux plis sus-ombilicaux, peu accusés du reste, quelquefois latéralement une légère dépression des hypochondres. L'aplatissement de la région épigastrique contribue à rendre difficile à percevoir pour l'œil la dépression thoracique. Nous avons trouvé, chez les femmes que nous avons pu examiner, 7 cas de pseudo-Paget plus ou moins nettement caractérisés.

Certains malades présentent toutes les déformations que nous avons décrites, mais moins accentuées ; elles correspondent sans doute à des formes encore en évolution, capables de s'accentuer plus tard.

D'autres présentent seulement quelques-unes des déformations des pseudo-Paget ; nous les décrirons comme des formes incomplètes.

Dans les formes légères on retrouve à l'état d'ébauche les déformations thoraciques ; la saillie du sternum à l'union du manubrium et du corps est cependant presque toujours bien marquée, ainsi que le relief des cartilages de la deuxième paire de côtes.

La cuvette n'est que faiblement indiquée, et c'est surtout dans ces formes

légères qu'elle est mal limitée à sa partie inférieure. Le peu d'aplatissement des faces latérales du thorax, le léger degré de déjettement du rebord cartilagineux expliquent que la dépression en verre de montre soit à peine visible. On la trouve quelquefois cependant nettement par la palpation.

L'affaissement général du thorax est moins marqué ; la dixième côte reste au-dessus de la crête iliaque et la onzième disparaît derrière la partie moyenne de celle-ci ; quelquefois même la onzième côte arrive seulement au niveau de la crête iliaque.

Le tassement moins marqué du tronc explique la diminution des plis transversaux de l'abdomen ; souvent il n'en existe qu'un au niveau de l'ombilic. Parfois même il n'y a qu'une simple dépression transversale, qui se perd de chaque côté au niveau des hypochondres, dont le relief est souvent presque normal. Néanmoins, la diminution de la hauteur des flancs est toujours très appréciable et se traduit par la présence des plis postérieurs qui se retrouvent presque constamment.

Il en est de même des déformations rachidiennes. Avec un degré quelquefois très léger de cyphose dorsale, on trouve toujours un aplatissement de la courbure lombaire normale qui peut n'avoir pas tout à fait disparu.

Le redressement du sacrum est appréciable même dans les cas légers. L'angle que fait ce sacrum avec la colonne lombaire est toujours plus ouvert que normalement : et de ce fait, résulte un degré plus ou moins accusé de renversement du bassin. Dans ces cas, on ne trouve entre les condyles fémoraux qu'un écartement de trois centimètres environ.

Chez d'autres malades, le syndrôme est incomplet avec des déformations thoraciques très accusées. Il nous est arrivé de trouver le rachis, le bassin et les membres inférieurs presque normaux. D'autres fois au contraire le thorax est peu altéré, mais on trouve une déviation nette du rachis : souvent même lorsqu'il n'y a que peu de cyphose dorsale on apprécie nettement le redressement de la courbure lombaire, le renversement du sacrum, et par conséquent du bassin. Ces faits sembleraient indiquer que les altérations du rachis débutent par les vertèbres inférieures pour s'étendre ensuite aux vertèbres supérieures. Avec ces déformations rachidiennes, on retrouve presque toujours l'écartement des condyles fémoraux que nous avons vu manquer dans un cas seulement.

Enfin il nous faut signaler un certain nombre de déformations inconstantes trouvées chez des malades présentant nettement l'aspect des pseudo-Paget, et pouvant s'expliquer par le même processus anatomique.

Il arrive assez fréquemment que les cartilages costaux présentent une augmentation de volume manifeste, surtout appréciable au point où viennent se fusionner les cartilages des fausses côtes. Quelquefois même, il semble que ce soit à elle plus qu'à une déformation véritable des cartilages que l'on doive attribuer le relief observé de chaque côté du sternum et la saillie du rebord thoracique, puisque parfois le soulèvement semble se produire non pas au niveau du bord libre de la cage thoracique mais un peu au-dessus. Dans quelques cas

ces cartilages se terminent par un bord net, abrupt, qui surplombe la face antérieure du sternum.

Certaines côtes, en particulier la 7e, peuvent présenter une augmentation de volume notable, une voussure assez localisée qui viennent modifier l'aspect général du thorax.

La déformation du plastron sterno-costal se rapproche quelquefois du thorax en entonnoir par suite de l'enfoncement de la partie inférieure du sternum et du relief de l'appendice xyphoïde.

Enfin, rappelons que les déformations peuvent être asymétriques, moins accusées d'un côté que de l'autre.

La courbure générale à convexité postérieure du rachis peut atteindre la région cervicale. Quelquefois avec une cyphose dorsale supérieure bien nette, il y a peu ou pas de redressement de la courbure lombaire et de renversement du sacrum.

Une fois seulement chez l'homme, nous avons observé une déviation latérale du rachis qui était en totalité incliné en haut et à droite : il en résultait une asymétrie des flancs, des plis postérieurs, des dépressions des hypochondres, une obliquité des plis antérieurs de l'abdomen en bas et à droite.

Mais chez les femmes nous avons pu observer deux cas de scoliose, l'une dorsale gauche, l'autre dorsale droite, la première très marquée avec voussure costale, la deuxième légère.

Quelquefois enfin l'un des trochanters fait une saillie plus prononcée que l'autre.

Les sujets observés étaient tous des vieillards de 70 à 80 ans au plus.

Bien qu'il nous ait été difficile de préciser l'âge auquel apparaissent les déformations qui nous occupent, sans doute parce qu'elles se produisent très progressivement, il nous semble qu'elles ne débutent guère avant l'âge de 65 ans. D'ailleurs parmi nos vieillards, les plus âgés n'étaient pas toujours les plus déformés, et nous avons pu observer un malade de 63 ans qui présentait dans toute sa netteté le syndrôme du pseudo-Paget.

Ces déformations progressent sans doute très lentement, et elles ne paraissent pas s'accompagner d'altérations de l'état général.

Nous avons cependant bien des fois été frappés de l'amaigrissement de ces vieillards.

Ils ne présentent d'ailleurs que des troubles d'ordre très banal, imputables à leur âge avancé, à la raideur sénile de leurs articulations, et au défaut de vigueur de leurs muscles. Quelques-uns cependant se plaignent d'éprouver dans les flancs des douleurs assez vives qui pourraient être en rapport avec la pénétration des côtes dans le bassin.

Mais ces déformations du squelette n'ont aucune influence sur la durée de la vie, et la mort est due à une affection intercurrente sans rapport avec le syndrôme qui nous occupe.

Nous avons cherché, par l'examen complet des malades, par l'étude de leurs antécédents, à déterminer la cause de ces déformations : mais en dehors de la sénilité, nous n'avons relevé aucune circonstance étiologique constante.

Beaucoup de ces vieillards ont déclaré avoir toujours eu une excellente santé, d'autres ont eu des affections banales dont ils ont d'ailleurs guéri.

Quelques-uns ont eu la syphilis ou la blennorrhagie, ou ont avoué quelques habitudes alcooliques. L'hérédité semble n'avoir aucune influence.

Rien dans l'état des viscères ne peut se rattacher aux déformations du squelette. La plupart de ces vieillards sont bien portants, l'examen des urines ne nous apprend rien, nous n'avons jamais trouvé ni sucre ni albumine. Le foie est normal, le cœur est également sain, et l'on ne trouve aucune affection pulmonaire. Nous avons quelquefois noté un peu d'emphysème, mais qui ne présentait certainement aucun rapport avec les déformations thoraciques. Le système nerveux ne semble pas altéré : les réflexes sont normaux.

Peut-être cependant, le syndrôme du pseudo-Paget se présente-t-il plus souvent chez des hommes ayant exercé un métier pénible, mais nous n'oserions généraliser cette donnée d'après l'ensemble de nos observations.

En somme, semble-t-il ressortir autant de l'étude étiologique que de l'examen clinique, ce sont des déformations relevant uniquement d'un processus sénile. Nous verrons en quoi l'anatomie pathologique nous permettra de préciser cette idée et de définir la place du syndrôme parmi les altérations osseuses que l'on peut rencontrer chez le vieillard.

Après avoir procédé à la description clinique des malades dont nous nous occupons ici, il convient de chercher à fixer d'une façon plus précise, objective en quelque sorte, leurs déformations. Dans ce but nous avons procédé sur une dizaine de sujets aux mensurations habituelles en anthropométrie. Nous devons dire d'emblée que ces mesures prises complètes et en détail ne nous ont pas donné tous les résultats espérés et toute la précision désirable : un certain nombre de données intéressantes ont pu être mises en valeur, mais un très grand nombre de chiffres, le calcul de nombre d'indices n'ont rien fait connaître qui vaille la peine d'être rapporté. Ce que nous avons obtenu est néanmoins intéressant, et dans leurs grandes lignes les mensurations sont conformes aux données cliniques, et d'accord avec ce que nous donnera plus loin l'examen de certaines pièces détachées du squelette.

Nous avons vu plus haut que ces malades se présentaient à nous la taille diminuée, rapetissée. La hauteur totale de la taille ne peut d'ailleurs nous fournir aucune donnée, tous les sujets étant plus ou moins cyphotiques. Pour la même raison aucune mesure ne pourra être comparée aux chiffres exprimant les dimensions verticales des individus examinés. Disons simplement que la diminution de la taille liée à la cyphose n'atteint jamais les proportions considérables que l'on note dans d'autres syndrômes : déformations liées aux rhumatismes ou à l'affaiblissement musculaire par exemple.

Nous avons pu établir ces comparaisons, grâce aux souvenirs (parfois si vivaces chez les gens âgés) des malades ayant encore présente à l'esprit avec exactitude leur taille à l'époque du service militaire.

D'un autre côté nous avons mentionné comme un des symptômes les plus saillants de l'ensemble morbide décrit l'écartement des condyles internes du

fémur, les talons étant joints. Dans ces conditions il était facile de déduire, en raisonnant sur ces faits, qu'il y aurait un mouvement de bascule général du bassin, se traduisant du côté du fémur par une apparence de raccourcissement.

Voyons ce que nous donnera l'examen des chiffres.

Nous pouvons comparer le tibia au fémur, le fémur à l'humérus, le membre supérieur au membre inférieur, enfin nous comparerons le diamètre bitrochantérien au diamètre minimum des épaules, c'est-à-dire au bi-acromial et le bi-iliaque au bi-trochantérien.

Occupons-nous d'abord de l'indice tibio-fémoral (Fémur = 100). L'indice moyen d'après Topinard (1) est de 83 chez l'homme ; or voici les chiffres que nous avons obtenus :

96,10	89,84
91,65	89,76
90,69	89,11
90,51	88,52

En général, par conséquent, la valeur du rapport du tibia au fémur est extrêmement élevée. Elle indique que les dimensions du fémur sont inférieures à ce qu'elles sont d'habitude. Mais ce n'est là qu'une apparence due à ce qu'à la longue une déformation du bassin (liée ou non à une déviation vertébrale) provoque des actions multiples, articulaires, ligamenteuses, musculaires et osseuses, corrélatives les unes des autres. Ces actions se traduisent du côté du fémur par une exagération de courbure ; c'est elle que traduisent les indices fémoraux que nous avons rapportés ci-dessus.

L'analyse des indices huméro-fémoraux (Fémur = 100), dont la moyenne est de 71 d'après Topinard, ne nous révèle rien de précis. De même venons-nous à relever l'indice membre supérieur-membre inférieur (M. inf. = 100) dont la moyenne est de 69,73 d'après Broca, nous voyons là encore que les chiffres ne sont pas significatifs. Cela n'influe d'ailleurs en rien sur la valeur du rapport tibio-fémoral puisque l'allongement ou la diminution du rapport du membre supérieur au membre inférieur peuvent dépendre des variations individuelles du fémur, de l'humérus et du radius, variations indépendantes des phénomènes que nous étudions.

D'après l'attitude des membres inférieurs, on était amené à admettre qu'il devait y avoir diminution de l'angle de la diaphyse et du col fémoraux, ou, tout au moins, que l'axe du fémur (ce qui revient au même) se rapprochait de la verticale. A la vue d'ailleurs on note un relief plus accusé qu'il ne l'est d'habitude dans la région trochantérienne.

Le rapport du diamètre bi-iliaque au bi-trochantérien (2) tantôt indique une

(1) Les chiffres indiqués dans cette partie de notre travail ont été puisés aux sources suivantes : Topinard, *Eléments d'anthropologie générale*. Delahaye et Lecrosnier, Paris, 1885.

Hovelacque et Hervé, *Précis d'anthropologie*. Delahaye et Lecrosnier, Paris, 1887.

(2) Féré, *Essai d'anthropométrie ; comparaison des diamètres bi-trochantérien et bi-iliaque*. Revue d'anthropologie, 2e série, t. III, pp. 193-202. Paris, 1880.

augmentation de ce dernier, tantôt donne des chiffres indifférents. On notera d'un autre côté que les indices bi-iliaques bi-trochantériens (bi-tr. = 100) les plus faibles correspondent aux indices tibio-fémoraux les plus faibles.

Les déformations paraissent donc inverses étant donné la valeur de ces indices.

De plus, les chiffres ne traduisent plus le relief exagéré des hanches si net le plus souvent sur le vivant.

	Indice bi-iliaque bi-trochantérien	Indice tibio-fémoral
W.	85,07	90,69
F	89,19	89,11
D	89,52	89,76

En réalité, cette suite de contradictions est logique. Il n'y a là qu'une question de leviers ; et les chiffres traduisent tous les mouvements de compensation et de déformation corrélatives qu'une seule anomalie entraîne dans le système complexe du bassin. En premier lieu, si les mensurations ne traduisent pas toujours le relief des hanches, cela tient à ce que le compas à glissière comprime toujours plus ou moins les masses musculaires ; les chiffres ne donnent donc pas la traduction exacte de l'impression perçue par l'œil.

De plus on voit que, au lieu d'être parallèle au raccourcissement du fémur, la saillie des trochanters n'augmente pas à mesure qu'augmente le rapport du tibia au fémur. Cela tient à ce que plus la déformation s'accuse, plus les masses musculaires attirent en haut et en arrière le fémur. Plus le fémur se déplace et monte au sein des masses des fessiers, moindre sera la saillie que dessinent ses apophyses supérieures sous les téguments.

La saillie la plus accusée des trochanters ne peut donc se voir sur les malades les plus cyphotiques, et les indices traduisent donc exactement ce que le raisonnement nous montre devoir se produire, d'accord en cela d'ailleurs avec l'examen clinique.

Un dernier mot au sujet des contradictions apparentes, souvent pénibles à éclaircir, auxquelles on se heurte constamment. Nous verrons plus loin que les chiffres fournis par les mensurations des fémurs secs pourront être considérés comme indifférents, et s'appliquant parfaitement à des os normaux.

Pour comprendre ceci, il faut bien se souvenir qu'une longueur normale est une moyenne calculée avec des chiffres dont les extrêmes présentent entre eux un écart considérable et par cela même n'ayant qu'une signification très relative.

Pour traduire par exemple la diminution de la longueur d'un fémur ou l'exagération de sa courbure, un chiffre n'aura donc de valeur qu'aux conditions suivantes.

On s'efforcera en le comparant non pas tant aux normales données par les auteurs, mais aux dimensions de tel autre segment ou os de l'individu examiné, de trouver par un calcul approximatif quelle aurait été chez l'individu donné au moment de l'examen sa dimension en dehors de toute anomalie, de toute maladie, de toute viciation pathologique ou dyscrasique.

Pour en revenir à nos déformations des membres inférieurs, terminons en disant que l'angle du fémur sur le tibia tend à s'effacer en dehors. Peut-être d'ailleurs ce phénomène s'obtient-il par un autre mécanisme, l'affaissement du condyle interne du fémur dont nous avons plusieurs fois, ainsi qu'on le verra plus loin, remarqué la texture friable.

Enfin, l'indice bi-trochantérien bi-acromial (bi-acromial = 100) montre également une valeur supérieure à la moyenne pour le diamètre bi-trochantérien. Il va de soi que les chiffres les plus élevés de chaque série d'indices dont l'ensemble traduit cependant en moyenne une même chose : élargissement du diamètre bi-trochantérien, augmentation du rapport du tibia au fémur, ne se trouvent pas forcément avoir été rencontrés chez le même individu. En effet dans tout indice le dividende peut varier comme le diviseur ; le diamètre bi-acromial par exemple diffère considérablement d'un individu à l'autre et par suite modifie la moyenne des indices d'une série donnée.

Abandonnant maintenant les membres inférieurs, nous allons aborder l'étude du thorax.

Les modifications considérables des parois rendent les mensurations difficiles, et les points de repère sont parfois délicats à apprécier. Les diamètres envisagés correspondent tous à des dimensions maxima. Il convient d'ajouter du reste que l'antéro-postérieur maximum tombe généralement au niveau du cinquième cartilage costal, le transverse maximum dans le septième espace.

On peut faire le calcul de l'indice thoracique de deux façons, soit en posant le transverse = 100, soit en rapportant les chiffres à l'antéro-postérieur.

Occupons-nous d'abord de l'indice thoracique : transverse = 100. Les différents auteurs : Maurel, Chomel, Fourmentin, Sappey, Weisgerber, Charpy s'accordent à donner 140 comme chiffre moyen. La plupart de nos chiffres, comme nous le verrons ci-dessous, sont inférieurs à cette moyenne.

Si maintenant nous faisons le diamètre antéro-postérieur = 100 (l'indice est en général de 78), nos résultats se trouvent donner des quotients en majorité plus élevés que ce chiffre (1).

Indice thoracique.

	D. tr. = 100 Moyenne = 78	D. ant. post = 100 Moyenne = 140
Wol.	67,93	147,96
Ber	70,33	142,18
Four	79,78	125,33
Bon.	80,33	124,47
Del	86,40	118,51
Dur.	88,79	112,60
Meq.	94,65	105,64

Ce tableau montre que le diamètre antéro-postérieur est augmenté le plus

(1) Weisgerber, *De l'indice thoracique*. Thèse de Paris, 1819.

souvent, les cas où le transverse l'emporte sur le dernier sont infiniment plus rares (1).

Les résultats sont d'accord avec l'examen clinique, on a bien affaire à un thorax tourmenté, irrégulier, mais le plus souvent aplati transversalement.

En terminant l'examen du squelette sur le vivant, notons qu'en dehors du rachis, du thorax, des fémurs et du bassin (les altérations de ce dernier nous semblent simplement des déformations de compensation vis-à-vis de la cyphose) il n'y a pas d'os anormal : tibias, clavicules, omoplates, humérus, etc., ne présentent de viciations ni dans leurs courbures, ni dans leur épaisseur. Les os que nous avons pu examiner à l'état sec sont malheureusement assez limités ; c'est que bien qu'il s'agisse de vieillards, les autopsies sont rares ; l'évolution du pseudo-Paget n'ayant rien à voir avec la terminaison fatale.

Nous avons pu étudier : fémurs et tibias, clavicules, omoplates, os des membres supérieurs. Nous espérons pouvoir compléter un jour dans une étude supplémentaire, tout ce que ce chapitre présentera d'incomplet touchant thorax et bassin.

Disons pour n'y plus revenir que les fémurs seuls ont présenté des altérations.

Un certain nombre de fémurs examinés (sept furent à notre disposition) nous ont paru normaux, d'autres ont présenté entre leur longueur maximum totale et leur longueur maximum oblique, entre leur longueur maximum totale et leur longueur maximum oblique trochantérienne des différences inférieures aux moyennes, celles-ci étant de 4 millimètres pour la première dimension, de 25 millim. 5 pour la seconde (Topinard).

Les fémurs aux déformations les plus accusées nous ont donné :

	Différences entre la T. max. totale et la transverse oblique.	Différences entre la transverse max. totale et le T. max. obl. troch.
Bur.	3 m/m	9 m/m
Sar.	1 »	15 »
Gev.	0 »	20 »

De l'étude des longueurs totales et de la flèche de ces fémurs il n'y a rien à retirer. La longueur du col et son angle d'ouverture n'ont donné des chiffres intéressants que dans peu de cas ; c'étaient d'ailleurs à la vue les fémurs les plus altérés.

	Longueur du col. Moyenne 45 m/m (Berteaux)	Angle du col. Moyenne 127° (Charpy).
Bur.	21	120°
Gev.	30	117°
The.	34	116°

De ces différentes indications, voici ce qu'on est en droit de conclure : lors-

(1) D'après M. le Dr Delisle, chez les vieillards qui ont une tendance à jeter le haut du tronc en avant, en flexion sur le plan horizontal, le diamètre a tendance à s'allonger plus ou moins. (Communication orale.)

que les os fémoraux présentent leur maximum d'altération, l'angle du col se ferme en même temps que le col diminue dans sa longueur et la hauteur du condyle interne est réduite. Ceci encore une fois confirme et explique ensemble ce que la clinique et les mensurations nous avaient fait entrevoir (1).

Nous reviendrons plus loin sur les altérations de structure que présentent ces os.

Pour en finir avec le fémur, nous n'avons plus qu'un point à noter, intéressant il est vrai.

Les os à la déformation la plus accusée présentent tous un indice de section inférieur à la moyenne. Cet indice de section du fémur (rapport du diamètre antéro-postérieur maximum au transverse = 100) est d'après Broca de 104, d'après Topinard de 109.

En consultant le tableau suivant :

	Angle du col.	Indice de section.
Bur.	120	89,65
Gev.	117	93,41
The.	116	81,25

nous voyons que le rapport diminue c'est-à-dire que le diviseur augmente : en d'autres termes il y a *platymérie* (Manouvrier). Nous ferons remarquer la coïncidence de la diminution de l'angle du col avec cet aplatissement du fémur sans pouvoir d'ailleurs en tirer de conclusions. Un très grand nombre de mensurations exécutées sur des fémurs entre nos mains n'ont pu d'ailleurs être utilisées encore faute de moyennes établies d'après des os normaux par les anthropomètres.

Une dernière remarque pour en finir avec ces fémurs. C'est que sur le vivant nous avons noté dans presque tous les cas un aplatissement antéro-postérieur de la masse musculaire du tiers supérieur du fémur. Y a-t-il corrélation entre cet aplatissement et la platymérie ? il nous est au moins permis de le supposer.

Nous avons réservé pour la fin de l'étude du squelette l'examen de l'ossature céphalique. De crânes préparés nous n'avons pu d'ailleurs en examiner qu'un seul. Ce crâne présentait un amincissement sénile normal des pariétaux et d'une façon générale de la voûte crânienne. Les sinus frontaux y étaient remarquablement développés, la région frontale était relativement étroite par rapport au diamètre transverse maximum. — Enfin on note que la branche antéro-postérieure de l'arcade zygomatique se prolonge au-dessus du trou auditif en faisant une saillie anormale dont le surplomb osseux cache complètement cet orifice. Cette disposition amène une dimension anormale du diamètre bi-auriculaire.

On pourra nous reprocher de citer des dispositions rencontrées en une circonstance unique ; nous dirons simplement pour notre défense qu'en présence

(1) Manouvrier a insisté récemment sur *La diminution sénile de la taille sans changement de direction du col du fémur*. Mém. de la Soc. d'anthrop., 1902. Nous remarquerons à notre tour que ce changement loin d'être banal est, en somme, une rareté.

d'affections mal précisées encore en certains points, il convient de citer toutes les anomalies rencontrées : l'avenir fera le départ de ce qui n'est qu'épiphénomène et de ce qui tient essentiellement à l'anatomie pathologique du syndrôme décrit. D'ailleurs il nous a semblé observer sur le vivant cette saillie exagérée de la racine antéro-postérieure zygomatique.

Mais il est une chose à peu près constante que nous avons observée chez presque tous les individus vivants ainsi que sur le crâne : le diamètre transverse maximum s'est trouvé non sur les pariétaux mais sur l'écaille temporale. Celle-ci présente en effet une voussure absolument typique, perceptible non seulement par le palper mais encore à la vue sur le vivant.

Il n'est donc nullement surprenant de constater dans ces conditions un indice céphalique élevé le plus souvent. Dans la liste ci-dessous les indices calculés sur le vivant sont diminués des deux unités conventionnelles.

73,96	78,10	86,10
76,53	81,33	87,26
78,10	84,40	87,44

Nous voyons donc qu'il y a trois indices hyperbrachycéphales ; et le crâne sec mensuré arrive immédiatement au-dessous avec 84,40. Les trois malades examinés présentant cette hyperbrachycéphalie sont d'ailleurs parmi ceux dont les déformations sont les plus accusées, le syndrôme le plus typique.

Dans ces conditions il est permis d'accorder une place dans notre description du pseudo-Paget à cette voussure temporale. Mais en l'absence de données classiques, nous avons dû nous demander si ce n'était pas là une altération sénile de toute banalité. Dans les galeries du Muséum que l'on a bien voulu nous ouvrir, nous avons pu examiner des crânes de vieillard des collections Portal et Dumoutier. Sur une trentaine de crânes du sexe féminin, six présentaient une voussure temporale assez faible d'ailleurs. Les crânes masculins étaient malheureusement en très petit nombre : deux en tout cas présentaient le signe recherché, et l'un d'eux avait ainsi un indice de 84,69, l'autre (de Lutzemberg, coll. Dumoutier) un indice de 90,17. Nous serions parfaitement disposés à admettre que ces malades, certains d'entre eux au moins, auraient présenté de leur vivant le syndrôme des pseudo-Paget, ensemble de déformations certainement assez répandu.

De tout cet exposé peut-être un peu long de l'anatomie pathologique macroscopique des pseudo-Paget nous résumons les données les plus saillantes : altérations du fémur consistant surtout en fermeture de l'angle du col, raccourcissement de ce dernier, peut-être un aplatissement antéro-postérieur de la diaphyse, rien de notable aux autres parties du squelette. Le crâne est un crâne sénile, il présente une voussure temporale, disposition dont la valeur clinique n'est pas encore définitivement établie. Peut-être cet état se trouve-t-il lié à l'action des muscles encore puissants sur un os dont la résistance est sans doute diminuée.

En somme les indications fournies par les mensurations confirment les don-

nées de l'examen clinique et en général le maximum des altérations indiquées par les différents indices se rencontre chez le même individu.

Il n'en est cependant ni toujours ni forcément ainsi : tel individu peut avoir un indice thoracique des plus anormaux avec un indice tibio-fémoral voisin de la moyenne par exemple.

L'examen radioscopique a révélé une diminution de l'opacité des os un peu supérieure à ce qu'elle est normalement chez le vieillard. En outre, l'augmentation de la hauteur des côtes, perçue plusieurs fois sur le vivant, a été véri-

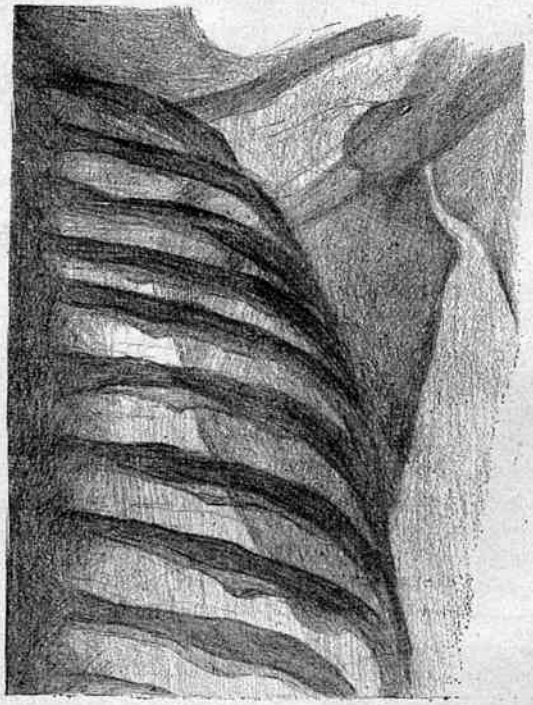


Fig. 2

fiée sur certaines radiographies ; on y voit une zone semi-opaque prolongeant le bord inférieur de la côte dans la partie supérieure de l'espace intercostal (Fig. 2).

Nous allons maintenant envisager les rapports de la maladie de Paget et du syndrôme que nous avons décrit, et dire pourquoi parmi les vieillards présentant des déformations analogues il y a lieu de classer à part un certain nombre d'entre eux. Après avoir traité ce côté du diagnostic, nous nous efforcerons de déterminer la place que doit occuper le pseudo-Paget parmi toutes les déformations osseuses séniles.

Nous résumons d'abord les symptômes de la maladie de Paget, insistant sur ceux qui rapprochent d'elle le syndrôme décrit, expliquant la confusion possible et justifiant par là même le titre de cette étude.

Dans la maladie décrite par sir James Paget, ainsi qu'il résulte d'ailleurs des observations ultérieures, le début se fait vers l'âge de 50 ans. Les altérations évoluent lentement ; lorsque les symptômes font songer à l'ostéite déformante, voici quelle est l'attitude du malade : «..... la tête est penchée en avant, le menton arrivant presque au niveau du sternum ; le cou semble raccourci. Le malade s'avance lentement et maladroitement, souvent appuyé sur une canne, les membres inférieurs écartés et décrivant une large courbe à concavité interne ; cette incurvation et celle du rachis contribuent à diminuer sa taille. Les bras conservant leur longueur normale semblent trop longs pour les autres segments du corps, et par suite de la projection des épaules en avant, ils viennent se placer au devant des genoux et donnent au malade un aspect qui n'est pas sans ressemblance avec celui des grands singes anthropomorphes » (Pozzi)..... Le rachis est immobile, la région dorsale présente une courbure à convexité postérieure, exceptionnellement une déviation latérale, la région lombaire est rectiligne.

«.... Le thorax est aplati latéralement.

«.... l'inclinaison des côtes est modifiée, elles se rapprochent quelquefois des « épines iliaques » (1).

Si l'on ajoute encore que le thorax est quelquefois bombé en haut, que des plis transversaux barrent l'abdomen, on comprend qu'il soit facile de prendre pour de vrais malades de Paget les vieillards qui présentent ces déformations. Cependant même en dehors de toute considération anatomo-pathologique, il est très aisé par le seul examen clinique de distinguer de l'ostéite déformante le syndrôme isolé par M. Pierre Marie. Il n'y a même pas besoin de connaître l'évolution de la maladie, qui d'ailleurs est toute différente dans les deux cas. Tandis que la vraie maladie de Paget débute à un âge encore peu avancé et qu'avant toute déformation, il existe une assez longue période de douleurs, le syndrôme pseudo-Paget n'apparaît guère que vers 60 ans au plus tôt, et ne présente pas de période douloureuse prodromique. Les seuls phénomènes douloureux que nous ayons constatés chez nos malades étaient survenus longtemps après la constitution du syndrôme et semblaient dus aux rapports anormaux des côtes et du bassin. Il ne pourrait s'établir de confusion qu'au début de la maladie de Paget ou dans des formes atténuées de cette affection. Plus tard en effet, en plus des caractères communs énumérés plus haut, on peut constater toute une série de symptômes dont la valeur diagnostique est évidente : c'est tout d'abord l'augmentation de volume des os qui frappe l'observateur ; les tibias sont considérablement épaissis et incurvés.

Le ramollissement puis l'hypertrophie ont d'ailleurs frappé d'autres os : fé-

(1) Thibiérge, *De l'ostéite déformante de Paget.* Archives générales de médecine, 1890, 1er volume, p. 52-82. — Voir aussi Pozzi. *Sur l'ostéite déformante ou Pseudo-rachitisme sénile.* Congrès français de chirurgie, 1885. Paris, 1886, 1, p. 631-642.

mur, clavicules, radius, etc. En outre le crâne est énorme, disproportionné, hideux (Paget), et contraste par ses dimensions avec celles de la face restée normale, sans parler de l'écartement des condyles fémoraux toujours moins considérable. Nos malades ne présentent jamais d'hyperostose des tibias, de déformations des clavicules, d'altérations des membres supérieurs ni d'épaississement du crâne. L'attitude générale est celle d'un vrai malade de Paget ; l'exploration des os évite la confusion : l'illusion est due à la vue, le palper fait faire le diagnostic.

Après avoir étudié les signes communs aux deux affections, après avoir vu les caractères différentiels spéciaux à la vraie maladie de Paget, il faut encore rappeler un certain nombre de déformations particulières, constamment retrouvées chez nos malades et acquérant ainsi au point de vue du diagnostic une valeur positive. Le thorax est tout différent de ce qu'il est dans l'ostéite déformante ; nous avons insisté et nous insistons encore ici sur sa conformation, non qu'il soit pseudo-Paget, mais parce que nous avons rencontré plus ou moins accusées chez tous les malades ces altérations accompagnant la partie vraiment pseudo-Paget du syndrôme. Rappelons en effet qu'en dehors de l'aplatissement latéral commun aux deux affections, l'on trouve chez nos malades une dépression médiane, un chapelet chondro-costal, un déjettement du rebord thoracique (1). Le crâne des pseudo-Paget présente peu d'altérations : nous avons mentionné cependant la voussure des temporaux : chez les vrais malades de Paget au contraire, les fosses temporales sont bombées, mais les pariétaux le sont également (Richard) (2).

Enfin les vrais malades de Paget finissent toujours par se cachectiser, et leur mort sinon due à leur maladie semble du moins hâtée par elle. Les pseudo-Paget au contraire succombent à des affections indépendantes des déformations de leur squelette.

Il convient d'ailleurs de noter que bien des fois à propos de malades considérés tout d'abord comme atteints d'ostéite déformante, le doute a pu naître dans l'esprit des observateurs. C'est ainsi que Négellen rapporte l'histoire d'un malade dont les déformations simulaient l'ostéite de Paget. Mais « si l'habitus, la conformation de la poitrine, la déviation en dehors des membres inférieurs, la douleur même plaident en faveur du Paget, le crâne, les clavicules, l'omoplate, les membres supérieurs sont indemnes ; et l'hypertrophie des membres inférieurs au lieu d'envahir toute la diaphyse reste localisée aux trochanters, aux deux condyles, aux plateaux tibiaux » (3).

(1) Cependant il semble que dans quelques cas de maladie de Paget, on puisse retrouver une déformation thoracique analogue à la dépression en cuvette.

Voir les figures 1, 2 et 3 in *Osteitis deformans*, par Frederick A. Pockard, J. Duttan, Steele et Thomas S. Kirkbride (de Philadelphie). Amer. Journ. of med. Sc., novembre 1901, p. 552-569.

(2) Richard, *Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget*. Thèse de Paris, 1886-87.

(3) Négellen, *Ostéite déformante de Paget*. Thèse de Paris, 1903. Obs. V, p. 47, prise par Négellen et Ramond dans le service de de Beurmann.

Il est même curieux de voir que sir James Paget lui-même rédigeant son premier mémoire remarquait la ressemblance existant entre certains malades qu'il écartait de sa description et ceux qu'il prenait pour type : voici en effet ce qu'il écrivait : « Une attitude quelque peu semblable est présentée par une forme de ce que je suppose être une arthrite chronique généralisée, d'origine rhumatismale, englobant avec l'épine dorsale, les articulations de cette dernière et les côtes. La colonne vertébrale tombe en avant et devient raide, le thorax est étroit ; les côtes se meuvent à peine, l'abdomen est abaissé mais élargi ; par contre, il n'y a de déformations ni à la tête ni aux membres (1). »

Nous avons rapporté ces deux citations, non que les faits signalés rentrent dans le cadre du pseudo-Paget (il n'en est certainement rien pour le premier cas du moins), mais parce que nous avons voulu montrer simplement la facilité avec laquelle des confusions ont pu et peuvent s'établir encore entre l'affection nettement définie par Paget et d'autres déformations du squelette. Cependant nous croyons inutile d'insister sur les différences trop considérables qui séparent l'acromégalie et l'ostéopathie hypertrophiante pneumique du syndrôme que nous avons décrit.

Nous venons de montrer comment *l'ensemble des déformations* présenté par nos malades justifie le nom de pseudo-Paget choisi par M. Pierre Marie et sur quelles bases s'établit la distinction. Mais *certaines de ces déformations* peuvent se retrouver isolées ; ces éventualités sont fréquentes. Dans ces cas évidemment on ne saurait parler de pseudo-Paget. Une des déformations qui contribuent le plus à donner au malade son aspect spécial est certainement la déformation rachidienne. Or c'est là chose banale chez le vieillard. Nous sommes ainsi conduits à exposer brièvement les influences qui entrent en jeu pour amener les cyphoses constatées à un âge avancé. Ce n'est pas là une digression mais un complément indispensable à la discussion de l'étiologie des modifications signalées, et aux distinctions à faire entre les différents facteurs que l'on peut invoquer dans de telles anomalies du squelette : sous le terme de voussure sénile, on englobe en effet des altérations de nature très diverse.

Notons encore qu'en dehors de ce cadre se placent les cyphoses du type décrit par Brissaud et Grenet, débutant chez l'adulte sans hérédité ni traumatisme et semblant dépendre « d'une action musculaire autant que de lésions articulaires » (2) et les cyphoses survenant à un âge encore peu avancé, plusieurs années après un traumatisme qui n'avait occasionné ni fracture ni luxation. Ce sont d'ailleurs des cas ambigus dont la pathogénie est fort indécise.

En mettant à part les déformations liées à un processus morbide actuellement classé comme le rhumatisme chronique progressif, la spondylose rhizomélique, la cyphose hérédo-traumatique et celles qui apparaissent comme phénomène secondaire au cours d'une affection bien déterminée comme la paralysie agitante, il reste celles que l'on désigne simplement du nom de cyphoses

(1) Paget (Sir James), *On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans)*. Medico-chiurgical transactions, t. LX, 1877, p. 40 (note au bas de la page).

(2) Brissaud et Grenet. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, n° 2.

séniles ou que, avec une apparence de plus grande précision, on appelle cyphoses professionnelles.

Mais avant d'exposer les divisions que nous croyons pouvoir faire dans ce groupe, nous sommes amenés à dire que pour nous le terme de cyphose professionnelle est trop compréhensif et trop facilement employé.

Dans le groupe des cyphoses séniles dites professionnelles, nous isolerons des cas où le principal facteur nous semble être une attitude habituelle, et des cas où un affaiblissement musculaire sénile paraît jouer le principal rôle, enfin des cas où la déformation relève avant tout d'altérations osseuses.

C'est à la première classe seule que nous réservons le nom de cyphoses professionnelles. Le type en est la duplicature champêtre. Elles sont caractérisées par leur début à un âge moins avancé, le degré beaucoup plus considérable de la déformation, compensée par la flexion des cuisses sur le bassin et même dans les formes les plus accusées par la flexion des jambes sur les cuisses, l'ankylose faible n'existant guère qne dans la région lombaire, et permettant au malade de se redresser dans une certaine mesure. On voit quelque chose d'analogue chez les vignerons, chez les mineurs, chez les portefaix, etc ..... Nous considérons ces cyphoses comme le résultat d'habitudes musculaires et ligamentaires parce qu'elles surviennent chez des individus exerçant encore leur métier et qu'elles peuvent être corrigées, au moins au début. Plus tard en effet elles peuvent se compliquer d'altérations osseuses et se rapprocher des autres cyphoses séniles.

Dans un deuxième groupe, nous rangeons les cyphoses dues à l'affaiblissement musculaire portant surtout sur les muscles extenseurs du tronc, sans doute parce que leur travail est très considérable et très prolongé.

Elles se caractérisent par leur début à un âge avancé, par la possibilité du redressement, sinon spontané, au moins provoqué.

Enfin dans un troisième groupe nous classerons les vieillards chez lesquels une raréfaction osseuse nous semble être à la base de tous les phénomènes. Le poids du corps suffit chez les gens âgés à jouer le rôle des fardeaux. Lorsque le système osseux s'affaiblit, point n'est besoin d'avoir été porteur de sacs de farine ou de charbon pour que le col du fémur perde son obliquité, pour que la colonne vertébrale s'incurve, pour que le thorax se déforme. Le type de cette cyphose est celle que nous avons décrite dans le syndrôme « pseudo-Paget », cyphose apparaissant à un âge avancé, peu considérable, surtout dorsale supérieure, impossible à corriger complètement, et s'accompagnant d'autres déformations liées au trouble général du système osseux. Ce sont là les vraies cyphoses séniles, celles où le squelette perd de sa résistance, celles où les muscles perdent de leur tonicité.

Survenant à un âge avancé, elles peuvent se combiner aux cyphoses professionnelles qui sont avant tout d'origine musculaire et ligamentaire et qui surviennent chez des individus encore sous l'influence de leur métier.

Ce qui nous a amenés à restreindre l'acception du terme de cyphoses professionnelles, c'est que, examinant un certain nombre de vieillards voûtés, nous

avons constaté que très souvent la profession n'avait pu jouer aucun rôle dans la production de la déformation. Peut-être a-t-on été souvent abusé par la connaissance de la profession que le vieillard est le premier à mettre en avant pour expliquer ses déformations. D'ailleurs, répétons-le, beaucoup de ces cyphoses sont apparues longtemps après que le sujet eût cessé tout travail fatigant.

Nous pouvons dire déjà que le syndrôme pseudo-Paget nous apparaît comme formé d'un ensemble de déformations relevant d'altérations séniles banales du squelette, mais nous ne voyons aucune difficulté à concéder aux métiers fatigants une influence prédisposante à longue échéance sur des déformations dont l'atrophie osseuse sénile est la seule vraie cause.

Le rhumatisme chronique progressif provoque des déformations sans analogie avec celles qui nous occupent ; c'est aux épiphyses et spécialement aux os des extrémités que prédominent les lésions. Il y a des hyperostoses et il se produit du tissu osseux éburné.

Quant à la spondylose rhizomélique, c'est une affection tout à fait éloignée, tant de la maladie de Paget que du syndrôme qui simule celle-ci. Il suffit de rappeler qu'il s'agit d'une soudure complète du rachis avec ankylose plus ou moins prononcée des membres.

Nous n'aurions pas songé à discuter le diagnostic de certains détails du syndrôme que nous avons étudié si nous n'avions à signaler une ressemblance intéressante avec d'autres déformations thoraciques. En effet dans un travail de MM. Ramadier et Sérieux sur le thorax en entonnoir, figure une planche représentant le thorax d'un vieillard de 85 ans (1).Sur cette photographie, on trouve nettement le déjettement du rebord des fausses côtes, la dépression lenticulaire sus-jacente, l'aplatissement latéral du thorax.

Là s'arrête d'ailleurs toute la ressemblance ; il y a loin en effet de l'enfoncement du Trichterbrust à la dépression que nous avons signalée. D'ailleurs le thorax en entonnoir est une affection qui semble ordinairement congénitale et ne s'accompagne pas de déformations vertébrales.

Certaines déformations rachitiques du squelette peuvent donner au malade un aspect qui se rapproche un peu de celui que nous avons décrit ; mais le rachitisme est une maladie d'évolution ; les malformations constatées remontent au jeune âge, elles sont généralement multiples, on peut de plus constater l'augmentation de volume des épiphyses.

Il nous reste à fixer les rapports existant entre le processus anatomique qui crée les déformations du pseudo-Paget et les autres altérations séniles du squelette comme l'ostéomalacie et l'ostéoporose.

Nous exposerons d'abord la structure du squelette de nos malades.

Parmi les os que nous avons examinés, les uns ne présentent pas d'altérations appréciables à l'œil nu, les autres (fémurs) attirent l'attention parce qu'ils sont

(1) Ramadier et Sérieux. *D'une malformation spéciale à la poitrine (Thorax en entonnoir). Contribution à l'étude des stigmates physiques de dégénérescence.*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1891, p. 329.

fragiles et friables. La fragilité est parfois telle qu'en enlevant l'os, il est arrivé de le fracturer.

La couche compacte de la diaphyse est parfois nettement diminuée d'épaisseur. Dans les cas bien accusés, le col, la tête, le grand trochanter, en un mot toute l'extrémité supérieure du fémur, et à l'extrémité inférieure principalement le condyle interne sont friables. Dans un cas même, la coque compacte de l'extrémité inférieure du fémur était réduite à une mince lame presque parcheminée que l'instrument brisait avec la plus grande facilité. Les côtes présentent la même friabilité et sur le cadavre on peut avec le doigt enfoncer la lame osseuse externe en produisant une crépitation spéciale. Dans un cas où nous avons enlevé la colonne vertébrale, les ligaments n'étaient nullement ossifiés.

Sur des coupes pratiquées dans différentes régions du fémur (trochanter, col, tête, diaphyse, condyle interne) nous avons trouvé chez trois individus les mêmes altérations à des degrés divers, le microscope révélant d'ailleurs le maximum de lésions là où l'examen macroscopique les avait fait pressentir. Nous avons constaté l'élargissement parfois très accusé des canaux de Havers, la diminution de la couche compacte de l'os, et la raréfaction du tissu spongieux. Il semble y avoir dans ces os plus de graisse qu'à l'état normal. Enfin, et cela se voit surtout sur les os qui ne présentent pas une raréfaction poussée trop loin, on note autour des canaux de Havers en voie d'élargissement une zone qui renferme de petits ostéoblastes aplatis, presque méconnaissables, au voisinage immédiat du canal central du système. Cette zone demeure toujours étroite. En somme, ce sont là des lésions d'ostéoporose sénile d'atrophie osseuse simple.

L'analyse chimique du fémur d'un de nos malades, que M. le Dr Louïse, professeur à la Faculté des sciences de Caen, a bien voulu nous communiquer, vient d'ailleurs corroborer ces faits.

	Fémur de pseudo-Paget.	Fémur normal. (Gautier d'après V. Bibra).
Eléments principaux :		
Matières inorganiques . . .	50,65	
— organiques. . . .	49,35	
Phosphate de chaux	39,10	59,6
Phosphate de magnésie. . .	0,70	—
Carbonate de chaux	4,94	7,3
Matières grasses.	19,12	1,3
Osséine	30,23	29,7

Ces chiffres montrent l'augmentation très nette des matières grasses et la diminution non moins nette des produits minéraux, des phosphates et des carbonates en particulier.

Il n'y aurait pas de difficulté à conclure ainsi si les auteurs n'avaient interprété de façons différentes les lésions constatées sur des squelettes ostéomalaciques et si l'ostéoporose avait une histoire clinique généralement connue. M. Debove a rapporté sous le nom d'*ostéoporose progressive* trois cas de déformations observées chez des femmes de 63, 45 et 54 ans. « Les déformations intéressent surtout le thorax et dans le thorax la colonne vertébrale. Elles ne

progressent pas d'une façon continue mais par poussées durant plusieurs mois. Ces poussées s'accompagnent de douleurs vives ne suivant pas spécialement le trajet des nerfs et nous croyons pouvoir les attribuer à la distorsion des parties. La marche est chronique, progressive et les malades succombent à des accidents thoraciques fréquemment observés chez les bossus, quelles que soient d'ailleurs les causes de leurs difformités. » A l'examen histologique, il n'y a que de l'ostéoporose simple, c'est-à-dire que les canaux et les espaces médullaires et les canaux de Havers sont plus larges qu'à l'état normal (1).

Ces faits sont évidemment très différents de ceux que nous avons envisagés.

L'histoire clinique de l'ostéoporose sénile se résumait en un seul symptôme, la fragilité osseuse. « L'ostéoporose sénile, dit Poncet, n'a pas de symptômes. Arrivée à un certain degré de développement, elle peut donner lieu à tous les accidents qui relèvent de la fragilité des os » (2).

En ce qui concerne l'ostéomalacie sénile, Meslay (3), qui en fait une forme spéciale d'ostéomalacie, résume les différentes opinions sur sa nature en disant que certains auteurs (Weber, Moers et Mück, Demange, Bouley) en font de l'ostéomalacie vraie, d'autres (Recklinghausen, Cornil et Ranvier) la considèrent comme différente de l'ostéomalacie et analogue à l'ostéoporose. Enfin Ribbert admet qu'il peut y avoir coexistence d'ostéoporose et d'ostéomalacie chez le vieillard.

En réalité, nous croyons pouvoir admettre avec Demange que l'ostéomalacie dite sénile est tout simplement de l'ostéomalacie développée chez les vieillards et qu'elle est complètement distincte de l'ostéoporose sénile.

Cliniquement on retrouve « dans tous les cas de ramollissement osseux chez les vieillards, le tableau symptomatique de l'ostéomalacie des adultes : douleurs osseuses multiples, surtout provoquées par la pression sur les os et rendant la marche difficile ou impossible, flexibilité et déformations du squelette, fractures multiples,excitabilité nerveuse particulière, contractures musculaires douloureuses, affaiblissement progressif, diarrhée colliquative fréquente et mort dans le marasme ; il peut y avoir des phases d'arrêt équivalant, aux déformations près, à une guérison » (4).

Histologiquement, il y a production d'un tissu ostéoïde sous forme de zones de décalcification sous-périostique et péri-canaliculaire. La moelle est altérée, pulpeuse, présente des foyers hémorrhagiques, du pigment sanguin. Il y a production de tissu conjonctif avec cellules embryonnaires (5).

En somme, il est bien évident que tant au point de vue clinique qu'au point

(1) Debove, *De l'ostéoporose progressive*. Bull. Acad. de méd., 1897, pp. 81-85.

(2) Poncet, *Atrophie des os*. Traité de chirurgie de Duplay-Reclus, 2e édition, t. II, 1897, p. 863.

(3) Meslay, *Contribution à l'étude anat. clin. de l'ostéomalacie*. Thèse de Paris, 1896, no 70.

(4) Demange, *De l'ostéomalacie sénile*. Revue de méd., 1881, p. 715.

(5) Henocque, *Dit. Dechambre*. Art. *Ostéomalacie*, 2e série, t. XVIII, pp. 530-531. Paris, 1882.

de vue anatomique l'ostéomalacie sénile est tout à fait différente de ce que nous avons décrit chez nos malades (1).

Nous avons dit plus haut que l'ostéoporose sénile n'avait pas d'histoire clinique, c'est là une assertion trop absolue.

En revanche on a toujours sur le squelette sec de vieillard constaté certaines déformations que l'on a attribuées à l'atrophie osseuse. La fréquence des fractures du col du fémur, due à la médullisation du col, fut de notion banale. Notons d'ailleurs que deux de nos malades ont eu des fractures du col. C'est surtout au point de vue clinique que Durand Fardel étudie certaines déformations thoraciques séniles (2). Mais il faut arriver à la thèse de Richard pour trouver une conception nette de cette question. « L'ostéomalacie existe chez les vieillards..... Mais il est bien évident qu'à côté de cette forme on rencontre plus fréquemment une déformation tardive du thorax survenant sans douleur et correspondant non plus à l'ostéomalacie mais à l'ostéoporose. Il semble donc qu'il faille distinguer dans le groupe artificiel de l'ostéomalacie dite sénile deux ordres de faits : l'ostéomalacie des vieillards et l'ostéoporose sénile..... La seconde de ces affections est une hypoplasie qui paraît nettement liée à l'involution sénile régressive (3). » Des déformations thoraciques analogues à celles de l'ostéomalacie vraie des vieillards peuvent se produire du fait seu de l'ostéoporose. Cette raréfaction sénile des os étudiée par Durand Fardel cause des gibbosités tardives qui s'établissent insidieusement et sans provoquer de souffrances. Ce dernier caractère suffit à différencier l'ostéoporose de l'ostéomalacie des vieillards (4).

A l'appui de cette opinion Richard rapporte une observation prise dans le service de Proust. Il s'agit d'une femme de 71 ans qui présentait une déviation du rachis et une déformation du thorax. Elle n'avait rien au bassin, aux membres ni au crâne, elle n'avait pas de douleurs (5). Richard la considère comme atteinte d'ostéoporose sénile. En somme il ne s'agit pas là d'un cas de pseudo-Paget, mais de déformations fort analogues à celles que nous avons décrites chez nos malades. Avant de terminer, signalons que, pour nous, dans l'ana-

(1) Nous avons consulté également : Ribbert, *Ueber senile osteomalacie und Knochenresorption in allgemeinen.* Arch. f. path. Anat., Berlin, 1880, pp. 436-448 ; Heydenreich. Art. *Os*, in *Dict. Dechambre*, 2e série, t. XVIII, Paris, 1882, pp. 193 et suivantes ; Charpy, *Des variétés chirurgicales du tissu osseux*. Revue de chirurgie, Paris, 1884, pp. 689-709 ; Pommer (Gust.). *Untersuchungen über Osteomalacie und Rachitis nebst Beitrœgen zur Kentniss der Knochenresorption und Apposition in verschiedenen Altersperioden und der durchborenden Gefässe.* Leipzig, 1888, Vogel, p. 514 ; Charcot et Vulpian, *Œuvres complètes de J.-M. Charcot*, t. VII. *Maladies des vieillards*, p. 575. Note sur l'ostéomalacie sénile ; Cornil et Ranvier, *Manuel d'histologie pathologique.* Art. de Maurice Cazin, *Lésions des os*, pp. 780-797. Paris, 3e édit., 1901.

(2) Durand Fardel, *Traité des maladies des vieillards.* Introd., p. XVI. Paris, 1856.

(3) Richard, *Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget.* Thèse de Paris, 1887, p. 76 et 77.

(4) Richard, *loc. cit.*, p. 62.

(5) Richard, *loc. cit.*, p. 63, obs. VIII.

tomie pathologique du pseudo-Paget, il convient de réserver une place à d'autres processus que l'ostéoporose, à l'ossification des cartilages et notamment des cartilages costaux (1).

En résumé, nous avons décrit non une maladie nouvelle, mais un syndrôme complexe qui n'avait pas dans son ensemble attiré l'attention des auteurs bien que ce syndrôme soit constitué de déformations qui prises une à une ont déjà été pour la plupart signalées par différents observateurs. Les altérations anatomiques dont elles relèvent ne dépendent pas non plus d'un processus nouveau. Les modifications séniles du squelette sont en cause. Il s'agit d'ostéoporose, d'atrophie osseuse banales. Mais lorsque certains détails du syndrôme se retrouvent à l'état isolé chez un vieillard, dirons-nous qu'il s'agit d'un pseudo-Paget ? Non, et voici pourquoi : c'est que ce que nous avons décrit n'a de valeur que comme syndrôme. Le nom choisi l'indique d'ailleurs clairement ; et, si nous avons été amenés à parler des déformations professionnelles, et de l'ostéomalacie, c'est qu'il fallait éclaircir autant que possible les points obscurs de l'étiologie et de l'anatomie pathologique.

En dernière conclusion, voici ce que nous avons voulu mettre en lumière dans ce travail : *il y a des déformations du squelette dépendant uniquement de l'involution sénile, dont le groupement donne une attitude rappelant la maladie de Paget.*

Nous sommes heureux de pouvoir en terminant ce travail remercier tous ceux qui nous ont permis de le mener à bonne fin. Notre maître, M. Pierre Marie, en fut l'inspirateur et voulut bien nous aider de ses conseils toutes les fois que nous avons rencontré des difficultés dans l'interprétation des faits cliniques. M. le professeur Hamy et M. Verneau, assistant à la chaire d'anthropologie du Muséum d'histoire naturelle de Paris, nous ont ouvert le laboratoire du Muséum, où nous avons toujours trouvé des renseignements précieux. Nous tenons à témoigner ici à ces maîtres notre gratitude pour les facilités qu'ils ont apportées à nos études.

M. le docteur Delisle nous donna, avec la plus grande bienveillance, et une patience qui ne se dément point les notions d'anthropométrie indispensables aux examens pratiqués, c'est grâce à M. Guillain que nous avons pu compléter notre travail et rechercher le pseudo-Paget chez la femme.

(1) Schiffmacher (Münch. med. Wochenschr., 29 mars 1904) distingue soigneusement aussi l'ostéomalacie chez le vieillard de l'ostéoporose sénile. Dans l'ostéomalacie seule se trouvent la période de douleurs précédant les déformations, l'impotence absolue, les grosses déformations, la cachexie, la mort, le développement *considérable* de tissu ostéoïde non calcifié.

LE PUÉRILISME DÉMENTIEL SÉNILE

PAR

ERNEST DUPRÉ

Professeur agrégé, médecin des hôpitaux.

. . . . . .
Ah ! comme les vieux airs qu'on chantait à douze ans
Frappent droit dans le cœur aux heures de souffrance,
. . . . . .
Comme ils savent rouvrir les fleurs des temps passés
Et nous ensevelir, eux qui nous ont bercés !
(A. DE MUSSET, *Rolla*.)

J'ai déjà eu plusieurs fois l'occasion d'étudier en détail un état psychopathique spécial, que j'ai proposé de dénommer *Puérilisme*, et qui, semblant indiquer une sorte de régression de la mentalité vers l'enfance, est caractérisé par une modification singulière des sentiments, des goûts, des tendances, des appétits, du langage, des gestes, etc., modification telle que le sujet semble transformé, pour un temps plus ou moins long, en un petit enfant. Cette altération de la personnalité, dont nous ignorons d'ailleurs complètement le mécanisme pathogénique, peut s'observer dans les états pathologiques les plus différents : affections organiques de l'encéphale, intoxications, hystérie (1).

Le syndrome avait déjà été signalé par les anciens auteurs, chez lesquels on retrouve notés des faits cliniques absolument semblables à ceux dont j'ai entrepris l'étude détaillée.

Ces observations historiques (2) sont intéressantes à rapprocher des observations modernes, parce qu'on peut ainsi se convaincre de l'identité

(1) ERNEST DUPRÉ, *Congrès des aliénistes et neurologistes de Bruxelles* (1903) *et de Paul* (1904). Observations de puérilisme mental, en collaboration avec P. Garnier, P. Camus, A. Devaux. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1901. Revue neurologique, 1903. Presse médicale, 1902.

(2) Histoire admirable et véritable des choses advenues à l'endroit de Jeanne Féry, religieuse professe du couvent des Sœurs noires de la ville de Mons (Hainaut), âgée de 25 ans, possédée du maling esprit et depuis délivrée (1584). Collection BOURNEVILLE, 1886, p. 25. CARRÉ DE MONTGERON. Cité par CALMEIL (*De la folie*, 1845, t. II, p. 390). *La vérité des miracles*, 1737, t. II, p. 88. JULES VOISIN. *Un cas de grande hystérie chez l'homme, avec dédoublement de la personnalité*. Archives de neurologie, 1885. PITRES, *Des attaques de délire amnésique. Leçons sur l'hystérie*. 1891.

absolue des documents relatés avec autant de précision que de sincérité par les anciens auteurs, et des faits qui s'offrent aujourd'hui à l'étude des cliniciens. Par ce rapprochement s'affirme la permanence des faits et s'éclaire la continuité des lois de la psychologie normale et morbide.

Le témoignage des anciens auteurs et l'observation clinique s'accordent donc pour démontrer l'existence, parmi les innombrables formes des altérations de la Personnalité, d'un syndrome spécial, qui mérite d'être individualisé en lui-même sous le terme de *Puérilisme*, et d'être étudié dans son évolution, ses variétés et ses rapports avec les affections au cours desquelles il apparaît. Un de mes élèves, M. Soullard, vient de tenter ce travail dans une thèse qui résume l'état de la question (1).

La multiplicité et la disparité des causes occasionnelles du puérilisme sont telles, qu'on ne peut guère saisir le lien commun qui rattache entre eux des moments étiologiques si différents.

L'observation des faits permet cependant de distinguer deux grandes catégories d'observations. Dans une première série de faits, le syndrome, ordinairement suscité par une cause aiguë ou subaiguë (choc moral, intoxication, surmenage, etc.) apparaît brusquement, dure peu et s'évanouit après une évolution passagère ; dans une seconde série d'observations, le syndrome se dessine en une évolution lente, progressive et plus ou moins durable, sans étiologie occasionnelle saisissable, dans le tableau clinique des démences organiques. Ces deux séries de cas permettent de distinguer un puérilisme aigu et un puérilisme chronique.

A cette dernière classe correspondent les nombreux cas de puérilisme chronique qu'offre à l'observation des aliénistes, dans les asiles, la population des déments et surtout des démentes. J'ai déjà cité plusieurs observations de puérilisme démentiel, survenu au cours d'encéphalopathies organiques par abcès ou tumeurs. Je rapporte ici un cas, aussi résumé que possible, de puérilisme chronique, lié à la démence sénile (2).

Il s'agit d'une femme de 80 ans, démente sénile depuis plusieurs années, gâteuse depuis six mois, qui, après un ictus suivi d'hémiparésie gauche transitoire, présenta brusquement le syndrome le plus net du puérilisme mental. Elle se mit à affecter les manières, le ton et le langage d'une petite fille, demanda des poupées et se comporta, pendant plusieurs mois, comme une enfant.

Je n'ai observé cette vieille démente que dans la dernière période des ma-

(1) R. Soullard, *Le puérilisme mental. Contribution à l'étude des altérations de la Personnalité*. Thèse Paris, 1904.

(2) J'adresse ici mes plus vifs remerciements au professeur Brissaud, pour l'amabilité avec laquelle il m'a signalé l'intérêt et abandonné l'observation de cette malade, que j'ai étudiée dans son service de l'Hôtel-Dieu.

nifestations du syndrome ; c'est à ce moment que j'ai prié M. Bessin de fixer avec son crayon l'aspect de la malade. L'artiste, qui a déjà donné au monde médical tant de preuves de son talent, m'a livré de son modèle un portrait si exact et si vivant, que je le considère comme l'étude la plus pittoresque et la plus démonstrative du puérilisme démentiel sénile. Je remercie mon ami M. Meige de l'avoir jugée digne de figurer dans cette Revue d'art et de médecine, où l'observation clinique trouve dans le document plastique la vérité et l'animation de la vie.

On aperçoit, sur ce croquis, outre les signes de la décrépitude sénile, et l'expression mimique de la démence, les marques de l'hémiparésie gauche, et le reflet, sur le visage, de la satisfaction béate qu'éveillent chez la vieille démente, la vue et le maniement de sa poupée.

Les progrès assez rapides de la démence diminuèrent de plus en plus, chez la malade, les manifestations de l'activité psychique : si bien que s'effacèrent chez elle progressivement les traits du tableau clinique. Aujourd'hui, la malade, absolument démente, est incapable de répondre à aucune question, et joue automatiquement avec ce qui reste de ses poupées. Mais, pendant quelques semaines, dans la période qui suivit l'ictus, on vit cette octogénaire manifester les allures, les goûts et le langage d'une petite fillette, dont elle avait adopté également l'intonation et la mimique, et mériter ainsi par sa conduite et la nature de ses jeux, le surnom de la *Vieille aux poupées*. Les vieilles aux poupées ne sont pas exceptionnelles dans les asiles d'aliénés et les hospices de vieillards, et, à l'occasion de ma communication au Congrès de Bruxelles, le docteur A. Marie insistait sur la fréquence et l'intérêt de cette modalité clinique de la démence sénile.

J'ai indiqué ailleurs (1) les différents aspects que confère au tableau clinique des démences en général, la combinaison, dans le processus démentiel, du puérilisme et des diverses modalités pathologiques du ton affectif, avec les états d'excitation et de dépression, ou avec cette altération particulière de l'humeur, désignée sous les termes de moria, de *Witzelsucht* ou d'euphorie joviale.

Le diagnostic du puérilisme démentiel sénile s'impose par le caractère même des manifestations du syndrome. On dit communément des déments séniles qu'ils retournent à l'état d'enfance. Mais entre le *retour à l'enfance des vieillards* affaiblis et le *puérilisme sénile* n'existe qu'une analogie de mots. Le dément sénile ne ressemble en effet aucunement à l'enfant : il lui est seulement assimilable par bien des côtés de la vie pratique, et c'est

(1) E. Dupré, *Psychopathies organiques*, in *Pathologie mentale de Ballet*. Article Tumeurs cérébrales.



PUÉRILISME DÉMENTIEL SÉNILE

(Ernest Dupré.)

LA VIEILLE AUX POUPÉES (Service du Pr Brissaud, Hôtel-Dieu).

Masson et Cie, Éditeurs.

cette assimilation que prétend seulement proclamer la langue populaire, en confondant dans le terme d'*enfance* la mentalité des deux âges extrêmes de la vie. Le vieillard affaibli rappelle l'enfant par la versatilité capricieuse de l'humeur, la futilité et l'illogisme de ses joies et de ses colères, les manifestations instinctives et cyniques de son égoïsme, la matérialité de ses appétits, etc. ; il le rappelle surtout parce que, comme lui, il est incapable de se diriger seul, de se conduire par lui-même ; de s'habiller, de se nourrir, sans le secours et l'assistance d'autrui ; la décadence progressive et globale des facultés psychiques réalise alors chez le vieillard un état d'infirmité sociale, assimilable à l'état de minorité physiologique de l'enfance. Chez les vieillards atteints de puérilisme démentiel, on retrouve; plus ou moins accusés, ces caractères propres au syndrome démence, mais on observe, en outre et en dehors d'eux, les symptômes psychopathologiques propres au syndrome puérilisme, qui se résument dans une régression de la personnalité psychique à son stade infantile.

Le secret pathogénique d'une si curieuse altération de la personnalité nous échappe complètement. Un rapprochement s'impose cependant, à propos des modalités démentielles du puérilisme, entre celui-ci et la loi de l'involution sénile de la mémoire, formulée par Ribot. Lorsque l'on réfléchit au rôle primordial joué par la mémoire dans l'édification de la personnalité, on peut imaginer que le syndrome du puérilisme trouve des conditions particulièrement favorables à son apparition dans ce double fait qui domine la psychologie sénile : disparition des souvenirs récents et des dernières acquisitions de la vie, d'un côté, et de l'autre, réapparition des souvenirs anciens et résurrection singulièrement vivace et tyrannique, devant la conscience appauvrie, de la vie enfantine, dans toute la spontanéité ingénue et primitive de ses manifestations.,

Le puérilisme mental nous apparaîtrait ainsi comme l'expression clinique du fonds primitif de la Personnalité, mis au jour par le bouleversement des couches supérieures de notre stratification psychique.

CONFÉRENCE FAITE A LA SORBONNE (SOCIÉTÉ DES AMIS DE L'UNIVERSITÉ)
LE 12 JANVIER 1905

AMBROISE PARÉ

PAR LE PROFESSEUR
DEBOVE,
Doyen de la Faculté de Médecine.

Ambroise Paré est un célèbre chirurgien français du XVIe siècle qui a simplifié le traitement des fractures et luxations, imaginé plusieurs opérations nouvelles, modifié le traitement des plaies par armes à feu, inventé la ligature des artères après les amputations, etc., etc... Ces travaux sont-ils suffisants pour lui mériter les titres de « père » et restaurateur de la chirurgie française qu'on lui a décernés ? N'étant pas chirurgien, je n'ai pas qualité pour le décider. J'ai lu ses œuvres à un autre point de vue, je me suis surtout intéressé à leur côté anecdotique, cherchant à connaître ce que nous appellerions aujourd'hui l' « état d'âme » d'un bourgeois du XVIe siècle, appartenant à notre profession, sorti du peuple, arrivé par son travail à une situation éminente qui le mit en rapport avec les classes les plus diverses de la Société(1).

(1) J'ai fait de nombreux emprunts au remarquable livre du D^r^ LE PAULMIER (*Ambroise Paré,* Charavay frères, éd., Paris, 1884). Ce savant confrère a publié *in extenso* le mémoire de Paré adressé au Parlement à l'occasion de son procès, diverses pièces des archives nationales, divers extraits du 3e volume de l'*Histoire de la chirurgie de Peyrelhe*, dont les deux premiers volumes ont seuls paru, le 3e est un manus-



PORTRAIT D'AMBROISE PARÉ

Extrait de la première édition des *Œuvres complètes* (1575).

*
* *

Notre chirurgien naquit vers 1510, à Bourg-Hersent, petit village alors situé aux portes de Laval et qui en fait aujourd'hui partie. Il semble avoir plusieurs fois varié d'opinion sur son âge (Ceci était fréquent alors qu'il n'y avait pas de registre de l'état civil. Heureuse époque ! On pouvait se rajeunir sans qu'un document officiel vint rappeler la réalité....)

Il appartenait à une famille pauvre, ou tout au moins de condition modeste ; son père était coffretier. Il commença son apprentissage chez les barbiers de province, puis vint à Paris vers 1532, probablement comme apprenti barbier, passa ensuite trois ans à l'Hôtel-Dieu. On s'est ingénié à savoir à quel titre il y fut attaché ; ce n'est pas comme barbier, il ne le fut qu'en 1540 ; ce n'est pas comme chirurgien, il ne le fut qu'en 1554. Il est probable que ce fut simplement comme infirmier ou apprenti barbier. En raison probablement de son intelligence et de ses aptitudes, on lui confia le soin de faire les pansements et les autopsies. C'est ainsi qu'il fit son éducation pratique.

« Faut savoir, dit-il, que par l'espace de trois ans j'ai résidé en l'Hôtel-Dieu de Paris où j'ai eu le moyen de voir et connaître, eu égard à la grande diversité de malades y gisant ordinairement, tout ce qui peut être d'altération et maladie du corps humain ; et, ensemble y apprendre sur une infinité de corps morts, tout ce que se peut dire et considérer sur l'anatomie, ainsi que souvent j'en ai fait preuve très suffisante, et cela publiquement à Paris aux écoles de médecine. » Et il a très bien conscience de l'utilité de cet enseignement pratique, car lorsqu'il raconte qu'un médecin de Milan s'étonnait de trouver tant d'expérience chez un homme de son âge, il ajoute : « Le bonhomme ne savait pas que j'avais demeuré trois ans à l'Hôtel-Dieu de Paris pour y traiter les malades. » Il fallait bien qu'il y eut des barbiers pour mettre, — excusez la vulgarité de l'expression, — la main à la pâte. Un médecin consentait à disserter en latin sur l'anatomie, mais il fallait qu'un barbier fît la démonstration et la dissection ; un médecin prescrivait une saignée, mais se fut cru déshonoré s'il l'eût pratiquée lui-même. Si un chirurgien devenait médecin, il fallait qu'il s'engageât par acte notarié à renoncer à l'art de la chirurgie et à tout autre art manuel, afin de conserver, disait-on, pure et intacte la dignité médicale. Quand, un siècle plus tard, Félix, l'heureux opérateur de

crit appartenant à la bibliothèque de l'Académie de médecine. Tous ces documents étaient ignorés de Malgaigne. — Les lettres ornées, les figures et les planches ici reproduites sont extraites des *Œuvres complètes* d'A. Paré, éditions de 1575 (1re) et de 1614, ainsi que du *Traité de la Mumie, de la Licorne*, etc. édit. 1582, d'après les exemplaires conservés à la Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Paris.

la fistule, fut annobli par Louis XIV, il est spécifié dans ses lettres patentes qu'il pourra continuer à être chirurgien, « sans que ce lui puisse être imputé à dérogeance ». Ne vous étonnez pas de ces mœurs, sans vous être assurés qu'il n'en reste pas aujourd'hui quelque chose. Etes-vous certains que les rentiers qui ne travaillent point, issus de rentiers qui n'ont point travaillé, ne sont pas fiers d'avoir été entretenus, eux et leurs ascendants, par le travail des autres?

En 1536, Paré quitta l'Hôtel-Dieu, suivit en Italie comme chirurgien le comte de Monte Jan, colonel général de l'infanterie française. A cette époque, il n'y avait point de chirurgie d'armée régulièrement organisée. Les grands seigneurs s'attachaient des chirurgiens afin d'être soignés et de faire soigner leurs soldats. Remarquez que Paré n'était pourvu de rien de ce que nous appellerions aujourd'hui un diplôme. Il n'y avait pas à cette époque d'exercice illégal de la médecine. Les rois avaient concédé des privilèges aux corporations des médecins, chirurgiens, barbiers, elles poursuivaient devant la justice ceux qui exerçaient leur art sans appartenir à la corporation, ou ceux qui empiétaient sur les privilèges de la corporation voisine. Au fond, il s'agissait d'intérêt d'argent, de clientèle, et personne n'avait le souci, que nous avons aujourd'hui, de protéger nos concitoyens contre les dangers que leur font courir des charlatans ignorants et cupides. Au XVIe siècle, les corporations médicales ne s'inquiétaient guère de savoir quels chirurgiens accompagnaient les armées, et n'avaient du reste aucun droit d'intervenir.

En 1540, Paré fut reçu barbier à la suite de deux examens, et les commentaires de notre Faculté (ce sont les registres où les doyens consignaient les événements de leur décanat et exposaient leurs comptes : nous les possédons de 1395 à 1792) portent qu'il dut payer, à cet effet, 72 sols 6 deniers parisis, prix habituel de ce genre d'examen.

Le jury qui recevait les barbiers les déclarait « être idoines et suffisants pour guérir les clous, anthrax, bosses et charbons ». Ils étaient aussi aptes à saigner, et, vu la fréquences des phlébotomies, comme on disait alors, cette petite opération devait être assez lucrative et notablement mieux rémunérée qu'une simple taille de barbe. C'est seulement en décembre 1637 que Louis XIII autorisa l'établissement d'une nouvelle corporation, celle des barbiers-barbants, à laquelle toute pratique chirurgicale était interdite.

Les barbiers-chirurgiens trouvant leur domaine trop limité ne se faisaient pas faute d'empiéter sur celui des voisins : d'où le proverbe « le mal est que le barbier ne se contente pas du poil ». Ce fut le cas de Paré, qui ne se contentait pas d'exercer la chirurgie sur les champs de bataille, mais avait une nombreuse clientèle en ville. Cependant il n'était pas membre de la corporation des chirurgiens, c'est-à-dire du Collège St-Côme. Il

fallait faire cesser ce scandale. Le procédé le plus simple, en apparence, était de citer Paré devant le Parlement ; mais depuis 1552 il était chirurgien du roi et les rois, pas plus que les grands, ne toléraient qu'on touchât aux gens de leur maison : il était imprudent de s'y frotter, on risquait de s'y piquer.

Restait un autre moyen, celui de recevoir Paré chirurgien. Il semble que son ami Etienne de la Rivière se soit entremis et ait arrangé les choses ; mais il fallait passer les examens en latin. Paré l'ignorait, il dut en apprendre quelques bribes. En pensant à cet examen, on se reporte involontairement au latin du *Malade imaginaire*, qui est peut-être cicéronien, comparé à celui dont notre chirurgien dut se servir devant ses juges.

Nous n'avons pas les registres du Collège de Chirurgie ; ils ont disparu. Mais Peyrilhe, dans le troisième volume de son *Histoire de la Chirurgie*, a reproduit ce qui concerne Paré. Remarquons que les deux premiers volumes de cette histoire ont seuls été publiés ; le troisième est manuscrit, il appartient à la bibliothèque de l'Académie de médecine. C'est à cette circonstance que nous devons de posséder les procès-verbaux des examens de Paré. Ce qui prouve le vif désir du Collège de St-Côme d'accueillir Paré, c'est que, pour lui, on abrégea les délais et qu'il fut reçu gratuitement. Le récit de ces examens a été conservé, il mérite d'être relaté, il est singulièrement édifiant.

*
* *

Paré demande à subir son premier examen le 18 août 1554. Il est examiné le 24 août, non dans le local habituel des séances, mais au domicile du plus âgé de ses examinateurs. Nous savons qu'il fut reçu ; respectons ce huis clos.

Quatre jours plus tard, il passe son examen de baccalauréat. Mais avec quels considérants ! Ceci rappelle les jugements dans lesquels certains accusés sont acquittés, avec un exposé de motifs qui rend l'acquittement aussi infamant qu'une condamnation. Le procès-verbal du jury constate que le candidat est faible en chirurgie, que son latin est barbare et corrompu, on déclare le recevoir par égard pour Etienne de la Rivière, sous la condition qu'il apprendra le latin et la chirurgie et qu'il passera désormais ses examens dans le local habituel. Les chirurgiens qui avaient pris l'engagement de recevoir Paré, tinrent parole, mais se vengèrent de la dure pilule qu'on leur faisait avaler en accompagnant sa réception de commentaires peu flatteurs.

Le 8 octobre, Paré fut reçu à l'examen de licence. Là, le jury déchira tous les voiles et déclara qu'il était reçu grâce à la faveur du roi.

Ceci n'empêcha pas le 5 novembre les maîtres en chirurgie de décider à l'unanimité que le bonnet de docteur en chirurgie lui serait conféré. La cérémonie se fit le 17 décembre. Il dut à ce moment soutenir une thèse latine ; nous n'avons aucun renseignement à cet égard. S'il l'avait écrite lui-même, ce serait certainement un document fort intéressant pour les philologues, qui permettrait de comparer le latin des barbiers à celui dit « de cuisine ».

Ces examens avaient fait du bruit, et c'est à eux que Riolan plus tard fait allusion dans des termes qu'il est intéressant de reproduire : « Entre les chirurgiens, écrit-il, qui excellent aux œuvres de l'art, il en est (chacun sait de qui je veux parler, sans qu'il soit besoin que je les nomme), il en est qui ne savent pas décliner leur propre nom. Nous les avons vu appelés de la boutique du barbier à la maîtrise chirurgicale et reçus gratis contre coutume, de peur que les barbiers reconnus plus habiles que les chirurgiens ne fissent honte à leur collège ; nous les avons entendu débitant de la façon la plus plaisante du monde le latin qu'on leur avait soufflé, et ne comprenant pas plus ce qu'ils disaient que les enfants à qui dans les collèges les professeurs font répéter des harangues grecques. »

*
* *

Plus tard Paré eut de nouvelles difficultés avec les chirurgiens, voici en quelle occasion.

En 1556, le premier barbier du roi s'était fait donner un droit de juridiction sur tous les chirurgiens et barbiers. En 1569, Paré essaya en qualité de premier chirurgien, de se le faire attribuer sur les chirurgiens. Il échoua dans sa tentative, et ce ne fut qu'un siècle plus tard, en 1668, que Félix, ayant acheté de Jean de Réty la charge de premier barbier et tous les droits qui en dépendent, le premier chirurgien eut désormais sous sa dépendance les chirurgiens et les barbiers. Le seul résultat que Paré obtint fut de soulever contre lui la haine jalouse du collège St-Côme et de la Faculté ; elle eut l'occasion de se manifester à l'occasion d'un procès.

Il avait publié divers ouvrages sans provoquer aucune protestation ; mais lorsqu'il réunit ses œuvres, en 1575, la Faculté s'associant aux chirurgiens et au prévôt des marchands qui l'accusait d'outrage aux bonnes mœurs, demanda au Parlement que les œuvres d'Ambroise Paré, « homme très impudent et sans aucun savoir », disait-elle, ne pussent être mises en vente sans avoir été approuvées par elle. Nous lisons dans les commentaires de la Faculté que les assignations nécessitées par ce procès coûtèrent 40 livres 17 sols.

Le Parlement commença, dans un arrêt du 14 juillet 1575, par maintenir ses décisions antérieures : « Que inhibitions et défenses soient faites et réitérées à tous libraires et imprimeurs de cette ville et de ce ressort d'imprimer aucuns livres en médecine ou chirurgie, sinon qu'ils aient été vus au préalable et approuvés par la Faculté. »

Nous ne savons pas comment finit le procès, mais il est permis de le soupçonner. Le roi, qui avait fait passer les examens de son chirurgien, empêcha probablement qu'on l'inquiétât, car le livre continua à se vendre et de nouvelles éditions furent publiées. Il est vraisemblable qu'il y eût avec la Faculté une transaction qui nécessita des changements dans les éditions ultérieures. Paré consentit notamment à supprimer son *Éloge de l'antimoine* et son *Traité des fièvres*.

Il avait vanté l'antimoine dans son *Traité de la peste, de la petite vérole et de la rougeole* ; il fit disparaître ce passage dans l'édition complète de ses œuvres et il le remplaça par cette phrase : « Quelques-uns approuvent et recommandent fort l'antimoine, alléguant plusieurs expériences qu'ils ont vues. Toutefois, parce que l'usage d'icelui est réprouvé par Messieurs de la Faculté de Médecine, je me départirai d'en rien écrire en ce lieu ». Comme vous le voyez, la « guerre de l'antimoine », si acharnée au temps de Guy Patin, fut une guerre de plus de cent ans.

Paré avait eu aussi l'audace, n'étant que simple chirurgien, d'écrire un chapitre *Des fièvres*. Il dut le supprimer dans les éditions postérieures à 1575, et voici ce que nous lisons dans la huitième édition de ses *Œuvres*, publiée en 1628. Ce passage est la reproduction d'un manuscrit que ses enfants ont trouvé dans les papiers de l'auteur : « Ami lecteur, écrit-il, j'avais bien prévu que le *Traité des fièvres* dont j'avais autrefois fait voir quelques échantillons, donnerait occasion à plusieurs de reprendre et blâmer mon dessein en ce que je tâchais d'instruire les chirurgiens en une maladie qui n'est point de leur gibier, qui ne touche en aucune façon l'objet de la Chirurgie, qui est hors l'étendue d'icelle, et qui appartient proprement au Médecin. On sait assez ce qui est arrivé sur ce sujet, sans que je m'étende davantage ou à répondre à leurs raisons ou à m'excuser de mon dessein. J'ai trouvé bonne la censure de l'Ecole de

Médecine de Paris, comme étant celle qui nourrit et élève les plus beaux esprits qui soient en la médecine, qui distribue la pure et vraie doctrine d'Hippocrate et de Galien, et pour mon particulier qui m'a enseigné et donné ce peu de savoir que je désire communiquer aux autres. » La Faculté eût été bien intolérante si elle eût continué à persécuter un pénitent qui faisait amende honorable en termes aussi humbles et proclamait aussi haut son infaillibilité.

Un des griefs allégués par la Faculté contre A. Paré, c'est qu'il écrivait en langue vulgaire, alors que le latin était la langue sacrée des médecins. Dans son mémoire à Messeigneurs de la Cour, l'accusé dit que depuis trente ans on l'a laissé imprimer plusieurs Traités de chirurgie, que la véritable raison est la crainte que les malades instruits par ses livres ne veuillent se traiter eux-mêmes ou que les barbiers devenus trop instruits n'empiètent sur les privilèges des chirurgiens, et par dessus tout la « haine volontaire, écrit-il, envie et jalousie de voir Ambroise Paré en quelque réputation d'homme bien entendu en son état ». D'ailleurs, ajoute-t-il, le divin Hippocrate a-t-il écrit dans une autre langue que celle connue et entendue par les femmes et filles de son temps ?....

Ainsi, la Faculté proteste contre la publication en langue vulgaire, c'est-à-dire en français des œuvres de Paré. Plus tard, on les traduit en latin : elle proteste contre cette traduction faite par le chirurgien Guillemeau, sous prétexte qu'étant chirurgien, il ne peut savoir le latin. Elle déclare dans sa séance du 15 décembre 1581, que « c'était véritablement trop d'arrogance de la part des chirurgiens qui n'étaient pas même capables d'en écrire la première page en latin ». Elle décida que le titre porterait : traduction par un savant anonyme publiée par les soins de Guillemeau (*Ambrosii Parœi primarii Regis chirurgi opera latinitate donata a docto quodam vero : cura et diligentia Jacobi Guillemeau, chirurgi Parisiensis*).

Dans le procès intenté devant le Parlement, vous avez peut-être remarqué que le prévôt des marchands s'associe à la plainte de la Faculté sous prétexte d'outrage aux bonnes mœurs. Ceci vous a peut-être étonné, car notre chirurgien passe plutôt pour un bourgeois sévère. C'est que dans son chapitre sur la manière de « faire génération » il s'étend complaisamment sur les caresses échangées en pareille circonstance. Sur l'amour, il a des opinions analogues à celles d'un critique dramatique célèbre sur le théâtre, lorsqu'il disait que le théâtre est surtout l'art des préparations. Il faut croire que les recettes données étaient bonnes, car les gens du XVIe siècle réussissaient mieux que nous dans l'art de multiplier leur espèce. C'est ainsi que Paré dit avoir vu au cimetière des Innocents le tombeau d'une dame Yolande morte à 88 ans, qui a pu voir, avant son trépas, 295 enfants issus d'elle.

Après avoir parlé dans le chapitre de la génération de la formation du corps, Paré parle de l'âme : il en donne quatre définitions. Je suis incompétent en la matière et incapable de vous dire quelle est la bonne, mais peut-être serez-vous heureux d'apprendre que l'âme est infusée au 40e jour de la vie intra-utérine chez le mâle, au 50e chez le fœtus femelle. Ne demandons pas la cause de cette différence, n'essayons pas de connaître ces choses : « l'ignorance en est docte, dit Paré, et l'appétit de les savoir est une espèce de rage ». Pour y avoir touché plusieurs s'y sont brûlé les doigts, et même à certaines époques, à pareil jeu, on s'exposait au bûcher.

* * *



ans le procès de Paré, ou essaya d'influencer les jurés en insinuant qu'il était huguenot, ce que son biographe Malgaigne a nié. Cependant la chose est affirmée par Sully et par Brantôme. Ce dernier raconte même que le roi garda son chirurgien dans sa propre chambre pendant le massacre de la Saint-Barthélemy.

Sans attacher grande importance à cette légende, nous croyons pouvoir assurer que Paré appartenait à la Religion. Il s'exhale de son livre une sorte d'odeur de réforme. Il est religieux, mais il ne cite guère le Nouveau Testament ; par contre, il cite fréquemment la Bible, suivant l'usage des protestants d'alors. Il ne fait aucune allusion à ces cérémonies auxquelles les catholiques attachent une si grande importance. Il parle du clergé d'une façon peu bienveillante. Ainsi, à Perpignan, il conseille, il est vrai, d'envoyer chercher un prêtre pour un blessé, mais il a soin d'ajouter que ce prêtre l'accompagna jusqu'à la mort, se saisit de sa bourse, de ses hardes et de tout le reste, de peur qu'un autre ne les prit, ajoutant qu'il dirait des messes pour sa pauvre âme.

Peu de temps avant le siège de Paris par Henri IV, notre chirurgien interpella un des plus fougueux Ligueurs l'archevêque de Lyon, dans des termes rapportés par le chroniqueur Pierre l'Estate. Sa harangue fait le plus grand honneur à ses sentiments d'humanité, mais elle paraît bien hardie dans la bouche d'un catholique s'adressant à un archevêque.

Le fait suivant est plus démonstratif. Paré raconte dans sa première édition qu'on a voulu l'empoisonner parce que : « quelques-uns, dit-il, me hayaient à mort pour la Religion. » Il est vrai que cette anecdote disparaît dans les éditions suivantes ; il nous en donne la raison dans son mémoire adressé aux conseillers du Parlement : c'est qu'on en avait inféré qu'il accusait les catholiques d'être des empoisonneurs. « Alors, dit-il,

que l'homme qui l'a voulu empoisonner n'appartient ni à l'une, ni à l'autre religion, mais était un libertin sans crainte de Dieu. » Si Paré eût été catholique, il eût simplement affirmé sa religion et eût probablement profité de la circonstance pour dénigrer la religion concurrente.

En apparence, le fort argument contre le protestantisme de Paré est que, lui, ses femmes et ses enfants, furent mariés et enterrés à l'église. Il fut inhumé à l'église Saint-André-des-Arts, le 22 décembre 1590, mais il n'y avait alors ni registres de l'état civil, ni cimetières spéciaux pour les protestants. Il fallait cependant bien être marié et enterré quelque part.

Peut-être aussi, Paré appartenait-il à cette catégorie de sages protestants écœurés des tueries et des crimes dont la religion était le prétexte, qui avaient le bon sens de penser, avec le roi Henri IV, que Paris valait bien une messe.

J'ai parlé des femmes de Paré. Il en eut en effet deux. Il semble même avoir eu le veuvage en horreur, car ayant perdu la première le 4 novembre 1573, il se remaria le 18 janvier 1574.

*
* *



e principal appui de Paré dans son procès, était certainement la faveur du roi, aussi essaya-t-on de la lui faire perdre en disant qu'il avait, dans ses ouvrages, passé sous silence la guérison des écrouelles par la main royale. Il se défend en ces termes de cette accusation : « Quant aux écrouelles, écrit-il dans son mémoire au Parlement, cela est connu et avéré de tous que les rois de France ont puissance de les guérir ; ce que j'ai vu une infinité de fois, et pour ce que c'est chose toute notoire, ne l'ai voulu insérer dans mon livre » ; et il ajoute qu'il a souvent facilité l'accès de ces malades près du roi, sachant bien que les remèdes humains ne pouvaient avoir raison de leur maladie.

Il est probable que vous n'ignorez pas qu'autrefois les rois de France avaient le pouvoir de guérir les écrouelles. Il leur suffisait de toucher le malade en disant : « Le roi te touche, Dieu te guérit. » Le jour du sacre, Louis XV toucha deux mille malades, Louis XVI deux mille quatre cents. Charles X n'en toucha plus que cent vingt. Evidemment le pouvoir guérisseur des rois allait s'affaiblissant, parallèlement à leur pouvoir politique. Ne rions pas de la crédulité populaire, mais constatons tristement que les malades présentés à Charles X le furent par Alibert et Dupuytren. Il est d'ailleurs aujourd'hui des guérisons miraculeuses qui paraîtront à



PORTRAIT D'AMBROISE PARÉ

A L'AGE DE 72 ANS

Extrait du *Discours de la Mumie, de la Licorne*, etc. (Edit. de 1582).

MASSON ET Cie, Éditeurs.

nos descendants tout aussi difficiles à accepter que la guérison des écrouelles par un pèlerinage près du roi.

Peu nous importe que Paré ait cru au pouvoir guérisseur des rois, qu'il ait été huguenot ou mécréant, ce qui nous intéresse c'est qu'il fut bon, qu'il compâtit aux souffrances des pauvres gens au milieu desquels il a vécu. J'en citerai un exemple parmi beaucoup de semblables. Dans la campagne d'Allemagne de 1552, le malheureux serviteur d'un enseigne reçut sept coups d'épée sur la tête, quatre sur les bras, un sur l'épaule droite. Son maître fit creuser une fosse et voulait l'y jeter. Paré ému de pitié le mit sur une charrette, et lui fit office de médecin, d'apothicaire, de chirurgien et de cuisinier. Les hommes de la compagnie de M. de Rohan admirèrent tellement cette cure qu'ils se cotisèrent pour faire un cadeau à Paré ; les hommes d'armes donnèrent chacun un écu et les archers un demi-écu. Qu'il ait soigné les nobles et les puissants, c'était son métier : il était payé pour cela ; mais qu'il ait été compatissant pour les humbles, et qu'il ait pansé les petits en même temps que les grands, les ennemis en même temps que les nôtres, c'est d'une vertu peu commune au XVIe siècle. Cependant, si bon que fut Paré, il n'avait pas, — et en cela il est bien de son temps, — le respect que nous avons de la vie et humaine, ainsi que le prouve la célèbre anecdote du bézoard.

* * *

Le bezoard, de l'arabe *bézahard* qui veut dire contre-poison, était une concrétion intestinale recueillie sur divers animaux. Les plus estimés étaient ceux de la chèvre sauvage et du porc-épic. On les croyait contre-poisons de tous les poisons et on les prenait à l'intérieur sous forme de poudre ou bien on les portait en guise de talisman, comme de nos jours les Orientaux portent encore des amulettes. Ils étaient vendus fort cher, et pour les mettre à la portée d'un plus grand nombre, on les louait à la journée, quelquefois pour une valeur dépassant 12 francs de notre monnaie.

Un seigneur avait apporté d'Espagne au roi Charles IX une pierre bézoard dont il vantait les vertus. Paré soutint l'opinion contraire, et insinua qu'on pourrait en faire l'expérience sur quelque coquin. Un mal-

heureux cuisinier avait été condamné à la potence pour vol de deux plats d'argent, on lui proposa d'ingérer un poison, puis un contre-poison, lui promettant sa grâce s'il en revenait ; il accepta. Un apothicaire lui fit prendre du sublimé et ensuite de la pierre de bézoard. Une heure plus tard, A. Paré alla le visiter : « Je trouvai, dit-il, le pauvre cuisinier, à quatre pieds, cheminant comme une bête, la langue hors de la bouche, les yeux et toute la face flamboyante, désirant toujours vomir, avec grandes sueurs froides ; et jetant le sang par les oreilles, nez, bouche, par le siège. Il mourut misérablement, criant qu'il eut mieux valu être mort à la potence. Il vécut sept heures ou environ. » Quelle réflexion ce spectacle horrible fit-il naître dans l'esprit de Paré ? — Simplement que la pierre d'Espagne n'eut aucune vertu.

Nous n'avons d'ailleurs le droit de lui rien reprocher. Il serait ridicule de s'étonner qu'un homme du XVIe siècle n'eut pas les idées d'un homme du XXe. Tous nos contemporains n'ont d'ailleurs pas eu le respect, — je ne dirai pas de la vie humaine, mais ce qui est la même chose de la santé humaine. Il serait facile de rappeler de coupables expériences faites sur l'inoculation de la syphilis, de la lèpre, du cancer... Nous ne saurions trop protester contre ces crimes. S'il est un homme pour qui la vie et la santé de ses semblables doivent être sacrées, c'est le médecin. Néanmoins dans ces derniers temps nous avons entendu parler d' « assassinat médical » (l'association de ces mots n'a rien de flatteur pour nous). Voici ce dont il s'agit. Ce serait le droit donné aux médecins de hâter la mort des incurables. D'autres pensent qu'il faut rendre exempte de douleur la mort de ceux qui veulent se suicider : ce serait l'*euthanasie* Tout ceci est déraisonnable et criminel, en tout cas ce n'est pas nouveau. Ainsi, à Turin, Paré entrant dans une étable pour loger son cheval, y trouva quatre soldats morts et trois appuyés contre la muraille et sans connaissance. « Les regardant en pitié, dit Paré, il survint un vieux soldat qui me demanda s'il y avait moyen de les pouvoir guérir, je dis que non ; subit il s'approcha d'eux et leur coupa la gorge doucement et sans colère. Voyant cette grande cruauté, je lui dis qu'il était un mauvais homme. Il me fut répondu qu'il priait Dieu que lorsqu'il serait accoutré de telle façon, il se trouvât quelqu'un qui lui en fit autant, afin de ne languir misérablement. »

Du reste les soldats de l'époque étaient des sortes de bandits. Charles Quint, d'après notre chirurgien, les comparait aux chenilles, sauterelles et hannetons, qui mangent les bourgeons et autres biens de la terre. « S'ils étaient, disait-il, gens de biens, ils ne seraient en son camp pour six livres par mois. » Il n'y avait point d'excès qu'ils ne commissent. Je cite au hasard : Au château de Villasnes, en Piémont, toute la garnison est

égorgée, excepté dit Paré, « une fort belle, jeune et gaillarde piémontaise, qu'un grand seigneur voulut avoir pour lui tenir compagnie de nuit, de peur du loup-garou ». La croyance au loup-garou étant à cette époque fort répandue, les faits de ce genre devaient être fréquents.

En dehors du pillage, les soldats avaient une source considérable de bénéfice, la rançon de leurs prisonniers, mais malheur à celui qui était incapable de la payer ! Lisez le récit de la prise de Hesdin et vous verrez à quels supplices affreux on soumettait les prisonniers pour leur faire dire de quelle maison ils étaient, et comme on faisait mourir cruellement ceux qu'on croyait incapables de se racheter.

A ce même siège, pour échapper à la rançon, A. Paré se déguise en misérable, et se couvre de suie ; mais il est reconnu aux soins qu'il donne à M. de Martigues, grièvement blessé. L'ouvrier est si bien reconnu à son œuvre que le chirurgien de l'empereur lui proposa de rester avec lui, lui promettant de le bien traiter, de l'habiller à neuf et de le faire aller à cheval. Il répondit qu'il ne consentirait pas à servir les ennemis de sa patrie. Ce qui fit dire au chirurgien allemand qu'il était fou, que s'il était prisonnier il servirait un diable pour recouvrer la liberté.

Paré refusa aussi d'entrer au service du duc de Savoie qui, irrité, dit qu'il fallait l'envoyer aux galères. Il fut cependant donné à M. de Vandeville qui lui promit de le laisser partir sans rançon s'il le guérissait d'un vieil ulcère de jambe. Mais la guérison devant être longue, un marché fut fait portant que la liberté serait accordée dès que l'ulcère aurait diminué de moitié, on en prit la mesure avec un morceau de papier et dès que la plaie fut cicatrisée dans l'étendue convenue, on mit en liberté notre chirurgien. Ajoutons qu'après la prise de Hesdin, le roi averti qu'il était prisonnier, fit écrire à sa femme qu'il se chargeait de payer sa rançon.

Grâce à ce système de rançon, le métier de soldat pouvait être très lucratif. L'histoire de M. de Beaugé, à cette même prise de Hesdin, le montre assez. Il est pris par des soldats espagnols. Malgré son déguisement misérable, ils le reconnaissent à sa bonne mine pour un gentilhomme, ils confirment ce diagnostic en le faisant déchausser, en constatant qu'il porte des chaussettes et que ses pieds sont propres. Plutôt que de découvrir sa qualité, le prisonnier subit une dure prison. Il se trahit par le chagrin qu'il laissa voir en apprenant la mort de son frère, et c'est ainsi que le duc de Savoye gagna quarante mille écus. Aujourd'hui les mœurs sont bien changées : on ne rançonne plus les individus, on rançonne les nations et, grâce à cette façon plus scientifique d'opérer, la guerre est devenue plus lucrative pour le vainqueur.

*
* *

En cette époque où l'on était constamment en guerre, Paré, étant chirurgien, passa une partie de son temps aux armées, l'autre à la cour, parce que les rois, soucieux de leur santé, ne voulaient pas qu'un homme aussi habile s'éloignât de leur personne.

En 1552, il fut, sur la recommandation de M. de Vendôme qui l'avait vu à l'œuvre sur les champs de bataille, nommé chirurgien ordinaire du roi Henri II. Il occupa le même poste près de François II et de Charles IX. Ce dernier le nomma premier chirurgien en 1563 ; il conserva cette fonction près de Henri III.

Les appointements de chirurgien ordinaire étaient de deux cent quarante livres, ceux de premier chirurgien de 800 livres tournois. Un état de la maison de Charles IX, en l'année 1572, montre qu'elle comprenait dix-sept médecins, le même nombre de chirurgiens, six barbiers et trois apothicaires. Outre ces appointements, ce personnel devait recevoir de petits cadeaux ; c'est ainsi que les comptes du roi pour l'année 1559 nous indiquent que Paré reçut pour porter le deuil aux funérailles de Henri II sept aulnes et demie de drap au prix de six livres tournois l'aulne.

Cette faveur de plusieurs rois de France n'alla pas sans éveiller des jalousies. C'est ainsi que François II étant mort d'une méningite consécutive à une otite, on répandit le bruit que Paré lui avait versé du poison dans l'oreille. Je ne répéterais pas cette calomnie stupide, si ce n'était une occasion de rappeler que cette croyance aux empoisonnements par l'oreille devait être assez répandue au XVIe siècle, car c'est ainsi que Shakespeare, dans son drame d'*Hamlet*, fait périr le roi Gonzague.

On croyait d'ailleurs à cette époque à bien d'autres choses plus difficiles à croire. C'est ainsi que Paré croit aux sorciers ; s'il n'y eût pas cru, il aurait certainement fait exception. Il établit leur existence par un syllogisme. Il ne faut pas douter de leur existence, dit-il, puisqu'on a établi des lois contre eux et jamais on n'a fait de loi contre des gens qui n'existent pas. A cette preuve philosophique il joint une preuve religieuse bien autrement convaincante, c'est que leur existence est à diverses reprises affirmée par l'Ancien et le Nouveau Testament. On les divise en plusieurs sortes : nécromanciens, ceux qui interrogent les morts, — chiromanciens, ceux qui interrogent les lignes de la main, — hydromanciens, ceux qui devinent par l'eau, — pyromanciens, ceux qui devinent par le feu, — aéromanciens, ceux qui devinent par l'air. Leurs pouvoirs sont considérables, ils peuvent faire trembler la terre, tonner, éclairer, venter, déplacer une montagne,

soulever en l'air un château. Ils peuvent donner des maladies, d'où la nécessité pour les médecins de connaître les choses surnaturelles : telles sont les rétentions d'urine, les possessions du démon, le nouement d'aiguillette qui rend l'acte conjugal impossible. « Il est certain, dit Paré, que les sorciers ne peuvent guérir les maladies naturelles, ni les médecins les maladies venues par sortilège. » Aussi n'y a-t-il pas de peine trop cruelle pour punir les sorciers, et il ne faut pas oublier l'ordre donné par Moïse : « Tu ne laisseras pas vivre la magicienne. »

Quand l'homme est mu par des passions politiques ou religieuses, — et je ne sais pourquoi je distingue des passions qui dans la pratique sont confondues, — il devient singulièrement cruel et ne recule devant aucune injustice, aucune violence.

*
* *



Cependant Paré n'a point partagé toutes les erreurs de son temps, il a combattu certains préjugés ; je les rappellerai moins pour lui en faire gloire que pour indiquer l'état mental des malades et des médecins de son temps.

Un seigneur, Christophe des Ursins, avait fait une grave chute de cheval. Une fois guéri, il s'étonna que contrairement à l'usage on ne lui eût pas donné de « poudre de momie ». C'est à cette occasion que Paré écrivit son mémoire sur ce sujet. La poudre en question était administrée aux malades qui avaient reçu une violente commotion. Comment se la procurait-on ? Paré raconte l'histoire d'un juif d'Alexandrie qui embaumait des cadavres sans s'occuper de quoi ils étaient morts et les vendait comme momies anciennes. A Paris, des apothicaires avides de gain fabriquaient des momies avec des cadavres pris de nuit au gibet et les vendaient très chers. « Voilà, ajoute Paré, comme on nous fait avaler indiscrètement et brutalement la charogne puante et infecte des pendus et de la plus vile canaille de la populace d'Egypte, ou de pestiférés, ou de vérolés ou ladres : comme s'il n'y avait pas moyen de sauver un homme tombé de haut et contus. » Paré ajoute que cette sale drogue n'était pas seulement inutile, elle donnait lieu à de sérieux troubles digestifs.

C'est également pour satisfaire la curiosité du même seigneur des Ursins que Paré écrivit son mémoire *Sur la licorne*. Il reconnaît qu'on n'est pas d'accord sur la forme de cet animal, sur le pays qu'il habite, mais il

existe néanmoins, car il y a cinq passages de l'Ecriture qui en parlent. « Aussi, ajoute Paré, je crois qu'il y a toujours eu et qu'il y a encore des licornes » (Pl. XIV et XV). Fort heureusement l'Ecriture ne parle pas de leur vertu curative, c'est ce qui lui permet de la nier. Leur corne passait pour un excellent contre-poison, aussi en trempait-on un morceau dans la coupe où le roi buvait. On ne sait où les marchands se procuraient cette denrée, mais ils la vendaient beaucoup plus chèrement que l'or. On gardait une de ces cornes à Saint-Denis et le roi en avait refusé cent mille écus. Les médecins ne croyaient plus à sa vertu et la prescrivaient néanmoins pour des raisons analogues à celles qui leur font aujourd'hui prescrire certaines drogues que personnellement ils ne prendraient pas. « C'est que le monde veut être trompé, écrit Paré, et sont contraints les dits médecins bien souvent d'en ordonner, ou pour mieux dire permettre aux patients d'en user parce qu'ils en veulent. Que s'il advenait, que les patients qui en demandent mourussent sans en avoir pris, les parents donneraient tous la chasse aux dits médecins et les décriraient comme vieille monnaie. »

Mais si Paré combat ces préjugés sur la momie et la licorne, il donne à beaucoup d'autres l'appui de son autorité.

*
* *

Ici, j'éprouve un véritable scrupule. Paré est un grand chirurgien, et je vais vous exposer son œuvre médicale qui est étrange, pour ne pas dire plus. Je prie les chirurgiens de m'excuser et pour mériter leur indulgence, j'accepterai l'explication fournie par Malgaigne : « Ce qui fatigue, écrit-il, dans la lecture de l'ouvrage de Paré, c'est exclusivement l'exposition des théories nauséabondes qu'il avait puisées aux cours de la Faculté de Paris. » Ayant donné cette explication toute naturelle, j'espère qu'on m'excusera d'énumérer quelques-unes des formules thérapeutiques auxquelles Paré donne l'appui de son autorité.

Il y avait à Turin un chirurgien qui avait la réputation de guérir les plaies d'arquebuses. Pendant deux années Paré le combla de prévenances et de présents ; enfin, il eut la joie de posséder son secret. Il consistait à faire bouillir dans de l'huile de lys des petits chiens nouvellement nés et des vers de terre préparés avec de la térébenthine de Venise. C'est ce que Paré appelle de l'*huile de petits chiens*. Il avait promis de ne pas divulguer cette méthode. Il se crut moins répréhensible de manquer à



FIGURE DU PIRASSOIPI, ESPÈCE DE LICORNE D'ARABIE

Extrait du *Discours de la Mumie, de la Licorne*, etc., par A. Paré (Edit. 1582).

sa parole que de garder une recette d'où dépendait le salut d'un grand nombre de gens.

A plusieurs reprises Paré recommande les excréments comme agent thérapeutique. La fiente de pigeons, écrasée avec des noyaux de pêches, employée en cataplasme guérissait la migraine. L'excrément du bœuf conviendrait au traitement de la goutte. La fiente de pigeon est aussi très utile dans le traitement de la calvitie. Je pourrais par d'autres exemples montrer le rôle considérable joué à cette époque, en thérapeutique, par les excréments, mais je ne crois pas vous être désagréable en n'insistant pas davantage sur ce sujet.

Le traitement des bubons est supérieur à tout ceci. « On pourra prendre, écrit Paré, une poule commune qui ponde afin qu'elle ait le cul plus ouvert, et leur faudra plumer et mettre dedans deux ou trois grains de sel profondément, afin que l'acrimonie du sel irritant le boyau culier le leur tienne toujours ouvert : et leur tenir le cul dessus la bosse ou charbon... leur serrant parfois le bec afin qu'elles attirent plus vivement le venin. Cette attraction faite par le cul des poulailles attire plus ledit venin que ne fait la ventouse. »

* * *

Maintenant je vais vous exposer une série de faits invraisemblables que Paré a empruntés aux auteurs de toutes les époques et qui ont trouvé asile dans son *Livre des animaux*, ou dans celui des *Monstres*. Ils vous montreront jusqu'où pouvait aller la crédulité d'un homme au XVIe siècle, même quand son intelligence le mettait au-dessus de la moyenne.

Les images qu'on trouve dans les *Œuvres* d'Ambroise Paré sont, à cet égard, bien significatives. Voyez le *Succarath* (Fig. 1), le *Pirassoipi* (Pl. XIV), le *Vlétif* (Pl. XV), le *Poisson volant fort monstrueux* (Fig. 2), etc., etc.

Les animaux, d'après Paré, nous donnent des exemples de religion, de morale et ont même inventé certaines opérations chirurgicales.

Les éléphants adorent le soleil en élevant leur trompe vers lui et rentrent dans les bois, leur prière finie. Leur pudeur est telle qu'ils ne sauraient prendre leurs ébats amoureux dans le voisinage de l'homme. Ils ne consentent pas à s'embarquer pour les pays étrangers à moins que leur gouverneur n'ait juré de les ramener dans leur pays.

Les cigognes nourrissent leur père et leur mère dans leur vieillesse. Ces animaux sont *humains* entre eux.

Il y a quelquefois d'une espèce à l'autre une désharmonie que la mort n'éteint pas. C'est ainsi que certains affirment qu'un luth monté avec des

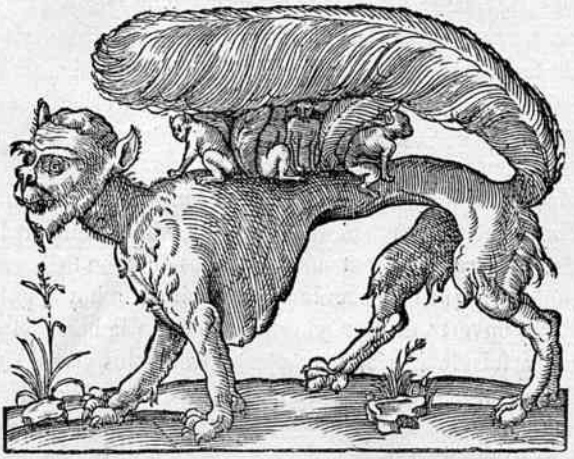


Fig. 1. — « *Pourtraict du Succarath, beste qui se trouve en la Floride.* »

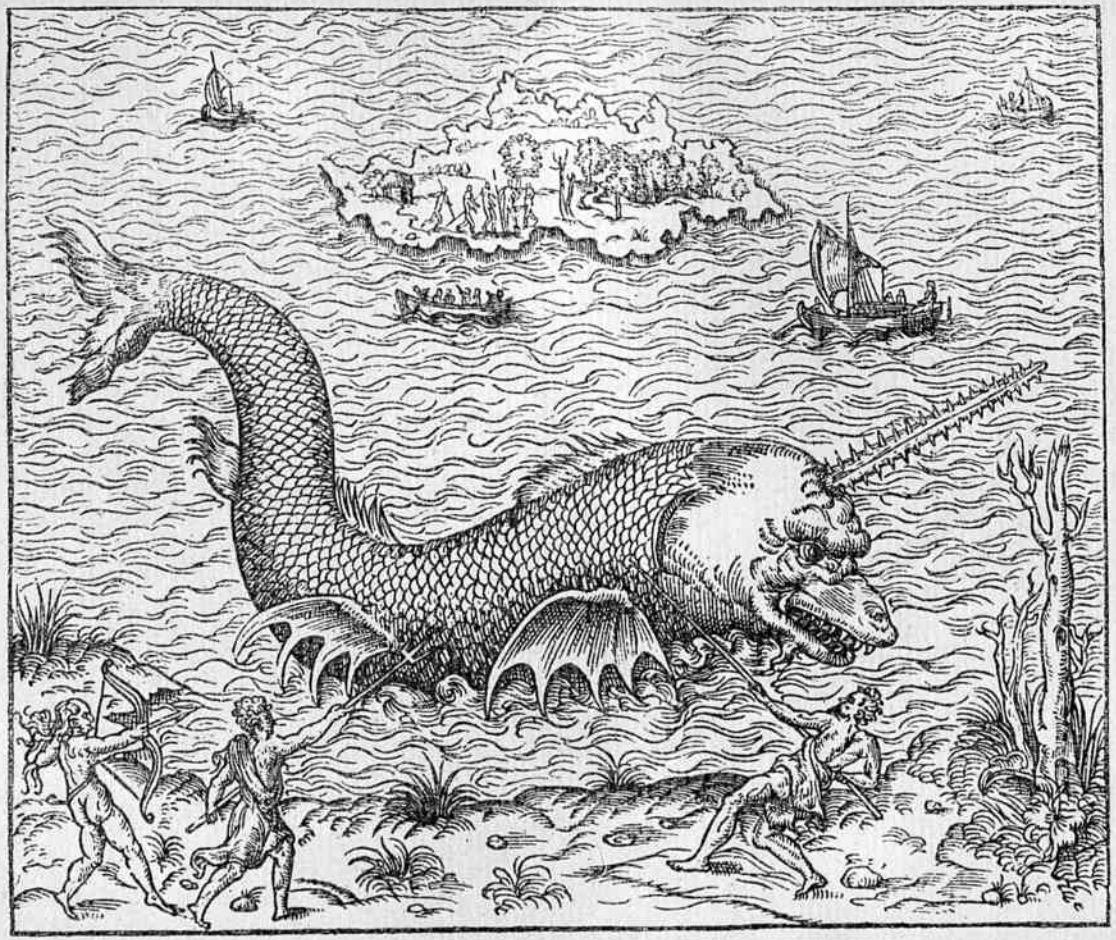
cordes faites de boyaux de brebis et de loup ne saurait être accordé. C'est le comble du désaccord.....

Certains animaux auraient précédé l'homme dans la voie des découvertes médicales. L'hippopotame aurait l'habitude de la saignée et nous aurait appris la phlébotomie. Le traitement de la cataracte par abaissement aurait été trouvé par une chèvre qui se frottant contre des épines aurait abaissé son cristallin opaque.

L'ibis a l'habitude d'emplir son bec d'eau de mer et de se l'injecter de façon à évacuer ses excréments. Il aurait ainsi inventé le lavement.

Parmi les prodiges, j'en citerai un seul ; il est intéressant, parce que Paré dit l'avoir personnellement constaté :

« Etant en une mienne vigne près le village de Meudon, où je faisais rompre de bien grandes et grosses pierres solides, on trouva au milieu de l'une d'icelles un gros crapaud vif, il n'y avait aucune apparence d'ouverture et m'émerveillais comme cet animal avait pu naître, croître et avoir vie. Lors le carrier me dit qu'il ne fallait s'en émerveiller, parce que plusieurs fois il avait trouvé de tels et autres animaux au profond des pierres, sans apparence d'aucune ouverture. On peut donner raison de la naissance



LA FIGURE DU POISSON NOMMÉ VLÉTIF, ESPÈCE DE LICORNE DE MER

Extrait du *Discours de la Mumie, de la Licorne*, etc., par A. Paré (Edit. 1582).

et vie de ces animaux : c'est qu'ils sont engendrés de quelque substance humide des pierres, laquelle humidité putréfiée produit de telles bêtes. »

Ce prodige vous paraît aujourd'hui difficile à admettre. Et cependant les gens de mon âge, qui ont assisté aux premiers travaux de Pasteur, savent qu'alors, des savants distingués soutenaient la doctrine de la géné-

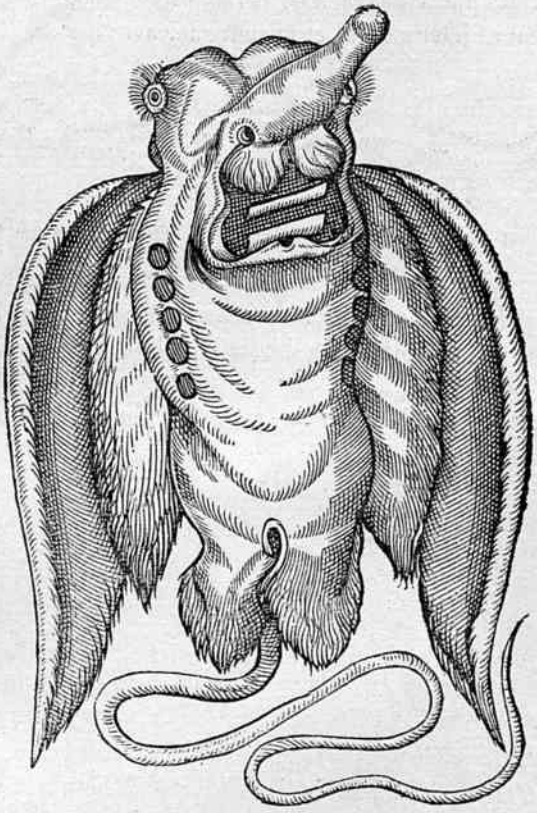


Fig. 2. — « *Poisson volant fort monstrueux.* »

ration spontanée : leur opinion sur les microbes est très comparable à celle que notre chirurgie a donnée sur l'origine des crapauds de Meudon.

Les *Monstres*, selon Paré, sont ordinairement le signe de quelque malheur à venir. Ils ont différentes causes, la colère de Dieu, la cohabitation avec les animaux...., mais la cohabitation avec le diable est stérile.

Paré emprunte à divers auteurs les histoires de monstres les plus in-

vraisemblables, et il en reproduit souvent le dessin. Nous citerons quelques types :

« Monstre semblable à sa mère dans la partie sus-ombilicale, chien dans la partie sous-ombilicale. Il fut envoyé au pape. »

« Monstre ayant le nez crochu, le col long, les yeux étincelants, une queue aiguë, des pieds fort agiles. Il remplit la chambre de fumée. Les femmes durent se jeter sur lui et le suffoquer avec des oreillers. »

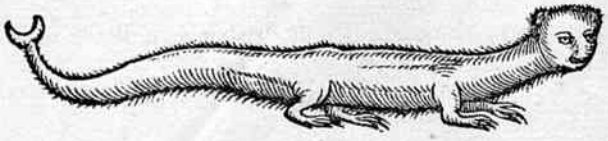


Fig. 3. — « *Figure d'un vert jetté par vomissement.* »

« Monstre ressemblant à une anguille, excepté qu'il avait la queue fort velue. Si vous êtes désireux de vous représenter exactement cette singulière bête, je vous renvoie au dessin que Paré joint à sa description » (Voy. aussi Fig. 3.)

C'est encore aujourd'hui une croyance répandue dans le peuple que les



Fig. 4.



Fig. 5.

femmes peuvent accoucher de monstres tués par les médecins Vous l'en-

tendrez affirmer ; on vous dira avoir connu des accouchées auxquelles cet accident était arrivé, que la chose n'est pas niable, mais que les médecins croient devoir la laisser ignorer au public.

Paré, outre les monstres humains, cite quelques monstres marins ; j'en rappellerai quelques types :

« Monstre marin ayant la tête d'un ours et les bras d'un singe » ;

« Monstre marin ayant la tête d'un moine et couvert d'écailles de poisson » (Fig. 4) ;

« Monstre marin ressemblant à un évêque vêtu de ses habits pontificaux » (Fig. 5).

*
* *

En terminant, je voudrais faire un peu de morale, car si elle termine bien une fable, elle n'est pas déplacée à la fin d'une conférence.

Il ne faut pas reprocher à Paré ses erreurs : ce sont celles de son temps, ce sont celles du milieu où il a vécu, et c'est parce qu'elles ne lui sont pas personnelles qu'elles nous intéressent et que nous les relevons si soigneusement, cherchant à savoir quels sentiments, quels préjugés, quelles erreurs, régnaient au XVIe siècle dans une classe que l'on devait supposer particulièrement éclairée.

Il faut être modestes. Nous vivons au milieu de conventions morales, religieuses, politiques, sociales. Beaucoup d'entre elles disparaîtront ou seront profondément modifiées, et beaucoup de nos façons de voir paraîtront à nos descendants aussi étranges que plusieurs de celles rapportées dans le cours de cette conférence.



DEUX SAINTS GUÉRISSEURS DES FOUS

(SAINT MENOUX ET SANT DIZIER)

PAR

HENRY MEIGE et FERNAND RUDLER.

Dans les Flandres, autrefois, Sainte Dymphne fut la patronne des fous. Son culte a certainement favorisé l'installation et la prospérité de la colonie familiale d'aliénés de Gheel.

La France possède aussi des Saints guérisseurs de fous, dont les sanctuaires ont eu jadis leur célébrité, mais qui tendent à disparaître dans l'oubli. Bien qu'ils appartiennent aux âges préscientifiques de la psychiatrie, leur histoire, même légendaire, ne doit pas être oubliée.

Voici quelques renseignements sur deux d'entre eux.

*
* *

Le premier a nom SAINT MENOUX ou MÉNULPHE.

Il naquit en Irlande au VIIe siècle (1). Très jeune, il abandonna sa patrie pour évangéliser l'Armorique. Ordonné prêtre à Quimper, élu évêque de cette ville, il se rendit à Rome. Là il fit son premier miracle en guérissant un paralytique. Le pape, informé de ce prodige, voulut le garder près de lui. Mais le futur Saint refusa cet honneur : son apostolat l'appelait en Gaule. Pauvre, il allait prêchant la pauvreté, la pratique des macérations et des austérités les plus sévères, quand la maladie le contraignit à s'arrêter dans un village du Bourbonnais, à Mailly-sur-Rose. Il y vécut de la charité publique et ne tarda pas à y mourir.

Mais là encore il avait accompli des miracles.

Un matin, entrant dans une métairie où l'on s'apprêtait à enfourner le pain, le Saint implora la part du pauvre; on ajouta pour lui la *ribotte* traditionnelle. Or, au sortir du four, la ménagère comptait avec surprise un pain de plus qu'elle n'en avait enfourné. Le donner au mendiant, c'était trop de générosité ; la femme se mit donc en devoir de tailler dans

(1) *Saint Menoux, sa vie et son culte*, par M. l'abbé J. J. MORET, chez A. Ducroux et Gourjon-Dulac, Moulins, 1893.

la miche la valeur d'une simple ribotte ; mais soudain du sang jaillit jusqu'au plafond !... — « O femme avaricieuse, dit Menoux simplement, les eaux de la Rose ne sauraient laver cette souillure. »

Une autre fois, dans une fête villageoise, Menoux s'éleva contre des danses impies. — « Malheur dit-il, malheur à ceux par qui le scandale arrive ! » On lui répondit par des éclats de rire. Or, dans l'année, tous les rieurs périrent, « et l'on vit longtemps, à l'endroit où l'on avait dansé, des ombres tournoyer la nuit sur la lande déserte, autour d'un spectre aux yeux pleins de flamme, qui activait la danse en ricanant » (1).

Après sa mort, Saint Menoux se signala par de nouveaux miracles. Ayant en grande pitié les infirmes, il les secourait de mille façons. Grâce à lui un homme « perclus de tous ses membres » en recouvra l'usage ; une pauvre femme « atteinte de contractures musculaires et abandonnée de son mari », retrouva, du même coup, la santé et l'époux infidèle.

Saint Menoux se montra surtout secourable pour les pauvres d'esprit et les insensés. Il rendit la raison au curé de Neuvy. Un noble breton, aliéné très dangereux, lui dut une guérison inespérée. Le fait est relaté dans les registres de l'état civil de la mairie de Saint-Menoux : « Aujourd'hui, 17 may 1700, est venu icy en dévotion M. de Beauchemin, breton, qui a esté aliéné de son esprit et tout à fait fol, battant tout le monde qu'il rencontrait, jetant des pierres aux fenestres et les mettant en mille pièces, de sorte qu'on fut contraint de le prendre et de le mettre aux petites maisons à Paris, où il a demeuré dix-sept ans... Il fit sa neuviesme, et après sa neuviesme, il fut capable et digne de se confesser et communier ; et auparavant il courait les rues, preschant à Bourbon, et s'en est allé bien sain » (2).

C'est ainsi que Saint Menoux mérita de prendre place parmi les Saints guérisseurs des désordres mentaux. Bien entendu, selon la règle, il débarrassait les possédés du démon. Un assez mauvais tableau, conservé dans l'église de Saint-Menoux, représente le Saint exorcisant un malade, possédé ou « lunatique », qui porte aux bras les fers avec lesquels on avait coutume d'immobiliser les sujets à grands paroxysmes (3).

Ceux qui avaient « l'esprit dérangé », ceux qui souffraient de « vapeurs », de « migraines », venaient à Saint-Menoux en pèlerinage. On y voit encore les restes d'une maison de refuge, où les pauvres « insensés » pouvaient suivre un traitement à la fois médical et religieux,

(1) Abbé Moret, *loc. cit.*

(2) Registre des actes de l'état civil 1690-1789, à la mairie de St-Menoux, *in* abbé Moret, *loc. cit.*

(3) Voy. Henry Meige et Paul Moison, *Les possédés de l'Eglise Sainte-Dymphne de Gheel*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 5, sept.-oct. 1903.

comme cela se passait autrefois à Gheel, auprès du sanctuaire de Sainte Dymphne.

L'hydrothérapie fut en faveur pendant un certain temps. On buvait l'eau d'une fontaine délivrée du Malin par Saint Menoux ; et dans une autre, le « Creux Saint-Martin », on plongeait à l'aide de cordes les fous venus en pèlerinage : « Tel était le traitement que l'on faisait subir aux pauvres fols pour les ramener à la raison : l'eau de Messire Saint Martin et l'invocation au bon Saint Menoux ». Les eaux du « Creux » n'ont d'ailleurs pas perdu toute vertu ; on les dit toujours « très saines au corps » et capables de guérir les « boutons » ; cependant l'ancienne piscine miraculeuse a pris les apparences d'un simple lavoir.

Si le traitement hydrothérapique n'est plus en usage depuis longtemps déjà, par contre une curieuse pratique du culte de Saint Menoux s'est perpétuée jusqu'à nos jours.

Dans la très belle église qui domine le village, on voit encore derrière le maître-autel, le sarcophage en pierre du Saint. Une de ses parois est percée d'un trou assez large pour qu'on puisse y passer la tête. Afin d'obtenir de Saint Menoux la guérison d'une migraine ou même d'un dérangement de l'esprit il suffit que le fervent introduise sa tête dans l'orifice et fasse en cette posture une prière spéciale. Le patois bourbonnais nomme *berdins* ceux qui présentent quelques bizarreries mentales, les « originaux » et même les vrais aliénés. Aussi donne-t-on assez irrévérencieusement dans le pays au tombeau de Saint Menoux le nom de *trou de la berdinerie*, ou celui de *débredinoire*.

Une lithographie publiée en 1839 dans l'*Ancien Bourbonnais* de Achille Allier, nous fait assister à cette singulière cérémonie (Pl. XVI).

L'un de nous a vu tout récemment le sarcophage de Saint Menoux. L'étoffe ornementée qui le recouvre témoigne de la vénération dont il est encore entouré.

Le culte de Saint Menoux tend cependant à s'éteindre, mais le nom et les vertus du Saint ne tomberont pas dans l'oubli, car il a su inspirer un apologiste érudit, M. l'abbé Moret. Et le temple du Saint, un chef-d'œuvre de l'art roman, protégé contre les méfaits des ans, conservera toujours la mémoire d'un des premiers protecteurs des « insensés ».

*
* *

Saint Dizier fut aussi un guérisseur de fous (1).

Évêque de Rennes, prédicateur et thaumaturge, il s'arrêta au retour de

(1) Voir à ce sujet, M. l'abbé J. Faivre, *Vie de Saint Dizier* tirée d'un manuscrit de l'abaye de Bellelaye, 1660. Pélot, édit., Belfort, 1881 et Delle, imprim. Petitjean, 1899 ; P. J. Tallon, Revue d'Alsace, 1885, t. XIV (avril, mai, juin), p. 236-244 ; P. A. Mairet,



LES SAINTS GUÉRISSEURS DES FOUS

(*Henry Meige et F. Rudler.*)

LE TOMBEAU DE SAINT MENOUX

ET LA CÉRÉMONIE PROPITIATOIRE

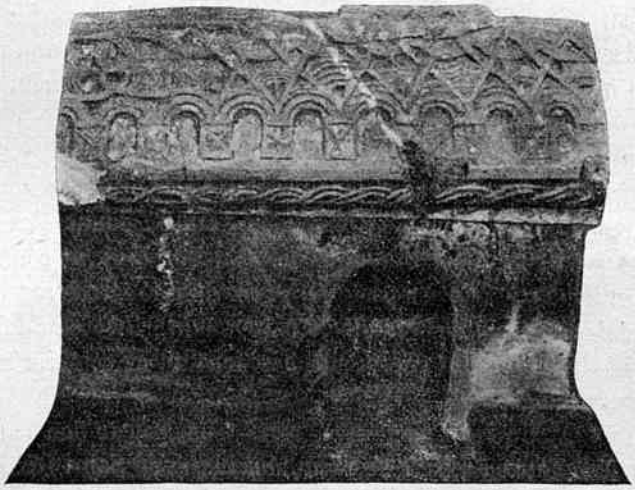
D'après une lithographie de l'*Ancien Bourbonnais*, par ACHILLE ALLIER (1839).

MASSON ET Cie, Éditeurs.

Rome dans une chapelle de Saint-Martin aux environs de la ville actuelle de Delle (Haut-Rhin). Il y fut assassiné par des malfaiteurs tentés par la richesse de ses vêtements sacerdotaux. Ceci se passait encore au VIIe siècle.

En mourant, Saint Dizier accomplit un miracle qui devait assurer sa gloire. Il guérit Regenfroid, son diacre, d'une grave blessure à la tête. De là sans doute vint au Saint la réputation de restaurer les « têtes fêlées ».

Cette réputation s'étendit rapidement dans tous les pays d'alentour, et bientôt les aliénés de l'Alsace, de Franche-Comté et de Suisse, affluèrent vers le tombeau de Saint Dizier. On y institua un traitement méthodique de la folie, ici encore, à la fois religieux et médical ; processions, invocations, exorcismes, dont un Missel de 1684 nous a transmis les détails.



Mausolée de Saint-Dizier avec l'ouverture par où devaient passer les malades.

A peu près comme à Saint-Menoux, les malades devaient s'engager en rampant dans une ouverture creusée sous le sarcophage du Saint. La légende rapporte qu'un chasseur incrédule ayant fait irrévérencieusement passer son chien par cet orifice, il advint qu'au sortir du trou, l'homme se mit à aboyer, et, — nouveau prodige, — le chien commença à parler.

A Saint-Dizier, le traitement médical des aliénés consistait parfois en saignées, mais surtout en pratiques balnéaires dans une source consacrée par le Saint, au « val Saint-Dizier ».

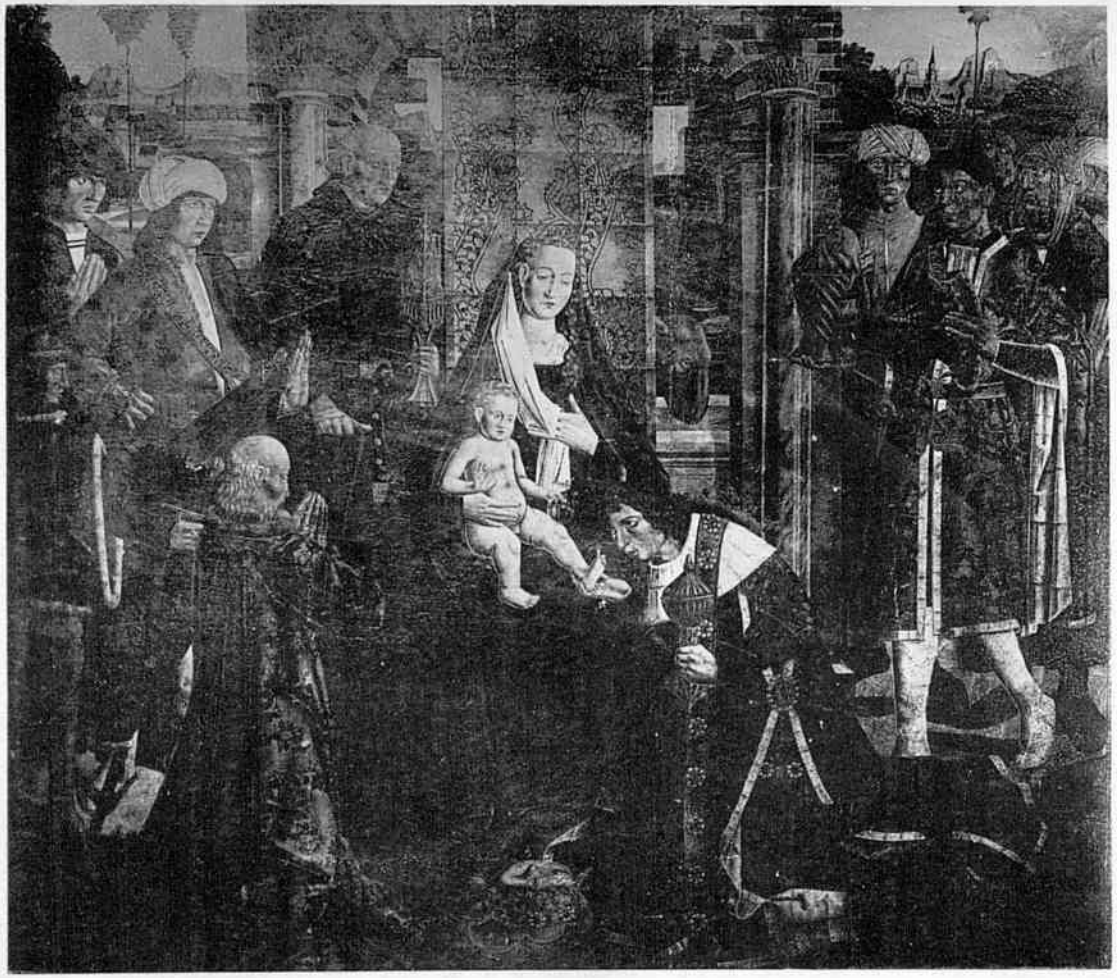
Parmi les curés de Saint-Dizier, l'un d'eux, François Giraudeau, de Lure, mort en 1810, était en même temps un médecin renommé.

Une Neuvaine à Saint Dizier, Mém. Soc. Emulation de Montbéliard, XXIe vol., 2e fasc. 1892.

Outre les pratiques religieuses et les interventions hydrothérapiques, il est intéressant de retrouver dans l'histoire de Saint Dizier une esquisse du traitement moral des aliénés, et même, comme à Gheel, une tentative d'assistance familiale. « Quand un sujet était admis au traitement, dit M. P. J. Tallon, les parents amenaient le malade à Saint-Dizier. On choisissait aussitôt deux hommes honnêtes, d'un caractère ferme, d'une conduite irréprochable, spirituels, un peu farceurs,si l'on veut. Il fallait qu'ils puissent répondre aux lazzis des fous et qu'ils sachent supporter leurs mauvaises raisons. Ces deux hommes étaient les gardiens des fous. Les parents les abandonnaient à leur discrétion et à leur sollicitude. Ils préparaient leur lit à l'église dans une chambre à cet usage », puis, les recevaient chez eux s'ils ne paraissaient pas dangereux. On employait pour eux « la distraction, la promenade, le travail manuel, les grandes réunions dans la saison d'hiver... Le village était une vaste maison de santé,... il était aussi une grande famille dont le curé », prêtre et médecin, « était le chef ».

De nombreuses guérisons ont été relatées. Mais moins heureux que Gheel, Saint-Dizier voit chaque jour péricliter son culte et ses traditions hospitalières. Le village qui, le premier en France, donna l'exemple de l'assistance familiale et du traitement moral des aliénés, ne connaît point d'hospice,et il ne reste de son passé religieux qu'une église trop vaste pour de rares fidèles. Mais un fervent de ce culte éteint, s'efforce de faire revivre la mémoire du Saint guérisseur des fous, et de célébrer sa vie, son martyre, ses prodiges.

Et qui sait ?... Un jour, peut-être, verra-t-on, par un nouveau miracle, la prospérité renaître au pays de Saint Menoux et de Saint Dizier comme au pays de Sainte Dymphne, grâce à la création en ces lieux consacrés de nouvelles colonies familiales d'aliénés.



L'ADORATION DES MAGES

Tableau de la Cathédrale de Burgos.

(Laignel-Lavastine.)

L'EXTENSION DES ORTEILS DANS L'ART

PAR

M. LAIGNEL-LAVASTINE.

Dans des œuvres d'art très complexes, dans des tableaux qui procurent à qui les regarde et les regarde encore des émotions toujours renouvelées comme les donne la nature même, noter un détail n'est pas signe qu'on ne goûte pas l'ensemble, mais seulement qu'on ose, médecin, n'attirer l'attention que sur des points touchant de près ou de loin à la médecine et non à la «critique d'art.»

En visitant la cathédrale de Burgos, nous avions remarqué, dans une des chapelles à droite de la nef, un panneau sur bois d'un primitif espagnol représentant une *Adoration des Mages* (Pl.XVII). Sur ce tableau un des rois agenouillé prend dans sa main droite le pied gauche de l'enfant, dont le gros orteil s'étend. L'enfant, assis sur la Vierge, repose naturellement, la jambe droite demi-fléchie et la gauche à demi étendue. Le pied droit est immobile. Le pied gauche, fléchi sur la jambe, est touché par la main de l'adorateur au niveau du talon et sur le bord externe. L'extension active du gros orteil, accompagnée d'un certain degré de flexion des autres, a bien les caractères du mouvement indépendant de la volonté, que l'on produit normalement chez les nouveau-nés par l'excitation de la plante du pied et qui, au contraire, n'est consécutif à la même excitation, chez l'adulte, que lorsqu'il y a perturbation dans le fonctionnement du système pyramidal, comme l'a montré M. Babinski.

Certes, on connaît la fréquence des mouvements d'extension des orteils chez les bébés ; il était donc impossible que les peintres ne les aient pas reproduits ; néanmoins ce geste dans le tableau de Burgos a des caractères tels qu'on peut y voir une représentation du phénomène de Babinski.

On trouve d'ailleurs le phénomène de Babinski avec une relative fréquence dans les *Adorations des Mages* (1), surtout dans celles des primitifs.

Parmi les primitifs flamands, deux tableaux de Memling, l'un à l'hôpital St-Jean, à Bruges, l'autre, panneau central du *tryptique de Charles-Quint* au musée du Prado à Madrid, doivent être étudiés. Dans les deux, les pieds de l'enfant sont pareils ; le gros orteil gauche est en extension ; les orteils droits en très légère abduction.

Mais les situations réciproques de la Vierge, de l'enfant et de l'adora-

(1) LAIGNEL-LAVASTINE, Lettre d'Anvers. Arch. de Neurologie, 1903, n° 94.

teur ne sont pas équivalentes. Dans l'*Adoration* de l'hôpital St-Jean, la face plantaire de l'avant-pied gauche de l'enfant touche la joue droite de l'adorateur et le pied droit est effleuré au talon par la main droite étendue du roi mage prosterné.

Dans l'*Adoration* du tryptique de Charles-Quint, le visage de l'adorateur ne touche plus du tout le pied gauche de l'enfant et sa main droite, au bien d'être étendue et d'effleurer le talon, met le pouce sur la face dorsale du bord externe du pied droit.

L'extension du gros orteil gauche dans le tableau de l'hôpital St-Jean s'explique physiologiquement par l'excitation de la plante du pied par la joue de l'adorateur. L'absence de cette excitation, avec existence de la même extension, dans le tryptique de Madrid, peut s'expliquer de deux façons. Ou bien l'extension est un mouvement spontané, comme on en voit de si souvent représentés dans les *Natívités*, les *Vierges avec l'Enfant*, *avec des Anges*, etc., ou bien l'extension est l'image du phénomène de Babinski et n'a été conservée dans le tryptique, que parce qu'il n'est qu'une réplique du tableau de l'hôpital. Celui-ci, plus près de la nature, viendrait le premier en date ; l'autre serait postérieur ; le tableau de l'hôpital aurait servi à l'exécution du tryptique.

Cette hypothèse, pour ou contre laquelle nous n'avons pas trouvé de documents dans les auteurs, pourrait s'appuyer encore sur les détails accessoires, beaucoup plus nombreux, dans le tryptique qu'à l'hôpital. Cette plus grande richesse de détails nous paraît mieux s'allier, étant donné Memling, avec une seconde œuvre qu'avec une première.

Dans l'*Adoration des Mages* d'Albert Dürer, de la galerie des Offices, à Florence, on voit une extension du gros orteil accompagnée d'une abduction des autres orteils du même pied. Mais là, le mouvement général de l'Enfant indique des gestes spontanés. L'enfant fait effort pour prendre une cassette que lui offre un des adorateurs. Ses pieds ne subissent aucun contact. Les mouvements des orteils sont, dans ce cas, des mouvements associés, en rapport avec l'effort. Ils diffèrent de l'extension du phénomène de Babinski ; ils n'en sont pas moins très bien observés ; mais les exemples analogues sont beaucoup plus fréquents.

On en trouve, non seulement dans des *Adorations des Mages*, mais dans des *Natívités*, dans de multiples *Vierges avec des saints*, dans des *Adorations de la Vierge*, etc. Il en existe beaucoup dans l'école italienne.

Dans l'école italienne, sont nombreux aussi les exemples du phénomène de Babinski. A Florence, nous nous souvenons surtout de trois adorations des Mages, l'une de Bartolo di M. Fredi, la seconde de Simone Martini, la troisième de Botticelli. Dans l'*Adoration des Mages* de Bartolo di M. Fredi, des Offices, on voit l'extension du gros orteil avec abduction des autres or-

teils du pied gauche touché par la barbe, les lèvres et la main de l'adorateur. Dans le dessin, un peu effacé par le temps, de Simone Martini (n° 1240 des Offices), on distingue encore très bien l'extension du gros orteil du pied touché par la bouche de l'adorateur. Enfin, dans l'œuvre si prenante du très moderne maître qu'est Botticelli, nous avons relevé deux *Adorations des Mages* qui, au point de vue du phénomène de Babinski, sont comme la contre-épreuve l'une de l'autre (1). Dans l'une, petit dessin à l'aquarelle (2), les pieds de l'enfant, qui repose sur les genoux de sa mère, ne sont pas touchés ; il n'y a pas d'extension. Dans l'autre, grande œuvre dramatique des Offices (3) que nous reproduisons (fig. II), le pied droit de l'enfant, que baise à la plante, avec ferveur, un des rois prosternés, a le gros orteil en extension. Et le groupe de l'enfant et de l'adorateur est le centre vers lequel aspirent les multiples visages, extatiques ou dévots, fascinés ou éblouis, des pèlerins de la vie en quête d'idéal. Cette revue de quelques *Adorations des Mages* où l'on voit l'extension des orteils, permet plusieurs remarques. Dans les *Adorations des Mages*, quand les pieds sont nus [ils sont entourés de langes dans Giotto (chapelle de Padoue), Taddeo Gaddi (Santa-Croce de Florence), l'enfant est complètement habillé dans Vélaquez (Musée du Prado)], les orteils sont fléchis, droits ou étendus. Quand les pieds ne sont pas touchés, les orteils sont presque toujours immobiles, quelquefois étendus [aucun mouvement dans l'Angelico (Offices), dans Hugo Van der Goes (Offices), extension spontanée du gros orteil gauche, le talon seul portant sur le genoux de la Vierge, dans Martin Schongauer (cabinet des Estampes de la Bibliothèque nationale). Et cela répond à la réalité. Quand les pieds sont touchés, quelquefois les orteils sont immobiles — immobilité dans un Angelico, des Offices, dans un Angiolo Gaddi, également des Offices, dans un tableau du XIVe siècle, de la villa San Donato près Florence, attribué longtemps par erreur à Giotto, etc. — mais l'extension est beaucoup plus fréquente que dans le cas précédent. Elle est quelquefois seulement esquissée, indiquée tout à fait au début du mouvement comme dans une *Adoration des Mages* de Ghirlandajo de l'Ospeedale degli innocenti de Florence, où l'on voit le pied droit de l'enfant, touché par la main et les lèvres de l'adorateur, étendre légèrement le gros orteil.

Elle existe aussi souvent dans les *Nativités*, les *Saintes Familles*, les

(1) Nous laissons de côté la plus connue des *Adorations des Mages* de Botticelli (Musée des offices, salle de l'Angelico), où l'on voit le pied de l'enfant, sans mouvement des orteils, reposant sur une serviette dans la main de l'adorateur.

(2) Galerie de Florence, 35 centimètres × 11 centimètres, reproduction, Collect. Arnaud de la Bibliot. nat., cab. des Estampes, t. 53, folio 47.

(3) Firenze, Galleria Uffizi, n° 2436. L'adorazione dei Rei magi. Sandro Botticelli, Tavola rimasta solo designata dall'autore imbrattala di colori nel sec. XVIIe.

Vierges avec l'Enfant, comme dans la *Nativité*, de Lorenzo di Credi, à l'Académie des Beaux-Arts à Florence, les *Madona col bambino*, de Francia (1), l'*Adoratio del bambino* (2) du même Francia, la *Madona con bambino Jesu e angéli*, de Iacopo da Pratovecchio, où le gros orteil droit est étendu de même que le pied et la jambe de l'enfant (3), la *Vierge adorant l'Enfant Christ*, de Pesello (4), où l'on voit la double extension des gros orteils avec flexion des autres des deux pieds de l'enfant touchés par l'avant-bras d'un ange, la *Vierge allaitant l'Enfant*, fusain de Dürer (5), où le pied gauche de l'enfant s'appuie sur l'avant-bras de la Vierge, le gros orteil en extension très séparé des autres, la *Sainta Familla del l'impanata*, de Raphaël (6) enfin, où le pied gauche de Jésus, soutenu dans la paume de la Vierge, a le gros orteil en extension, etc., etc. L'extension complète est comme schématisée chez quelques peintres très proches de la nature.

Au contraire, à mesure que la reproduction fidèle du fait particulier, concret, s'efface devant l'expression synthétique des aspects, pris dans leur généralité, la rigueur de l'extension des orteils se fond dans des mouvements plus gracieux, mouvements spontanés d'extension volontaire, comme beaucoup de ceux que nous avons vus dans les tableaux des italiens de la Renaissance. Ces extensions spontanées sont très différentes du phénomène de Babinski. Il est également facile de le distinguer des mouvements volontaires de défense que l'enfant fait quand il cherche à repousser un obstacle ou seulement à prendre un appui pour soutenir son corps ou s'arcbouter.

L'extension des orteils n'est qu'un cas particulier de la mimique si expressive et si riche des pieds chez les enfants. Cette note ne peut même pas servir d'introduction à cette étude, mais qui voudra l'aborder dans la nature trouvera son guide dans l'art, où sont déjà mis en relief les expressions les plus caractéristiques.

(1) Pinacothèque de Bologne.
(2) *Id.*
(3) Iacopo da Pratovecchio. Arezzo, Pinacoteca Bartolini. La madona con bambino Jesu et Angeli.
(4) Londres. National Gallery, n° 296.
(5) Musée de Vienne.
(6) Florence, Musée Pitti.

Le Gérant : P. Bouchez

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

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE.
CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

MALADIE DE FRIEDREICH
ET
HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE (1)
(*suite et fin*),

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE LA SALPÊTRIÈRE

PAR
F. RAYMOND
Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux.

Messieurs,

Dans la précédente leçon, je vous ai présenté un cas classique de maladie de Friedreich, et, à ce sujet, j'ai étudié devant vous l'histoire déjà longue, mais encore pleine d'incertitude, concernant la nature et l'anatomie pathologique de cette affection.

A mesure qu'au type d'ataxie hérédo-spinale, décrit par Friedreich, sont venus s'ajouter des cas nouveaux, on a remarqué que parmi les ataxies familiales, il fallait faire des catégories. C'est ainsi qu'en 1893, MM. Dejerine et Sottas nous font connaître, sous le nom de névrite interstitielle hypertrophique, une affection ressemblant, par plus d'un symptôme, à la maladie de Friedreich et expliquée par la dégénérescence primitive des nerfs périphériques et des racines postérieures ; c'est ainsi qu'en la même année M. P. Marie groupe, sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse, un certain nombre d'observations reliées par leurs analogies cliniques, et devant toutes relever d'un même substratum anatomique : l'atrophie cérébelleuse.

Or, je vous ai dit, Messieurs, que s'il était utile pour la classification de distinguer entre elles les diverses races, il ne fallait pas se hâter

(1) Leçon recueillie et publiée par M. Chartier, interne des hôpitaux.

d'attribuer à chaque cas nouveau, plus ou moins aberrant, la dénomination d'espèce. Il faut être auparavant assuré qu'entre cette manifestation, distincte au premier abord et le type déjà décrit, il n'existe pas de formes de transition. Ces dernières, en effet, anneaux nouveaux d'une chaîne interrompue, permettent de relier des faits extrêmes que l'on n'aurait pas osé rapprocher sans elles.

Dans cette leçon, Messieurs, je me propose de vous présenter un malade, type intermédiaire entre la maladie de Friedreich et celle de P. Marie, de le rapprocher des cas analogues, et d'étudier, à ce propos, les rapports existant entre les deux affections.

Avant de faire entrer ce malade, Henri R..., je vous prie d'examiner le tableau généalogique que j'ai fait tracer. Nous avons pu obtenir des renseignements complets sur la famille jusqu'à la troisième génération, d'autant mieux que le malade a conscience du mal dont il est atteint. Les premiers symptômes ne firent que l'avertir de l'atteinte prochaine de l'affection familiale.

Vous le voyez, Messieurs, le grand'père maternel était atteint de la même maladie que son petit-fils ; dans la deuxième génération, trois membres sur cinq payent leur tribut ; dans la troisième, sur huit descendants, quatre sont touchés ; il est possible que des membres de la quatrième génération subissent à leur tour la même atteinte lorsqu'ils seront arrivés au même âge.

Tout en n'intéressant pas tous les descendants, cette maladie, qui prend indistinctement hommes ou femmes, est donc essentiellement familiale.

Conforme aux lois de l'homologie et de l'homochronologie : 1° elle est toujours semblable à elle-même chez tous les membres atteints ; 2° elle débute tardivement, vers 30 ans ; 3° elle s'aggrave progressivement, conduit le malade à la paraplégie ataxique, à la cachexie et à la mort vers 50 ans.

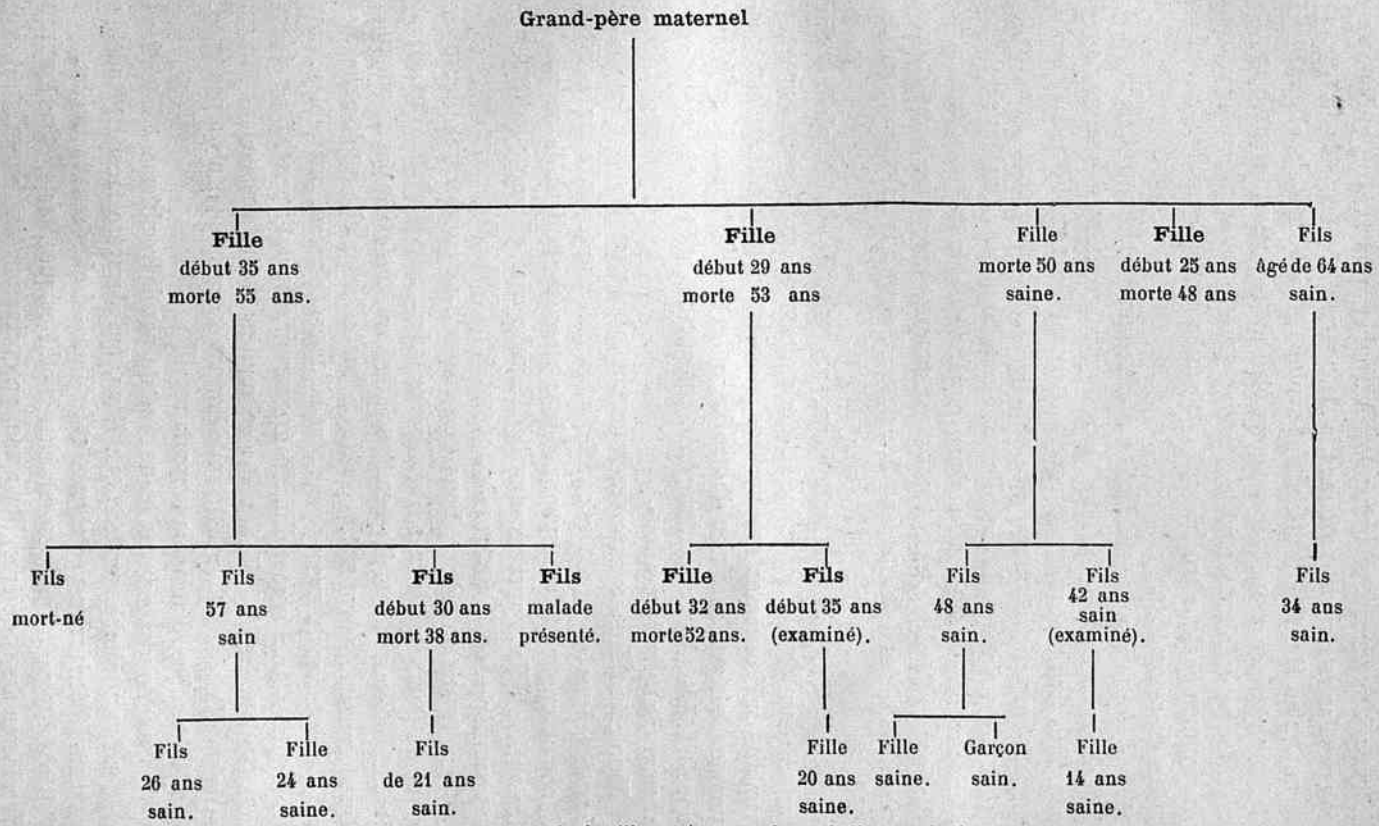
Nous avons pu examiner trois membres de cette intéressante famille :

1° Un cousin du malade absolument sain.

2° Un cousin, Louis T..., venu exprès de La Rochelle se prêter à cet examen et dont je vous exposerai brièvement la symptomatologie.

3° Henri R... enfin que je vais examiner devant vous.

C'est un homme de 38 ans, vigoureux autrefois, exerçant la profession de timonier. Né à 7 mois, il n'eut cependant aucune des maladies communes à l'enfance, ni convulsions, ni méningite en particulier. Il parlait et marchait aux époques normales ; son intelligence et son caractère moral, son instruction primaire se sont convenablement développés. En somme, on ne note dans son enfance aucun stigmate de dégénérescence physique ou morale, aucune trace d'hystérie ou d'épilepsie. Depuis son adolescence,



N. B. Sur ce tableau, les membres de la famille atteints par la maladie sont indiqués en caractères gras.

il exerçait le dur métier de matelot. A Toulon, à 22 ans, il contracte une rougeole assez sérieuse ; à 24 ans, à Madagascar, il est pris de fièvres intermittentes. Il nie toute atteinte de syphilis et tout excès alcoolique.

Pour résumer, avant la trentaine, c'était un homme vigoureux, bien portant, indemne de toute manifestation nerveuse, et chez qui on ne pouvait soupçonner quelque trouble de la démarche ou de l'équilibre en raison même de son métier.

Mais à cette époque, pendant trois ans environ, il ressent dans les mollets des crampes, des douleurs vives, fugitives, durant une minute environ. Plus tard, apparaissent progressivement des troubles de la marche, puis du langage ; le malade prévoit, dès lors, l'affection dont il va être atteint. Les progrès de la maladie vont lentement, sans troubles cérébraux d'aucune nature, sans phénomènes oculaires ou sphinctériens, sans modifications de l'état général. Après avoir consulté divers médecins et suivi plusieurs séries de traitement électrique, il entre à la Salpêtrière en mai 1900.

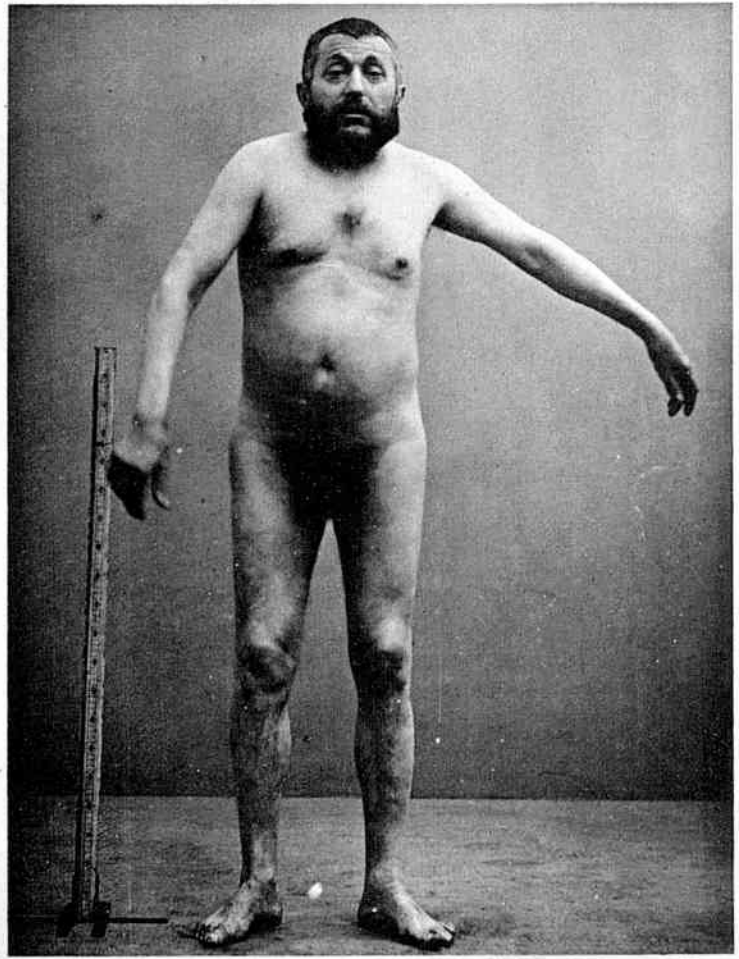
Actuellement, il ne présente aucune altération de son état général. Son intelligence est normale ; doué d'une bonne mémoire, il répond avec une rapidité suffisante aux questions qu'on lui pose ; son caractère est constamment sérieux, sans rien d'infantile, et les manifestations de sa joie ou de sa tristesse n'ont rien d'exagéré ; son sommeil est tranquille, sans cauchemars, sans hallucinations.

Maintenant, Messieurs, voyez-le marcher : il avance, hésitant, les jambes écartées, à pas inégaux, avec une flexion exagérée de la jambe sur la cuisse, dénotant une certaine asynergie de la marche ; la ligne de ses pas est irrégulière : Vous avez reconnu la démarche cérébelleuse ; qu'il ferme les paupières, ces caractères s'exagèrent (Pl. XVIII).

Dans la station debout, nous ne constatons ni chute cérébelleuse, ni signe de Romberg ; jamais il n'a éprouvé de vertiges auriculaires. Dans les autres mouvements des membres inférieurs, il n'existe pas d'asynergie. Un léger tremblement statique agite la jambe lorsqu'elle est étendue. Les réflexes rotuliens, souvenez-vous tout à l'heure de ce fait, sont faibles ; ceux du tendon d'Achille sont difficiles à percevoir, surtout à gauche. Le réflexe cutané plantaire, difficile à mettre en lumière, semble cependant être en extension. Le pied est normal, sans déformation aucune ; il n'y a pas trace, dans le membre, d'atrophie musculaire.

Aux membres supérieurs, on ne constate pas de tremblement intentionnel, mais un tremblement statique léger, qui s'exagère dans l'attitude du serment ; l'écriture est en zigzag, et les lignes droites sont incurvées.

Il n'existe pas de mouvements choréo-athétosiques, mais, et surtout par l'occlusion des paupières, il y a une incoordination légère coexistant avec





MALADIE DE FRIEDREICH OU HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

(F. Raymond)

un tremblement marqué ; les mouvements sont imprécis ; le malade, vous le voyez, arrive difficilement à se toucher le bout du nez. Les réflexes du coude sont faibles, à gauche surtout ; il en est de même pour ceux du poignet. Comme aux membres inférieurs, pas d'atrophie musculaire, pas de diminution de la force segmentaire, pas de déformations, ni de troubles trophiques cutanés.

La parole est lente, embrouillée, un peu scandée, sans tremblement, ni des lèvres, ni de la langue. Dans le domaine du facial, tout est intact : la mimique est normale. Les organes des sens ne sont pas touchés ; le goût, l'odorat, l'ouïe sont normaux ; jamais de vertiges, jamais de sifflements d'oreille.

La vue est bonne ; jamais il n'y a eu de paralysie oculaire ; on ne trouve de nystagmus dans aucun sens ; la pupille, le fond de l'œil sont intacts.

Dans le domaine des nerfs bulbaires, aucun trouble n'est à signaler ; la déglutition, le pouls sont normaux ; jamais de vomissemnts, jamais de céphalées.

La sensibilité objective est normale à tous les modes. La perception stéréognostique, le sens articulaire ne sont pas modifiés. Les masses musculaires, les troncs nerveux sont indolores ; ces derniers ne présentent pas d'hypertrophie.

Les sphincters ont gardé leur tonicité normale. Il n'y a aucune déformation de la colonne vertébrale.

Pour résumer, je peux ainsi synthétiser le tableau clinique de ce malade.

Désordres de la marche assez semblables à ceux qu'on a coutume de désigner sous le non d'ataxie cérébelleuse.

Impossibilité de maintenir les membres dans une attitude déterminée quand ils ne sont pas soutenus, ce qui est le propre de l'ataxie statique.

Légère incoordination motrice aux membres supérieurs se traduisant par une hésitation à atteindre le but indiqué.

Affaiblissement du réflexe tendineux aux quatre membres.

Lenteur et scansion de la parole (1).

(1) A l'heure actuelle, c'est-à-dire un an après que cette leçon a été faite, l'état du malade s'est considérablement aggravé.

L'intelligence est plus obtuse, le rire est facile, spasmodique ; le sommeil est entrecoupé de gémissements.

La démarche est presque complètement impossible, et la station debout très compromise. Pas de déformation du pied. Pas d'atrophie musculaire. La force segmentaire est diminuée dans tous les membres.

Aux membres supérieurs, l'incoordination est beaucoup plus marquée. L'écriture est absolument impossible ; le malade saisit les objets avec une extrême difficulté ; il ne peut les tenir au moyen des deux mains. Les réflexes sont de plus en plus faibles.

La parole est un peu plus lente et plus scandée. Il existe un léger tremblement des

Le même syndrome, moins l'affaiblissement des réflexes tendineux, nous le retrouvons chez son cousin Louis T..., fils de la tante maternelle du malade.

En quelques mots, voici son observation : sans aucun antécédent personnel, il s'est aperçu, à l'âge de 35 ans, d'une sorte de faiblesse progressive de ses membres inférieurs et d'une certaine titubation.

Actuellement, il présente une démarche cérébelleuse caractérisée, analogue à celle de Henri R..., une certaine ataxie des membres supérieurs, une légère scansion de la parole. Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux ; le réflexe cutané plantaire est en flexion. Il ne présente aucun trouble de la sensibilité,ni des organes des sens, ni pied-bot, ni scoliose.

Telle est donc, Messieurs, la maladie familiale dont nous pouvons fixer les symptômes d'après l'examen de deux de ses victimes, et dont nous avons pu tracer l'histoire d'après les renseignements fort exacts que nous avons recueillis.

Dans l'étude de son diagnostic différentiel, ce caractère familial nous permet d'éliminer, sans plus de contrôle, un grand nombre d'affections où les troubles de l'équilibration surviennent à titre primordial ou accessoire, telles que les névroses, l'hystérie, l'hystéro-neurasthénie, le syndrome de Ménière, ou bien les maladies organiques, comme le tabes, les affections cérébelleuses liées à des lésions en foyer, la paralysie pseudo-bulbaire.

Parmi les affections essentiellement ou fortuitement familiales, il en est deux dont le cadre symptomatique renferme plus ou moins des traits de la maladie de Henri R..., c'est la sclérose en plaques et la maladie de Friedreich.

Avec la sclérose en plaques, notre malade a très peu de points de ressemblance : le tremblement ? encore n'est-il pas intentionnel ; la démarche ? elle est cérébelleuse et non spasmodique. Faut-il vous rappeler, Messieurs, qu'il ne présente ni nystagmus, ni troubles oculaires quelconques, qu'il est indemme de toute manifestation cérébrale et que les réflexes sont diminués ?

De la maladie de Friedreich, il a les troubles de la parole, l'ataxie statique, la démarche, l'incoordination motrice et l'affaissement des réflexes ; mais il n'en a ni le début précoce, ni la scoliose, ni le pied-bot.

muscles de la face et de la langue. Il n'est toujours survenu aucun trouble ni dans la vision, ni dans la musculature de l'œil ; pas de nystagmus.

Du côté des nerfs bulbaires, des modifications importantes sont apparues : le malade a de grosses difficultés dans la déglutition ; il s'engoue facilement ; il ne peut plus faire d'effort expiratoire tant soit peu énergique ; il n'arrive pas à tousser, ni à cracher.

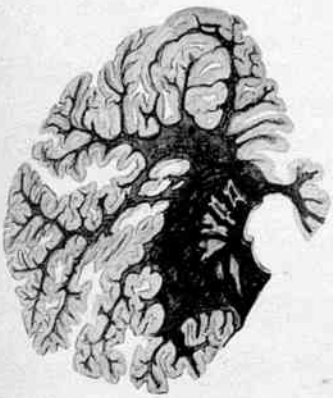
Les sphincters, la colonne vertébrale restent intacts.



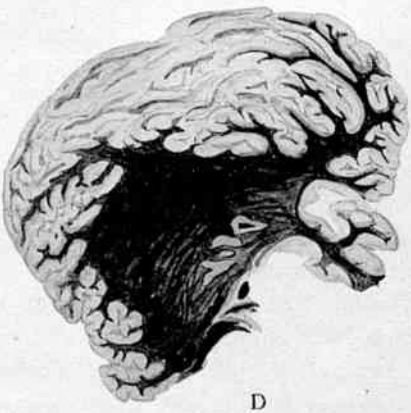
A



B



C



D

Phototypie Berthaud, Paris

MALADIE DE FRIEDREICH OU HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

(F. Raymond)

A — Ecorce cérébelleuse de Mélie F... (chambre claire, coloration Weigert-Pal). Rétraction des circonvolutions, atrophie du centre ovale.

B — Ecorce cérébelleuse normale (chambre claire même coloration, même grossissement que pour la figure précédente).

C — Coupe sagittale de l'hémisphère cérébelleux droit de Mélie F... (grandeur naturelle, coloration Weigert-Pal).

Serait-ce donc alors, Messieurs, un cas de cette maladie familiale dont M. P. Marie donna la première description, en rassemblant les cas épars de Nonne, de Fraser, de Sanger-Brown, de Klippel et Durante ? Pour la précision, reportons-nous au texte même de M. P. Marie, en 1893 : « Le début se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche ; parfois cependant, on a noté, comme premiers phénomènes, des douleurs fulgurantes ou non, dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (ce début par l'incertitude des membres supérieurs aurait été noté par Sanger-Brown, mais est tout à fait exceptionnel).

A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et assez souvent aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens ; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Parfois, on note une certaine faiblesse mentale. — Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. La maladie est essentiellement progressive, mais peut présenter des rémissions. »

Or, ce tableau clinique n'est pas, vous le voyez, Messieurs, directement superposable au cas qui nous occupe. Henri R... n'a présenté aucun des troubles oculaires presque constamment observés dans l'hérédo-ataxie : pas de paralysie des muscles extrinsèques, pas de modification des réactions papillaires, pas de diminution de l'acuité visuelle, ni même de nystagmus. S'il a bien le facies morne ou étonné, habituellement observé en pareil cas, il n'en a pas les modifications intellectuelles profondes que l'on y rencontre quelquefois. Enfin, à une date encore rapprochée du début de l'affection, les réflexes sont considérablement affaiblis, alors que leur exagération est considérée d'ordinaire comme un signe d'importance capitale au point de vue du diagnostic.

Le cas d'Henri R... occupe donc une place encore mal déterminée entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie. C'est encore une de ces formes hybrides, dont la fréquence a été si grande ces dernières années par rapport aux types purs ; à tel point que l'on est en droit de se demander si ceux-ci ne sont pas l'exception.

Si ces formes mixtes ont créé de sérieuses difficultés dans le classement nosologique, elles ont eu l'avantage de nous montrer qu'en clinique, il n'existait pas de démarcation entre les deux types extrêmes de l'ataxie familiale.

En effet, sur quoi se basait-on pour les distinguer ? sur l'âge d'appa-

rition ? Mais les cas de la thèse de Bonnus nous ont appris qu'il existait des Friedreichs vrais, à début tardif. Et ceci est absolument indiscutable maintenant que le 2e cas de sa thèse, auquel j'ai fait allusion dans ma dernière leçon, a reçu une vérification anatomique complète (1).

Sur les troubles trophiques : d'une part, ils peuvent manquer dans le Friedreich ; d'autre part, dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, Londe signale la scoliose, Erb le pied-bot dans deux observations ; un des malades de Klippel et Durante, François Haud..., outre sa scoliose, présentait avant sa mort un léger degré de pied-bot varus, et les pieds d'Amélie Haud..., sa sœur, étaient en extension dorsale.

Sur l'absence ou l'apparition de phénomènes oculaires suivant l'un ou l'autre des types ? Mais Cohn n'a-t-il pas noté de l'atrophie optique dans la maladie de Friedreich, et n'est-elle pas inconstante dans l'hérédo-ataxie ?

Sur l'état des réflexes enfin ? On avait cru voir dans leur affaiblissement ou dans leur exagération, le symptôme caractéristique soit de la maladie de Friedreich, soit de l'hérédo-ataxie de Marie. Mais dans cette dernière, la réflectivité peut s'affaiblir ; il en est ainsi chez François Haud..., de même que dans l'observation de Menzel, et, l'on doit admettre que le type cérébelleux verse dans le type Friedreich. Cette expression ne peut même plus servir à caractériser le malade que je vous présente ; tout en réalisant en majeure partie les signes de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, Henri R .. a vu d'emblée sa réflectivité diminuer progressivement.

Et d'ailleurs, chez des malades offrant avec le type Friedreich la plus parfaite analogie, ne peut-on pas constater une réflectivité plutôt énergique ? J'en veux pour preuve la malade dont je vous reparlerai tout à l'heure et que j'ai déjà présentée dans mes *Cliniques* de 1897 (2), Mélie F..., dont la sœur, atteinte au même âge de la même affection, ne possédait plus le réflexe rotulien.

Messieurs, ces faits vous démontrent nettement l'insuffisance de la clinique seule pour la classification exacte des formes hybrides et des cas frustes de l'ataxie héréditaire.

L'autopsie, l'examen microscopique peuvent-ils au moins fournir des résultats assez probants pour étayer un diagnostic posthume d'hérédo-ataxie cérébelleuse ?

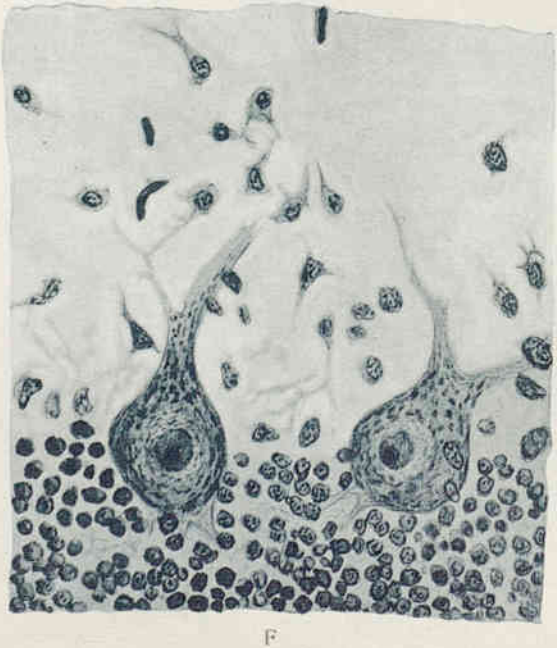
« Le fait fondamental anatomique, dit Londe, sur lequel est basée cette entité morbide est l'atrophie du cervelet », et il ajoute : « la moelle ne présentait aucune lésion microscopique, pas plus dans le cas de Nonne que dans celui de Fraser ; ce fait est gros d'importance, puisque c'est

(1) Philippe et Oberthur, Revue Neurologique, 1903, *Deux autopsies de maladie de Friedreich.*

(2) Raymond, *Cliniques*, 3e série.



E



F

(F. Raymond)

E — Fragment de l'écorce cérébelleuse de Mélie F..., coloration Nissl (chambre claire).

principalement sur lui que repose la distinction anatomique entre l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich. »

Or, depuis la description primordiale, bien peu de cas sont venus corroborer cette anatomie pathologique. Il n'est guère que l'observation de Miura qui puisse être rapprochée de celle de Nonne au point de vue clinique, et qui, comme cette dernière, présentait à l'examen anatomique de l'atrophie simple du cervelet et de la moelle.

Déjà les observations de Spiller diffèrent par la nature des lésions. Mais si les autopsies des malades de Sanger-Brown, de Klippel et Durante, observations fondamentales, étaient venues s'adapter à celles des malades de Fraser et Nonne, la consécration définitive était apportée à l'affection décrite par P. Marie. Il n'en a rien été; ces examens anatomiques doivent être plutôt rapprochés de celui que publia Menzel en 1891, où l'atrophie du cervelet s'associe à des lésions médullaires analogues à celles de la maladie de Friedreich : altérations des cordons postérieurs, des faisceaux pyramidaux,des faisceaux cérébelleux directs et des cellules de la colonne de Clarke.

Le sixième malade de Sanger-Brown se rapportait fidèlement au tableau de l'hérédo-ataxie cérébelleuse ; notamment, il présentait de l'exagération des réflexes tendineux et de l'atrophie des nerfs optiques. Or, de son autopsie, pratiquée par Meyer, il résulte que l'atrophie du cervelet est au moins douteuse, et qu'il n'existe pas de raréfaction des cellules de Purkinje.

Par contre, dans son ensemble, la moelle est diminuée de volume ; elle présente une diminution du nombre des cellules de la colonne de Clarke, et des altérations intéressant le faisceau de Goll et le faisceau cérébelleux direct, principalement dans la région cervicale.

L'évolution clinique des malades de Klippel et Durante pouvait déjà faire pressentir que leur examen anatomique différerait notablement du type Nonne-Fraser. Ils présentaient, en effet, des lésions médullaires très marquées ; et alors qu'un élève de M. Marie, Switalski publie l'observation de François Haud... comme un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse typique, un élève du même maître, Vincelet, la cite dans sa thèse, à côté d'une maladie de Friedreich avérée.

Chez François Haud... le cervelet est plus petit et possède moins de circonvolutions qu'un cervelet normal ; il ne présente pas de lésions microscopiques et le nombre des cellules de Purkinje n'a pas diminué. Dans la protubérance, il existe une atrophie considérable des fibres du pédoncule cérébelleux. Dans le bulbe, il y a dégénérescence du même faisceau et de celui de Goll. Dans la moelle, dont les dimensions sont considérablement diminuées dans tous les sens, on constate,en outre, la dégénéres-

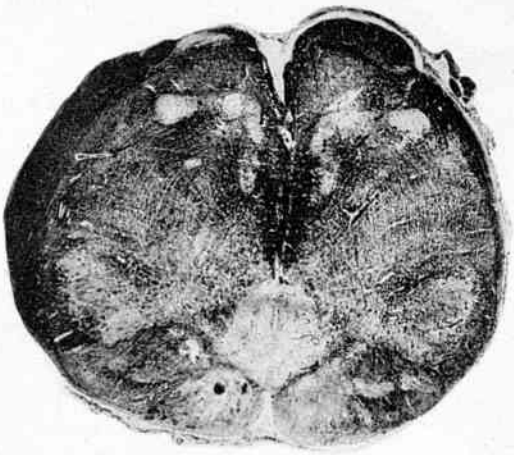
cence des fibres dans les cordons de Goll, dans les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers ; la substance grise de la moelle est atrophiée avec disparition des cellules.

Chez la sœur, Amélie Haud... dont l'autopsie fut publiée en 1901 par Thomas et Roux, on constate une petitesse relative de tout l'axe cérébro-spinal, bulbe et protubérance, cervelet, moelle et racines. Cependant si le volume du cervelet est un peu au-dessous de la normale, c'est un cervelet sain d'apparence. Par contre, la moelle présente des altérations de la substance grise (atrophie partielle ou disparition des cellules de la corne postérieure, atrophie des colonnes de Clarke et absence presque totale des cellules correspondantes), et des lésions de la substance blanche (dégénération partielle des cordons postérieurs, localisée dans les faisceaux de Burdach à la région lombo-sacrée, et dans les faisceaux de Goll dans la région cervicale — dégénération partielle de tout le faisceau antéro-latéral et totale du faisceau Gowers — absence du faisceau cérébelleux direct). Au bulbe, il existe une dégénération du cordon latéral et l'atrophie du noyau correspondant (1).

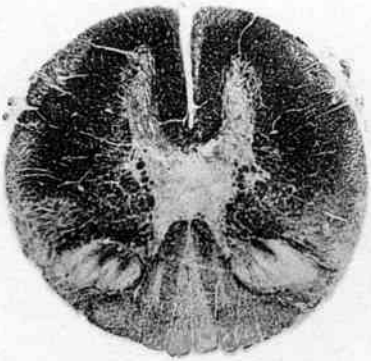
Evidemment, Messieurs, ces lésions présentent quelques différences avec celles qu'il est classique de décrire comme substratum de la maladie de Friedreich ; c'est ainsi que dans cette dernière affection, on observe, en général, une dégénération plus complète des faisceaux pyramidaux croisés et des cordons postérieurs ; mais vous n'êtes pas sans savoir qu'il existe des variations importantes de cette anatomie pathologique suivant les sujets et, surtout, suivant les familles.

Mais, ce qui pour les dualistes peut séparer encore plus ces malades du type Friedreich, c'est la présence à leur examen d'altérations, minimes à la vérité parfois, du cervelet et des fibres ponto-transversales. Or, en terminant la précédente leçon, je vous signalais, Messieurs, l'importance grandissante des lésions macroscopiques ou microscopiques du cervelet dans des cas indéniables de maladie de Friedreich. Les premières observations de cette affection qui se contentent de simples constatations macroscopiques ou d'examens histologiques limités ont été certainement insuffisantes. Depuis que l'attention a été attirée sur ces faits, les examens ont été plus complets et je me permettrai à ce sujet de relater les constatations

(1) L'autopsie du dernier malade de Klippel et Durante, Louis Haud..., publiée par Rydel, en juillet-août 1904, dans l'*Iconographie de la Salpêtrière*, a permis de constater chez ce malade des lésions cérébelleuses et médullaires se superposant presque exactement à celles de ses aînés. « Les différences, dit Rydel, sont très peu considé-« rables : nous avons trouvé une lésion des cordons antérieurs chez Louis Haud... et « une raréfaction dans une partie de la substance blanche du cervelet ; ni chez son « frère, ni chez sa sœur, on ne trouve de lésions analogues. »



G



H



K

MALADIE DE FRIEDREICH

(F. Raymond)

(Obs. de Mélie F...)

qui ont été faites dans ce laboratoire à l'autopsie d'un cas avéré de maladie de Friedreich.

Je vous rappellerai, en quelques mots, l'histoire chinique de ce cas ; il concerne une malade que je vous ai présentée autrefois dans cet amphithéâtre et sa relation est faite tout au long dans le troisième volume de mes cliniques.

Il s'agissait donc d'une jeune femme, Mélie F..., âgée de 30 ans à l'époque où je la présentais à mes élèves, à antécédents pathologiques héréditaires et collatéraux assez chargés. Son père fut atteint d'accidents mentaux qui nécessitèrent son internement temporaire et succomba à 41 ans, au cours d'une polynévrite éthylique. Sa mère, grande nerveuse, mourut à l'époque de la ménopause d'un ictus apoplectique ; deux frères et une sœur sont morts en bas âge et des trois sœurs que la malade possède encore actuellement, deux, assez bien portantes, ont une voix traînante très particulière et la troisième, soignée autrefois dans le service de mon collègue Pitres, est un type de maladie de Friedreich très complet, avec scoliose, nystagmus, abolition des réflexes et douleurs fulgurantes.

Vous voyez qu'ici l'hérédité est intéressante au plus haut point.

Pour en revenir à notre malade, disons simplement qu'elle eut une enfance difficile, une adolescence orageuse à tous les points de vue, des rapports sexuels précoces, suivis de fausses-couches et d'infection utérine ; il y aurait même eu des érythèmes cutanés assez suspects... Tout cela entre 15 et 18 ans. Bref, les premiers symptômes apparents de son affection nerveuse ne se signalent guère avant la 18e année et se traduisent d'abord par des vertiges, de la titubation et des douleurs fulgurantes ; puis viennent l'ataxie statique de la tête et du tronc, la scoliose, les troubles de la parole.

Lorsqu'elle entra dans cet hôpital, en septembre 1896, la malade ressentait de vives douleurs, à caractère fulgurant, dans les membres inférieurs ainsi que des crampes et des fourmillements, avec conservation absolue de sa sensibilité objective à tous ses modes, sans atrophie musculaire appréciable. La force segmentaire conservée à droite, était très amoindrie à gauche, aussi bien dans les membres supérieurs que dans les membres inférieurs.

La marche était impossible tant en raison de cette faiblesse que de l'ataxie motrice. Toute précision dans les mouvements était impossible ; la malade n'arrivait que très difficilement à porter l'index sur un point déterminé de son visage. Du reste, voici un fac-simile de son écriture qui est assez éloquent et encore a-t-il fallu que la pauvre femme s'y reprenne à plusieurs fois pour accomplir ce chef-d'œuvre.

La parole lente, traînée, était à peine compréhensible et malgré des pleurs et du rire parfois explosifs, l'intelligence était intacte et est restée telle jusqu'à la fin.



Il existait en outre une *grosse scoliose* caractéristique, à concavité droite, au niveau des premières vertèbres dorsales, sa tête était constamment oscillante ou retombait sur l'une ou l'autre épaule.

Du côté des yeux, on notait un certain degré de nystagmus transversal, mais l'acuité était normale et jamais on ne constata de troubles pupillaires; le signe d'Argyll fit toujours défaut.

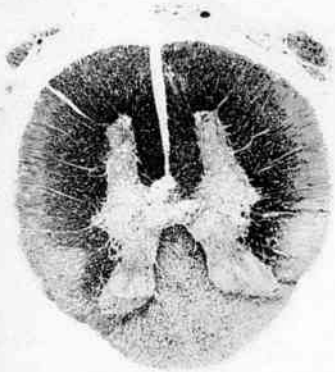
Eu égard aux réflexes, je dois dire qu'au moment de son entrée, notre malade présentait des réflexes tendineux normaux. Les *réflexes patellaires* étaient même *forts* ; le réflexe plantaire resta en extension jusqu'à la fin de sa vie ; il y avait, du reste, un pied creux de Friedreich typique.

Au cours des examens ultérieurs, je fis noter soigneusement l'état des réflexes et deux ans après son entrée, ils étaient déjà diminués et finirent par disparaître complètement ; ce furent, d'ailleurs, les réflexes patellaires qui persistèrent le plus longtemps, leur absence complète ne fut constatée que peu de semaines avant la mort. Je me suis donc cru autorisé à porter dès le début le diagnostic de maladie de Friedreich et l'évolution de la maladie semble bien m'avoir donné raison.

Au commencement de l'année 1902, Mélie F... fut prise de lipothymies, d'un état syncopal et nauséeux presque constant, puis après plusieurs crises asystolique, sans lésions orificielles appréciables à l'auscultation, elle succomba.

Son autopsie fut faite par MM. Philippe et Oberthür et je désire mettre sous vos yeux les résultats de leurs examens histologiques illustrés par des photographies et des préparations, car ce cas est un de ceux qui peut le plus heureusement apporter de la lumière dans la question, encore embrouillée à l'heure actuelle, de l'ataxie héréditaire.

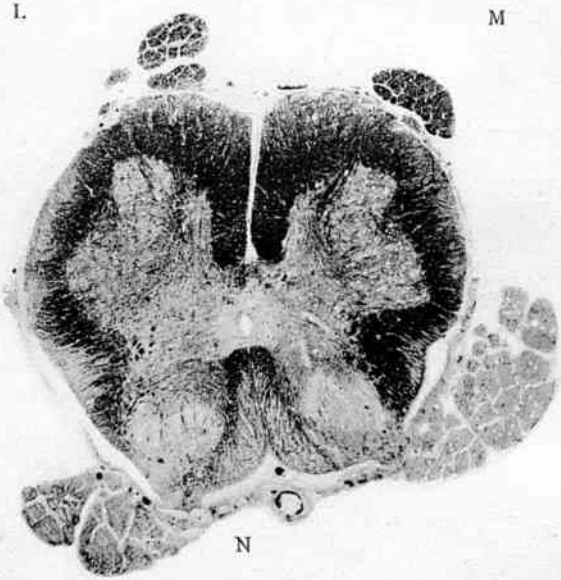
Je me bornerai à vous lire, sans commentaires, la note qu'ils m'ont transmise :



I.



M



N



O

MALADIE DE FRIEDREICH
(Obs. de Mélie F...)
(F. Raymond)

L'autopsie a été faite 24 heures après la mort, après formolage préalable des centres nerveux (Voy. Planches XIX, XX, XXI, XXII).

Les centres encéphaliques sont relativement petits, le cervelet n'est pas sclérosé, mais il ne semble pas avoir ses dimensions normales, les lamelles sont rapprochées les unes des autres ; de même les circonvolutions cérébrales, quoique régulières, sont plus minces que normalement. La protubérance, le bulbe, les pédoncules cérébraux sont aussi un peu grêles. Pas de méningite. Un petit tubercule ancien, fibreux, siège au niveau du pôle occipital gauche.

La moelle est très grêle, aplatie à la région cervico-dorsale ; il y a, à la région postérieure, une pie-mérite fibreuse assez adhérente ; les racines postérieures sont, dans toute la hauteur, petites et translucides.

A la coupe, on voit, à la région dorsale et cervicale, un cordon postérieur translucide résistant à la section, ainsi que des taches scléreuses dans la partie externe du faisceau antéro-latéral.

Les nerfs périphériques sont petits, le pneumogastrique surtout est très grêle, d'une coloration grise.

Les muscles sont un peu infiltrés, jaunâtres.

Du côté des organes thoraciques et abdominaux, nous notons les modifications suivantes :

Péricardite légère, non symphysaire, avec épanchement louche. Myocarde jaunâtre et mou, pas d'athérome, pas de lésions valvulaires.

Le ventricule gauche est dilaté.

Foie muscade, assez volumineux. Poumon cardiaque, en état de carnisation avec quelques infarctus.

Reins décolorés.

Le système nerveux a été débité complètement et placé dans divers réactifs. Quelques morceaux de moelle, de cervelet et d'écorce cérébrale ont été mis directement à l'alcool ou au liquide de Fol pour les méthodes de Nissl et de Weigert-Anglade. Le cervelet, la protubérance, le bulbe et la moelle ont été mis au Müller et débités ensuite en coupes sériées.

Il a été fait en même temps des préparations d'un névraxe normal pour servir de terme de comparaison. Les constatations histologiques sont les suivantes :

A. *Ecorce cérébrale.* — Elle ne se distingue d'une écorce normale que par la gracilité de son ensemble et de ses éléments ; les fibres tangentielles et les divers plexus sont réguliers et bien fournis, mais les fibres sont d'une extrême minceur, les couches cellulaires sont tassées ; les éléments en sont normaux et se colorent bien. Aucune altération vasculaire ou névroglique, pas de méningite.

B. *Ecorce cérébelleuse.* — L'atrophie constatée macroscopiquement est bien plus manifeste au microscope, c'est une *atrophie globale et diffuse, sans sclérose*, dépendant vraisemblablement des lésions microscopiques qui sont les suivantes :

1° *Cellules de Purkinje.* — *a*) *Diminution de nombre partout*, avec prédominance pour certaines régions irrégulièrement distribuées. Ces cellules ne

forment pas d'amas ; elles sont placées une à une, quelquefois deux à deux. Sur de longs intervalles, ces cellules ont complètement disparu.

Cette diminution des cellules est irrégulière, au maximum sur une lamelle cérébelleuse, elle cesse ou à peu près sur la suivante.

b) Les cellules qui restent *sont petites*, bien que pourvues encore de prolongements nombreux, souvent assez ramifiés ; beaucoup sont en voie de désintégration dégénérative, pâles, avec des chromatophiles peu abondants ; un noyau petit, très faiblement teinté par le bleu polychrome d'Unna et pourvu d'une membrane nucléaire plissée, elles donnent bien l'impression d'éléments en train de subir une atrophie dégénérative, semblable à celle que l'on observe, par exemple, dans les grandes cellules des cornes antérieures de la moelle, au cours de la poliomyélite chronique. Mais ici, il n'y a pas de surcharge pigmentaire.

2° *Autres cellules nerveuses.* — *a*) *Couche moléculaire*, très diminuée de hauteur, sans doute par la disparition des prolongements des cellules de Purkinje qui se perdent dans cette couche.

De plus, les cellules nerveuses de cette même couche sont petites, souvent étoilées, moins nombreuses ; elles ne forment pas ces dispositions régulières en stries ou en colonnes, qu'on observe normalement.

b) *Couche des grains.* — Qu'on examine ces grains un à un, ou dans leurs amas, on trouve des modifications. Chacun d'eux est plus petit qu'à l'état normal et chaque amas est composé d'un nombre d'éléments moins grand.

En résumé, il existe au niveau des cellules de l'écorce cérébelleuse, un processus d'atrophie dégénérative qui paraît en pleine évolution. Ce processus ne s'accompagne pas de sclérose névroglique appréciable.

B. *Fibres nerveuses myéliniques.* — La coloration de Weigert-Pal montre une diminution considérable des fibres nerveuses partout (sauf au niveau des noyaux dentelés ; ceux-ci ainsi que la région adjacente paraissent sains et riches en fibres myéliniques) portant sur les fibres fines de la couche des grains, sur le faisceau axial de chaque lamelle cérébelleuse, sur le centre ovale proprement dit. Les fascicules sont plus petits, moins fortement colorés, souvent avec des espaces clairs, sans que toutefois, on puisse apercevoir de taches de sclérose compacte à proprement parler.

C. *Pédoncules cérébelleux.* — Les pédoncules cérébelleux, surtout le pédoncule inférieur (corps restiforme) et le pédoncule moyen (fibres transversales de la protubérance) sont atrophiés, sans grosse sclérose. Très vraisemblablement, il s'agit encore d'une dégénération secondaire à la disparition des cellules d'origine.

D. *Protubérance, bulbe.* — Ici les lésions sont plus discrètes et en raison de la multiplicité des systèmes de fibres, moins apparentes à première vue. Bien entendu la méthode de Marchi n'est, dans ce cas, d'aucun secours, vu la lenteur avec laquelle le processus s'est opéré. Toutefois, outre la diminution notable de volume de l'isthme de l'encéphale, certaines modifications sont assez nettes. Les noyaux du pont, ainsi que les fibres qui en émanent sont atrophiés ; plus bas, à la partie supérieure du bulbe, on voit les corps restiformes réduits de volume et clairsemés comme fibres.

Pareille raréfaction s'observe également dans les fibres arciformes externes, les fibres arciformes intertrigéminales et le feutrage interolivaire. Plus bas, les noyaux de Goll et de Burdach sont tout à fait démyélinisés et les fibres qui s'y rendent très peu abondantes.

A noter également la petitesse et la pâleur du faisceau solitaire et les lésions dégénératives du noyau dorsal du vague.

E. *Moelle.* — *a) Cordons postérieurs.* — *Ils sont atteints dans toute leur hauteur, avec prédominance des lésions dans la région lombaire et dorsale.* Il s'agit ici d'une dégénération assez diffuse et ayant une localisation sensiblement identique du haut en bas de l'axe médullaire. En aucun point, il n'existe une véritable disparition des fibres, mais leurs dimensions sont très inégales, beaucoup sont très petites, d'aucunes réduites à leur cylindraxe, d'autres ont une enveloppe myélinique à peine visible, d'autres enfin sont contournées en spirale, suivant les ondulations de la névroglie assez végétante qui les entoure. En certains points, cette sclérose névroglique est dense et affecte la disposition « en tourbillons », en d'autres points, elle est faible et rappelle la sclérose tabétique.

Les portions les plus démyélinisées sont surtout les portions centrales des cordons postérieurs ; les régions cornu-commissurales et cornu-radiculaires sont plus riches en fibres.

La zone de Lissauer contient un certain nombre de fibres fines. Par contre, les fibres arquées (sensitivo-réflexes de Kölliker) et celles destinées aux colonnes de Clarke sont presque partout très peu abondantes.

Il est difficile d'affirmer ici si les fibres endogènes sont conservées ou non.

b) Racines. — Les racines antérieures sont saines. Les racines postérieures sont au contraire entièrement dégénérées à la région lombaire et dorsale inférieure et deviennent plus abondantes en fibres, à mesure que l'on s'élève.

c) Faisceau antéro-latéral. — Lésions, somme toute, assez diffuses, intéressant avant tout le faisceau cérébelleux direct et assez légèrement le faisceau de Gowers, et s'étendant à la région cervicale et dorsale sur le territoire du faisceau pyramidal croisé. Quant au faisceau de Türk outre une dégénération nette au niveau du collet du bulbe, on trouve, sur une hauteur d'un centimètre environ à la région cervicale moyenne, une tache scléreuse à gauche, au voisinage du fond de la commissure antérieure ; à droite, il semble respecté sur toute son étendue.

d) Substance grise. — La substance grise antérieure possède partout un réseau myélinique abondant et un assez grand nombre de cellules motrices, mais elles sont petites et plusieurs sont en état d'involution dégénérative. La substance grise centro-postérieure est à l'opposé, absolument réduite de volume, pauvre en fibres et en cellules, surtout au niveau des colonnes de Clarke et de la substance gélatineuse de Rolando.

e) Méninges et vaisseaux. — Les vaisseaux des cordons postérieurs et les septa conjonctifs qui les entourent sont épaissis et sclérosés. Les méninges postérieures, surtout à la région dorso-lombaire, sont épaissies et adhérentes.

f) Ganglions spinaux. — Leur capsule fibreuse est hypertrophiée, les fibres

à myéline sont sinueuses et fines ; les cellules ganglionnaires assez abondantes sont petites, mais n'ont pas subi d'altération bien appréciable.

g) *Nerfs et muscles.* — Les nerfs périphériques, bien que petits, ne présentent pas d'altérations microscopiques. Seuls les pneumogastriques traités par des dissociations à l'acide osmique et par la méthode de Marchi montrent quelques altérations de leur gaîne myélinique.

Je termine, Messieurs, l'exposé de cet examen histologique sur lequel il conviendrait peut-être de s'étendre davantage. Il s'agit, comme vous le voyez, d'un cas particulièrement heureux pour la démonstration. C'est une ataxie famaliale du type Friedreich au point de vue clinique, réalisant le tableau morbide de cette affection dans sa presque absolue pureté et vous voyez, d'autre part que, par ses lésions histologiques, il vient se placer à côté des cas intéressants décrits par Menzel, par Meyer, par Switalski et par Thomas et Roux.

Messieurs, la totalité des faits nouveaux que je viens de vous présenter a pour but de mettre en évidence l'impossibilité d'attribuer à l'hérédo-ataxie cérébelleuse telle qu'elle a été décrite un substratum anatomique constant, différentiel : l'atrophie isolée du cervelet.

Cette maladie répond à des lésions de siège différent, appartenant toujours au système cérébelleux, mais l'atteignant soit dans ses centres et dans ses voies afférentes ou efférentes, soit seulement dans ces dernières et comme telle, elle se rapproche alors de la maladie de Friedreich.

Peut-elle au moins être distinguée de cette dernière par la nature histologique de ses lésions ? Les observations primitives de Nonne et de Fraser mettaient en relief l'absence de sclérose, et Londe ajoute : « Peut-être est-ce là la base anatomique de la distinction qu'il faudra établir plus tard entre l'atrophie cérébelleuse scléreuse, accidentelle, non familiale et l'atrophie cérébelleuse simple, familiale ? » Et ce caractère de simple atrophie, mais avec normale proportion des éléments, attribué à l'hérédo-ataxie cérébelleuse pourrait suffire à la distinguer de la maladie de Friedreich, sclérose primitive des cordons médullaires.

Or, l'étude de faits récents, vient de transformer cette classification trop simple des lésions cérébelleuses en atrophies scléreuses, ou acquises, et en atrophies simples ou congénitales. Le cervelet des malades rangés sous l'étiquette d'hérédo-ataxie cérébelleuse s'est présenté sous des aspects différents : tantôt c'est un cervelet plus petit que normalement, mais avec développement proportionnel des parties constituantes ; c'est le cervelet en miniature, résultat d'un arrêt de développement à une époque indéterminée de la vie. Tantôt, il est atteint d'atrophie dégénérative ; les cellules

de Purkinje et ses différentes couches de l'écorce s'atrophient et disparaissent, sans prolifération névroglique, sans sclérose. Tantôt enfin les lésions sont de nature scléreuse, d'origine connectivo-vasculaire, comme dans les deux cas de Spiller ; l'infection pourrait jouer un rôle important dans le développement de la maladie, en mettant en activité une prédisposition familiale.

D'autre part, à côté des lésions cérébelleuses acquises, processus régressifs post inflammatoires se traduisant par la sclérose, Dejerine et Thomas ont décrit sous le nom d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, une affection non familiale, différant par plusieurs points de l'hérédo-ataxie, et caractérisée anatomiquement par « une atrophie systématique de l'écorce cérébelleuse et des noyaux d'origine de ses principales voies afférentes, atrophie primitive, indemne de lésion inflammatoire et de prolifération névroglique. »

L'individualisation de l'hérédo-ataxie cérébelleuse ne peut donc pas être basée sur ses caractères histologiques, pas plus qu'elle n'a été établie de par la topographie des lésions, pas plus qu'elle n'est ressortie de ses manifestations cliniques.

Il semble donc bien difficile, à l'heure actuelle, d'accepter intégralement l'idée de la première heure émise par M. P. Marie représentant ce qu'il appela l'hérédo-ataxie cérébelleuse et l'ancienne maladie de Friedreich comme deux espèces morbides distinctes.

L'évolution souvent complètement distincte des deux affections, le début fréquent de la maladie de Friedreich par l'abolition des réflexes et des douleurs fulgurantes, ressortissant de lésions médullaires, l'absence tout au moins fréquente dans cette dernière d'altérations profondes du cervelet, portent peu à admettre l'opinion émise par Schultze ; l'hérédo-ataxie cérébelleuse familiale n'est pas autre chose que la maladie de Friedreich à ses débuts.

Plus vraisemblable serait la théorie de Londe : la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse sont deux représentants d'un même groupe morbide ; dans la seconde, la maladie commence par le cervelet ; dans la première, elle débute par la moelle.

Mieux encore faudrait-il voir dans la maladie de Friedreich, dans le syndrome de Marie, dans les formes de transition, des types morbides ayant tous comme point commun l'atteinte du système cérébelleux dans ses centres ou dans ses voies afférentes ou efférentes. Le mot d'hérédo-ataxie cérébelleuse prenant une plus large extension pourrait alors désigner le syndrome commun (démarche cérébelleuse, ataxie statique, incoordination, nystagmus), qui réunit dans un même groupe des types de localisation différente, toutes affections familiales dont la relative fréquence trouve

son explication dans la prédisposition toute spéciale du système cérébelleux aux manifestations héréditaires.

Il y aurait alors à décrire :

Un *type spinal* où l'abolition des réflexes, la scoliose et le pied-bot joints au syndrome commun constituerait le type de Friedreich :

Un *type cérébelleux* où l'atrophie des nerfs optiques, les vertiges, les troubles intellectuels, joints encore au syndrome commun constituerait le syndrome de Marie ;

Un *type bulbaire* où prédominent les vomissements, la dyspnée, l'arythmie cardiaque :

Un *type bulbo-protubérantiel peut-être* caractérisé par des troubles auditifs ;

Un *type généralisé*, comme dans le cas de Menzel, autant de types différents que de familles atteintes, mais tous rattachés par le *syndrome cérébelleux commun*.

Messieurs, la variabilité des types dans cette affection familiale n'a rien qui puisse étonner si on la compare aux autres maladies du système nerveux. Dans le tabes, par exemple, à côté de la forme inférieure, la plus commune, on distingue des formes cervicales, cérébrobulbaires. Dans la sclérose en plaques, outre le type classique, cérébrospinal, il existe des formes frustes, cérébrale, spinale, bulbaire ou cérébelleuse. La sclérose latérale amyotrophique en tant que début est tantôt spinale, tantôt bulbaire, et cependant on réunit les deux formes, quoique différentes dans leur symptomatologie et leur évolution, sous une même dénomination.

De plus en plus, dans l'étude des maladies du système nerveux, on tend à réunir dans des groupements synthétiques des espèces morbides considérées comme distinctes par les premiers observateurs. Pour ne prendre qu'un exemple, je vous rappellerai qu'en 1888, je soulevais l'hypothèse de la possibilité d'un lien de transition entre les deux grandes espèces d'atrophie musculaire progressive, l'atrophie myélopathique et l'atrophie myopathique. Le type Werdnig-Hoffmann est venu combler le fossé qui semblait les séparer et les modalités cliniques différentes se trouvent toutes reliées aujourd'hui par un syndrome commun dont le substratum anatomique est la dégénérescence primitive du seul proto-neurone moteur ou de son annexe, la fibre musculaire.

Allons plus loin, Messieurs. Si les différences de localisation de la lésion dans le système cérébelleux distinguent seules, toutes transitions possibles, les variétés de l'ataxie familiale, il est permis d'ajouter que les formes aberrantes et compliquées de cette dernière ne diffèrent des cas purs que par l'existence de lésions connexes dans les systèmes plus ou moins directement rattachés au système cérébelleux.

Elles permettent alors d'établir la transition entre le syndrome cérébelleux héréditaire et des syndromes différents liés à des lésions « encore héréditaires » de systèmes cérébraux ou médullaires. C'est ainsi que Pauly et Nonne, Lorrain ont observé des types intermédiaires à l'ataxie familiale et à la paraplégie spasmodique de Strumpell. La coexistence possible, assez fréquente peut-être, de lésions des cellules des cornes antérieures et d'un certain degré d'atrophie musculaire au cours de la maladie de Friedreich peut faire pressentir des formes de liaison avec les atrophies musculaires familiales.

Dans des cas récents publiés dans la thèse de Mlle Pesker, le syndrome cérébelleux s'associe à la fois à des signes accusés de déchéance intellectuelle et à une paraplégie spastique ; et, anatomiquement, cet état correspond à une hypoplasie très accusée, sans sclérose, de tout l'axe cérébro-médullaire.

Je n'en finirais pas si je voulais vous citer tous les cas plus ou moins analogues, ceux de Lenoble et Aubineau, de Baumlin, etc., qui sont autant de problèmes que seuls de nombreux et consciencieux examens anatomiques arriveront à résoudre ; par le groupement de ces examens successifs, nous arriverons sans doute à la vérification absolue de ce que j'avance aujourd'hui.

Vous pouvez déjà prévoir, Messieurs, en face de ces types complexes dont le nombre augmentera certainement à mesure que la neuropathologie agrandira le champ de ses connaissances, qu'à côté des variétés frustes ou complètes du syndrome cérébelleux héréditaire, il y aura lieu de décrire un jour un syndrome cérébello-pyramidal, cérébello-cérébral, etc.

Il n'y a donc aucun intérêt, et il peut y avoir de grands inconvénients à multiplier à l'infini les espèces morbides de la pathologie nerveuse héréditaire et familiale. Il y a mieux à faire, et je l'ai déjà dit en maintes circonstances et notamment en prenant possession de cette chaire. Il y a lieu d'accorder une importance prépondérante à la physiologie pathologique, de s'attacher à l'étude des rapports existant entre les différents symptômes et la signification systématique des lésions correspondantes. Quand nous serons à même de décider quel est le système anatomique ou fonctionnel dont la lésion se traduit par tel ou tel syndrome, il nous sera, du même coup, facile de fixer les rapports respectifs des types de maladies familiales et les relations de ces mêmes types avec les formes de transition qui constituent avec eux comme les anneaux d'une même chaîne.

DE QUELQUES ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS

PAR

R. WEBER et **A. PAPADAKI**

Professeur Privat-docent

à l'Université de Genève.

C'est notre maître M. de Monakow qui nous a donné l'idée première de ce travail. Nous nous proposons d'y décrire ce que nous avons constaté à l'examen de 5 cerveaux sur lesquels des tumeurs de grandeurs et de localisations différentes avaient exercé leur action. Nous ne toucherons le côté clinique de nos observations qu'en tant qu'il présente un intérêt particulier. Deux de ces cerveaux ont été coupés dans un but tout autre que celui que nous poursuivons aujourd'hui, ce qui explique pourquoi ces séries sont incomplètes.

Nos observations se subdivisent en deux catégories.

1° La tumeur se développe aux dépens du tissu cérébral, qu'elle « mange » en quelque sorte.

2° Le néoplasme a son point de départ en dehors du cerveau, qu'il repousse en se développant.

Nous ne disposons que d'un seul représentant du 1er groupe ; l'un de nous l'a décrit à un autre point de vue (Revue méd. de la Suisse rom., mars 1900).

Obs. I. — Nous nous bornons à rappeler que demoiselle F..., morte accidentellement à l'âge de 28 ans, avait présenté jusque dans les moindres détails le tableau clinique d'une épilepsie essentielle et que nous avions été très surpris de trouver une tumeur à l'autopsie. Elle occupait la lèvre inférieure de la calcarine, les lobules lingual et fusiforme en partie et n'avait du reste que très peu altéré la forme extérieure du lobe occipital. Ses dimensions étaient d'environ 5 centimètres de longueur sur 2, 5 de hauteur et de largeur, ce qui répondait à un volume d'environ 30 centimètres cubes. Le néoplasme ayant pour ainsi dire absorbé et remplacé les parties mentionnées du cortex et de la substance blanche, il est compréhensible que les phénomènes macroscopiques habituels de la compression cérébrale aient presque complètement fait défaut. La substance blanche de la partie inféro-externe des coupes a perdu la bonne moitié de son épaisseur, mais cela n'est point attribuable uniquement à la compression. Il

est en effet tout naturel que les faisceaux sagittaux et ceux d'association aient dû subir une diminution de fibres par suite de la destruction décrite plus haut. Le faisceau longitudinal inférieur (Fli) paraît être doué d'une résistance toute particulière, car sa branche médiane est conservée sous forme d'un trait noir mince (Weigert), à proximité immédiate du néoplasme. Ce dernier n'est point délimité exactement et à son pourtour tous signes de réaction inflammatoire font défaut. Il appartient sans doute au type sarcome et la présence d'amas de pigment et de sang nous fait admettre qu'il s'est produit des hémorrhagies dans son intérieur.

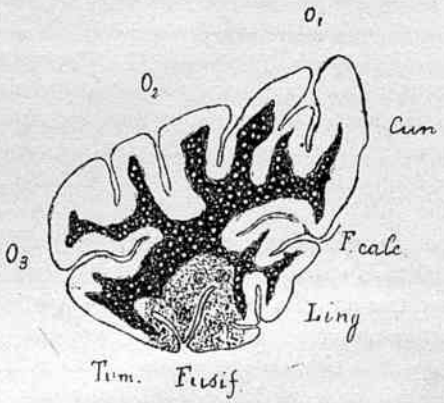


FIG. 1. — *Calc*, calcarine. — *Cun*, cunéus. — *Ling*, lobule lingual. *Tum.*, tumeur. O^1, O^2, O^3, circonvolutions occipitales.

Nous avons débité en coupes sériées ce lobe occipital : toutes les coupes qui se trouvent en arrière du développement maximal de la tumeur présentent un aspect spécial ; en avant elles semblent normales.

En arrière l'écorce prend au carmin une coloration rouge intense et il est difficile d'y reconnaître les éléments cellulaires. La substance blanche apparaît criblée de petites lacunes, sans membrane, sans zône de réaction, rondes, mais de dimensions variables. Ces lacunes ne peuvent pas être la suite de destructions, car elles ne contiennent aucun détritus ; nous ne pouvons les considérer que comme des espaces lymphatiques de dimensions pathologiques (fig. 1).

Les vaisseaux ne sont pas fortement engorgés, les espaces périvasculaires ne sont pas dilatés et les hémorrhagies font défaut.

RÉSUMÉ. — *Phénomènes de compression limités à la partie du lobe occipital périphérique à la plus grande extension de la tumeur. Compression n'ayant pas occasionné de troubles graves de la circulation du sang, mais bien de celle de la lymphe. Ces troubles sont accentués surtout dans les parties profondes où sans doute la stase se produit plus facilement. Ils se manifestent par la formation de vacuoles au détriment de la substance blanche. Densité*

exagérée du tissu cortical. Résistance particulière de Fli (faisceau de projection) à l'invasion par la tumeur.

Obs. II. — Mme X..., âgée de 63 ans, nous est arrivée en état de grande faiblesse et a été considérée comme atteinte de démence sénile. L'affaiblissement intellectuel rendit tout examen tant soit peu approfondi impossible. Nous avons appris plus tard que cette malade se plaignait depuis longtemps déjà de voir mal et qu'un oculiste aurait constaté une hémianopsie gauche. Trois semaines après l'entrée attaque épileptiforme et exitus.

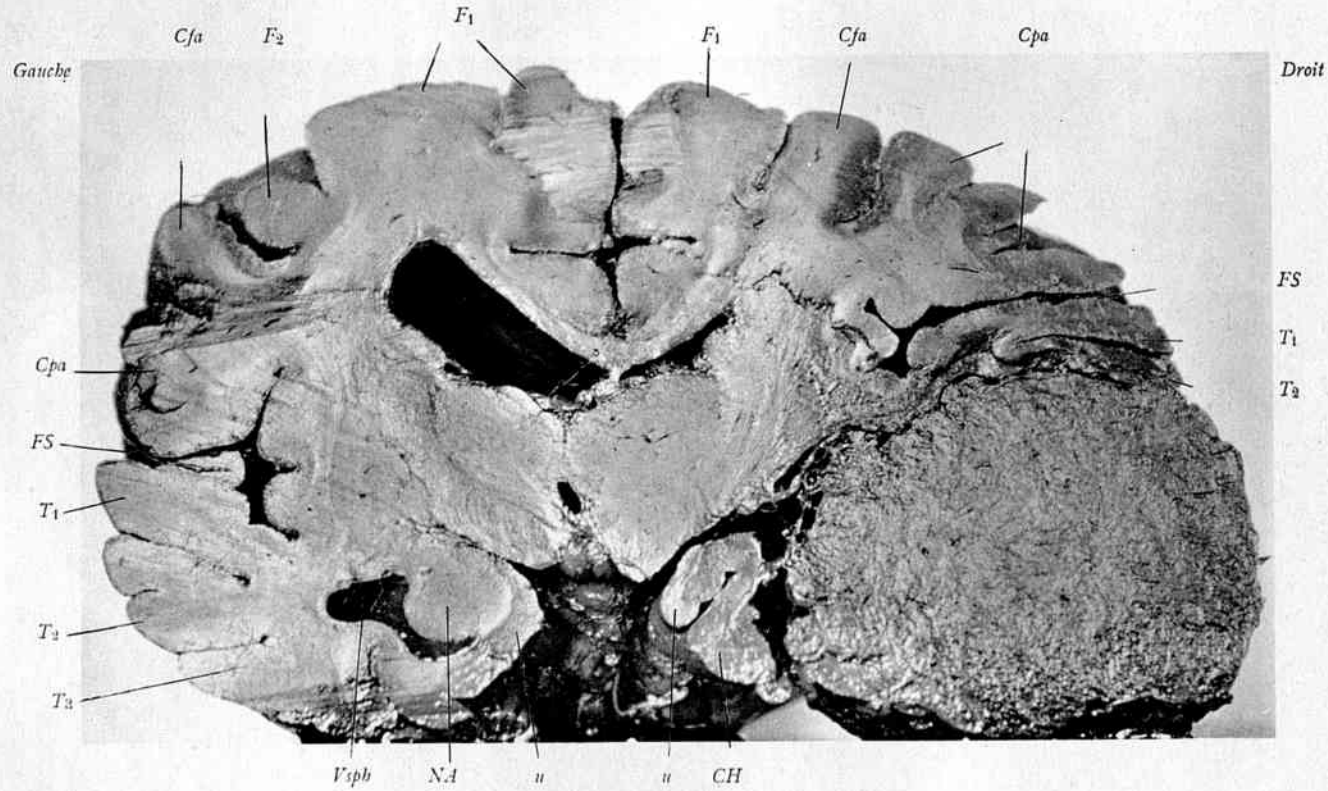
Autopsie. — Tumeur partant du plancher de la fosse crânienne moyenne droite, ayant atteint les dimensions indiquées par la Pl. XXIII, d'un volume d'environ 120 centimètres cubes. Type alvéolaire à gros septa de tissu conjonctif, riches en vaisseaux ; les alvéoles occupées par des cellules allongées à gros noyaux. Sarcome. Néoplasme de consistance dure à surface noueuse, recouverte de grosses veines ; séparé partout de la substance cérébrale par un épais tégument de tissu conjonctif. Point de réaction inflammatoire. Poids total 1402 grammes.

La tumeur a repoussé et disséqué le lobe temporal dont les circonvolutions ne sont pas détruites mais atrophiées et disloquées à tel point que par endroits l'orientation devient très difficile. La bandelette optique et le corps genouillé externe droits, dont on ne retrouve que des vestiges, sont très fortement comprimés. Le thalamus droit empiète sur le côté gauche et le septum lucidum a une direction tout à fait oblique. On peut affirmer que la position relative de toutes les parties du cerveau a changé : il n'y a plus symétrie entre les 2 hémisphères.

Tandis que le IIIe ventricule est encore assez étroit à droite, il est très dilaté à gauche, Il est plausible que, sous l'influence de la compression exercée par la tumeur, le liquide céphalo-rachidien gêné dans sa circulation ait été chassé à gauche où il a occasionné une atrophie de l'hémisphère. A droite l'atrophie était causée directement par la présence du néoplasme. De cette façon le maximum de compression et d'atrophie des tissus correspondant à la pression exercée par la tumeur s'est sans doute trouvé réalisé dans les deux hémisphères.

Le IIIe ventricule gauche est du reste dilaté inégalement : il l'est beaucoup plus dans sa corne frontale que dans l'occipitale (fig. 2). Comme il y avait communication large entre ces deux parties, la pression a dû nécessairement être la même partout et l'inégalité de la dilatation ne peut être attribuée qu'à une différence de résistance du tissu ambiant. Mais dans le lobe occipital le ventricule est entouré de faisceaux de projection (Rth. et Fli.) et d'un long faisceau d'association (Tap.). D'autre part les scissures pénètrent très profondément (Calc. Po. Ip.). Il ne reste pas de larges champs de substance blanche, contenant entr'autres les fibres courtes d'association. Serait-ce donc aux dépens de celles-ci que la ventricule se dilaterait surtout ? Nous croyons pouvoir l'affirmer.

En effet sur une même coupe le ventricule se dilate encore inégalement. Dans la région frontale par exemple c'est surtout la partie latérale supérieure de la



TUMEUR CÉRÉBRALE

(Weber et Papadaki)

Cfa, circonvolution frontale ascendante. — *Cpa*, circonvolution pariétale ascendante. — F_1, F_2, circonvolutions frontales *FS*, fosse de Sylvius. — *CH*, circonvolutions de l'hippocampe. — *NA*, noyau amygdalien. — T_1, T_2, T_3, circonvolutions temporales. — *Vsph*, ventricule sphénoïdal. — *U*, circonvolutions du crochet.

substance blanche qui a perdu en épaisseur ; Les masses grises des ganglions de la base, la capsule interne, la couronne rayonnante ont peu diminué, étant sans doute plus résistantes. Le corps calleux est aminci, c'est vrai, mais il garnit le pourtour d'un ventricule beaucoup trop grand.

Il en est de même du tapetum et des faisceaux sagittaux du lobe occipital. Lá la dilatation ventriculaire est le plus prononcée dans les parties latérales et inféro-latérales.

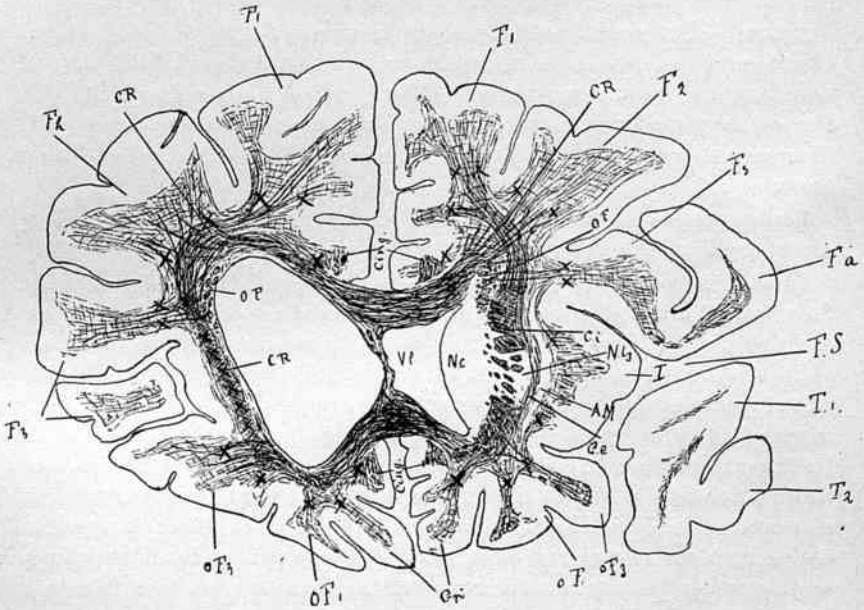


FIG. 2. — *AM*, avant-mur. — *Ci*, capsule interne. — *Ce*, capsule externe. *Cing*, cingulum. — *CR*, couronne rayonnante.

F^1, F^2, F^3, circonvol. frontales. — OF^1, OF^3, partie orbitaire des circonvol. frontales. — *Gr*, gyrus rectus. — *I*, insula. — *Nc*, noyau caudé. — Nl^3, noyau lenticulaire. — *OF*, sillon occipito-frontal.
T^1, T^2, circonvol. temporales.

Nous émettons donc l'opinion que la dilatation ventriculaire se fait avant tout aux dépens des faisceaux d'association courts.

Examen microscopique.— Coupes sériées au microtome de Gudden (Carmin et exclusivement Weigert-Pal).

Vaisseaux. — Ils présentent un degré notable de sclérose sénile, de sorte qu'évidemment tout ce que nous allons décrire n'est pas exclusivement attribuable à la présence d'une tumeur.

Les espaces périvasculaires sont bordés d'un tissu conjonctif de densité exagérée. Ils sont fort dilatés et souvent occupés par des extravasations de date plus ou moins récente (sang et pigment). Ils sont en général fusiformes (coupes vertico-transversales) plus rarement ronds, leur forme répondant à celle

de la coupe du vaisseau et à la direction prépondérante des fibres nerveuses ambiantes. Très nombreux dans la moelle des circonvolutions ils lui donnent un aspect criblé. Les vaisseaux sont gorgés de sang. A proximité de la tumeur ou dans les endroits où la substance blanche a beaucoup perdu en épaisseur, ils apparaissent tordus en tire-bouchons de façon absolument fantastique, dépassant de beaucoup ce que l'on peut trouver dans des préparations normales.

Les altérations que nous venons de décrire se rencontrent partout, mais elles sont peut-être plus prononcées dans le lobe occipital droit.

Ecorce.— Dès le pôle frontal et jusqu'au maximum d'extension de la tumeur, l'écorce prend au carmin une coloration rouge uniforme, dans laquelle on voit difficilement les cellules nerveuses. Celles-ci paraissent par endroits entourées d'un espace péricellulaire blanc, dilaté. Le maximum de la tumeur dépassé, l'écorce colorée au carmin ne pourrait plus se distinguer de celle d'une coupe normale.

Les masses grises basales (Thal. opt. N. C. et N. L.) présentent le même aspect que l'écorce, et cela dans la même région.

Là où l'écorce est le plus altérée, il en est de même de la *substance blanche.* On y voit, et cela de nouveau jusqu'aux environs du maximum de la tumeur des altérations qui nous paraissent caractéristiques, du moins ne les avons nous jamais observées ailleurs que dans des cas de tumeurs. Donc, la substance blanche est criblée de petites vacuoles analogues à celles que nous avons décrites dans notre premier cas, mais plus petites, non visibles à l'œil nu. On les retrouve partout, mais elles ne sont cependant pas régulièrement réparties : leur densité est plus grande dans les isthmes qui relient les circonvolutions au centre ovale. Ce détail nous paraît très important ; en effet : l'exagération des phénomènes de compression en des endroits où passent des fibres réunissant de grands domaines de l'écorce au reste du cerveau est bien faite pour produire des troubles intellectuels graves.

La figure 2 illustre ce que nous avançons ; les endroits où les vacuoles étaient le plus serrées sont marquées par des croix. Cependant elles sont aussi fort nombreuses entre les fibres de la couronne rayonnante. Dans la capsule interne elles sont allongées et placées de préférence entre les faisceaux blancs et les trabécules de substance grise qui relient N. C. et N. L.

On les retrouve aussi dans le trigone ascendant où elles sont parallèles aux fibres ; dans les ganglions de la base elles sont rondes. Elles ne manquent même pas à proximité immédiate de la tumeur, où pourtant la substance blanche a une zone sclérosée. C'est dans le corps calleux qu'il paraît y en avoir le moins.

Ces phénomènes disparaissent, nous l'avons dit, en arrière d'une coupe vertico-transversale passant par la plus grande étendue de la tumeur ; à partir de là sans doute la circulation lymphatique se faisait mieux.

Mais en avant de cette coupe la substance blanche, malgré tous nos essais, n'a jamais pris au Weigert la coloration foncée habituelle ; c'est surtout dans les circonvolutions qu'elle est restée claire. — Nous en concluons à la destruction

de nombreuses fibres nerveuses. Cependant il y a des fibres conservées jusqu'au voisinage immédiat de la tumeur.

Le lobe occipital droit (côté du néoplasme) présente au carmin une tache rouge irrégulière, occupant la région de Fli. ; au Weigert elle se manifeste par la décoloration nette du jambage interne de l'U, moins forte du jambage latéral ascendant.

Le microscope démontre que :

1° Les noyaux névrogliques ne sont pas augmentés notablement.

2° La coloration rouge intense, vue à fort grossissement, n'est plus diffuse ; elle se compose de traits rouges séparés par des blancs, qui ne sont pas autre chose que des fibres conservées. Au Weigert on remarque que, dans cette partie et surtout dans le jambage médian de l'U (formé par Fli.), les fibres sont fortement raréfiées et très variqueuses.

Il est peut-être permis d'admettre que, par suite de la compression du tractus optique et du corps gen. ext. le faisceau Fli. se soit trouvé dans des conditions particulièrement favorables à la dégénérescence, dégénérescence activée sans doute par l'exagération de la pression intracrânienne.

Résumé. — *Grande tumeur partant de la fosse crânienne moyenne droite. — Du côté opposé, dilatation ventriculaire très forte, aux dépens des faisceaux d'association surtout. — Appauvrissement du cerveau en faisceaux de cette nature. — Engorgement des vaisseaux, épanchements vieux et récents dans les espaces périvasculaires considérablement élargis. — Dilatation des espaces lymphatiques depuis les pôles frontaux jusqu'au maximum d'extension de la tumeur. — Aspect particulièrement dense de l'écorce dans la même région.*

Obs. III. — Mlle L. M..., décédée à l'âge de 51 ans, s'est développée normalement jusqu'à 8 ans, où elle fut subitement prise d'une maladie dont la description nous fait penser à un rhumatisme articulaire aigu. Presque toutes les articulations furent atteintes et dès lors la malade n'a plus quitté le lit. A 44 ans elle a été opérée d'un fibromyome utérin.

Elle nous est amenée en décembre 1900. Tête et tronc relativement énormes, membres très courts et graciles, peu musclés ; obésité remarquable. Mouvements des bras libres, les jambes par contre sont ankylosées. Examen détaillé impossible en raison des cris que pousse la malade dès qu'on la touche, surtout aux jambes.

Amaurose presque complète ; elle distingue à peine le jour de la nuit. Pupilles généralement larges, réaction consensuelle à la lumière O. Examen ophtalmoscopique également impossible.

Status psychique. Parfaitement orientée sur le temps et le lieu ; réponses claires, précises, ne se faisant pas attendre. Ouïe excellente et exercée ; au bout de quelques jours déjà Mlle M... reconnaît chacun de nous à son pas ; lorsque nous lui causons, ses yeux trouvent immédiatement l'endroit où nous sommes.

Mémoire bonne, même pour les faits récents ; intelligence relativement bien développée si l'on tient compte de la façon de vivre particulière de la malade et de sa pauvreté. Souvent ironique et méchante.

Craintive à l'excès, elle s'oppose à tout examen ; l'hyperesthésie de l'ouïe et du toucher la rendent presque voyante.

Cette crainte est motivée par toute une série d'hallucinations de la vue. En décembre 1900 ce sont des animaux dont elle ne peut définir exactement la forme, qui remplissent son lit, la piquent et lui font ressentir un fourmillement dans les membres. Ils sont de couleur brunâtre ou grisâtre et ressemblent à des chiens ou des chats.

Plus tard ces visions ont pris une forme plus déterminée : ce sont tantôt des hommes, tantôt des femmes qui viennent tout près de son lit, des bêtes se promènent sur et sous son édredon, des amoncellements de voitures d'enfant ou de machines menacent de l'écraser, etc. A cette époque, fin janvier 1901, la malade ne voit plus du tout la flamme qu'on place devant ses yeux. Malgré cela elle est persuadée qu'elle n'a pas perdu la vue mais, que « des méchants « interposent des voiles entre elle et nous ».

Il est arrivé quelquefois aussi que la malade a entendu chanter des enfants. Fréquemment elle s'est plainte de mauvaises odeurs ; d'autre part elle percevait bien l'eau de Cologne qu'on approchait d'elle.

Autre détail remarquable : transportée du bain dans son lit, Mlle M... a souvent prétendu qu'on ne l'avait pas remise dans sa position habituelle.

Maux de tête violents par crises. A vomi une seule fois un jour qu'elle avait bu beaucoup d'eau. Jamais nous ne constatâmes de ralentissement du pouls.

Eschares profondes et exitus en mai 1901.

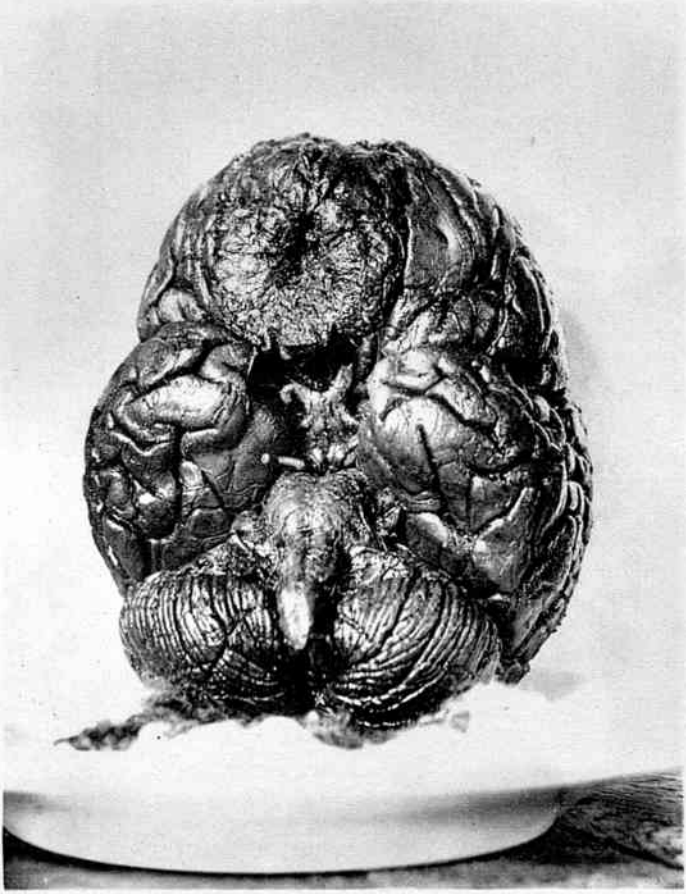
L'autopsie confirma le diagnostic de tumeur de la région frontale. La pl. XXIV montre les rapports du néoplasme avec la base du cerveau ; une exostose en occupait l'enfoncement central. La pl. XXV, A reproduit une coupe faite au niveau de la tumeur.

Poids total : 1410 gr.

Type alvéolaire peu riche en tissu conjonctif, très bien vascularisé ; cellules à gros noyaux allongés, très serrés ; leur arrangement ressemble beaucoup à celui des perles cancéreuses. Au centre de la perle on voit assez fréquemment un petit vaisseau. Angiosarcome, d'un volume d'environ 80 à 100 centimètres cubes, entouré de tissu conjonctif, le séparant partout du cerveau ; point de zone inflammatoire.

Les nerfs des Ire et IIe paires sont presque complètement dégénérés. Un petit nombre de fibres seulement se colorent au Weigert ; au carmin les coupes prennent une teinte rouge diffuse, où l'on ne retrouve que très rarement l'image caractéristique de la fibre nerveuse. Mais déjà la région des corps genouillés externes apparaît normale, la dégénérescence n'ayant sans doute pas eu le temps de progresser jusque-là.

Nous nous permettons d'intercaler ici quelques remarques cliniques : il est hors de doute que les hallucinations dont a souffert Mlle M... sont dues



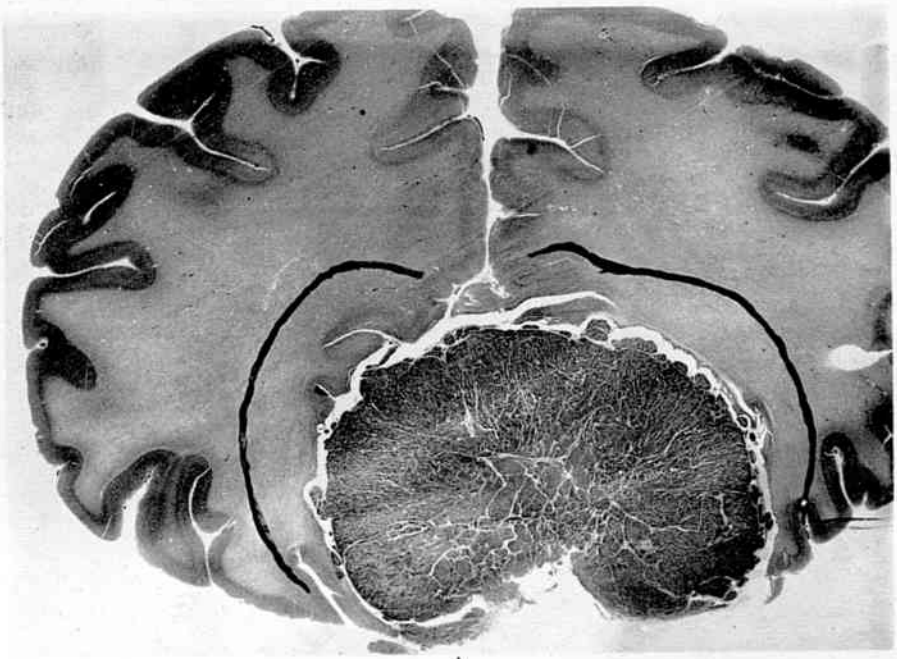
TUMEUR CÉRÉBRALE

(Weber et Papadaki)

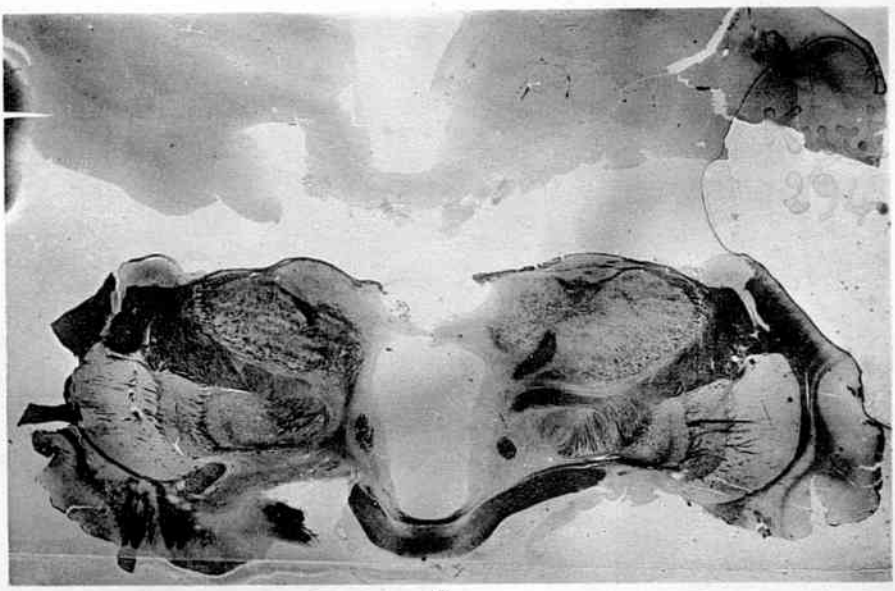
Observation III

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud.



A



B

TUMEUR CÉRÉBRALE

(Weber et Papadaki)

A. Coupe de la région frontale et coupe de la tumeur (Obs. III).

B. Dilatation du ventricule (Obs. IV).

à la compression des paires I et II. Nous ne nous étonnons pas de voir la vue plus affectée que l'odorat et nous nous l'expliquons par le rôle beaucoup plus grand qu'elle joue dans nos opérations intellectuelles.

Nous relevons aussi le caractère compliqué, mouvementé de ces hallucinations visuelles, rappelant bien celles du delirium tremens. Cela est en contradiction avec la description que l'on fait ordinairement des hallucinations d'origine périphérique : elles seraient brutes, élémentaires. Mais n'oublions pas que l'atrophie des nerfs optiques, produisant une cécité complète a pu favoriser largement l'éclosion des hallucinations et a enlevé à la malade tout moyen de les contrôler.

Tenons compte du fait que tout le cerveau et par conséquent aussi les centres corticaux de la vision se trouvaient dans un état plus ou moins pathologique par suite de pression exagérée.

Nous comprenons le caractère menaçant des hallucinations de Mlle M... en nous rappelant combien elle était craintive et angoissée.

Enfin nous croyons pouvoir mettre en rapport leur caractère mouvementé avec des sensations analogues au vertige ou à l'ataxie. Mlle M... avait en effet assez fréquemment le sentiment qu'on l'avait mise dans une autre position : c'était peut-être une suite de troubles dans les relations entre cerveau et cervelet.

L'amaurose totale accompagnée d'hallucinations visuelles compliquées ne peut sans doute être que d'origine périphérique.

M. Monakow (Gehirnpathologie) indique comme suites de lésions des lobes frontaux :

1° Un déficit intellectuel analogue à celui de la paralysie générale si les deux lobes sont atteints.

2° L'altération du caractère dans le sens de la « moria » (tendance à l'ironie, aux mauvaises ripostes).

3° Une forme d'ataxie analogue à celles que produisent les lésions du cervelet.

Nous croyons avoir constaté chez Mlle M... l'existence de 2 et 3, mais 1 a certainement fait défaut. Nous allons rechercher si l'examen histologique nous en donne la raison.

La *tumeur* partie de la base, en avant des ventricules, a poussé devant soi les lobes frontaux qui forment autour d'elle une sorte de chapeau ; les sillons ont pris une direction manifestement tangente au néoplasme (Pl. XXV, A). Les ventricules ne sont pas dilatés.

Vaisseaux, etc. (fig. 3 et 4). — Les espaces périvasculaires sont partout fortement élargis, peut être un peu plus dans la région frontale que dans les autres parties du cerveau. Il n'est pas rare de voir ces espaces entourés de fibres nerveuses plus denses et d'un anneau de noyaux névrogliques où par ci par là on

remarque des corps amylacés. Nous estimons que ce sont là des effets de compression et de destruction. Quelquefois les espaces périvasculaires contiennent du pigment ou de petites hémorragies de date encore récente. Bien que Mlle M... soit morte à l'âge de 51 ans, nous estimons que l'artériosclérose n'est pas pour beaucoup dans ces phénomènes, car nous ne trouvons pas d'épaississement des parois vasculaires. Les altérations décrites sont plus prononcées dans les circonvolutions à base étroite, elles font défaut à proximité immédiate de la tumeur.

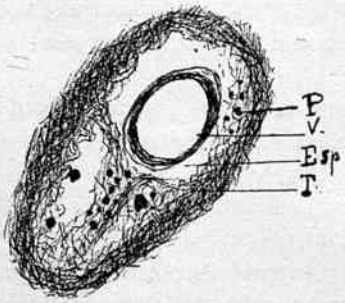


FIG. 3. — *P*, pigment.— *V*, vaisseau. — *Esp*. Espace péri-vasculaire élargi. — *T*, tissu conjonctif.

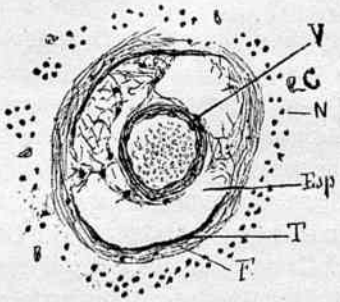
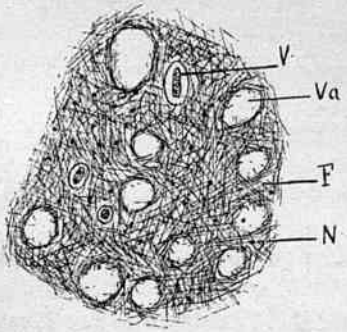


FIG. 4. — *C*, corps amylacés. — *Esp*, espace péri-vasculaire. — *F*, fibres nerveuses denses. — *N*, noyaux névrogl. — *T*, tissu conjonctif. — *V*, vaisseau.



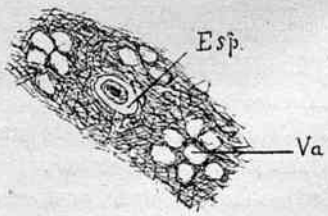


FIG. 5 et 5 a.

V, vaisseau. — *Va*, vacuoles. — *F*, fibres blanches. — *N*, noyaux névrogliques. — *Esp*, espace péri-vasculaire.

Substance blanche (Carmin et Weigert-Pal). — Nous y constatons des phénomènes analogues à ceux de l'observation II. Elle est criblée de petites vacuoles sans membrane propre, délimitées simplement par des fibres nerveuses serrées (fig. 5). Mais ici ces vacuoles sont loin d'occuper toute la coupe. Nous avons rendu sur la figure 6 la zone de leur densité maxima ; on voit que c'est la plus rapprochée de la tumeur. En dehors elles sont rares. Il est clair qu'à ces vacuoles doit correspondre une déperdition en fibres nerveuses, mais elle est

comme celles-ci, localisée à un territoire relativement restreint. Sur une coupe horizontale nous trouvons en avant de la tumeur une forte raréfaction des fibres nerveuses radiaires et surtout supraradiaires, en même temps qu'un réticule de vacuoles (Fig. 5 et 5 a). Cependant il y a encore toujours des fibres nerveuses conservées. En certains endroits où probablement il était très difficile à la substance cérébrale de faire place (p. ex. c. de la Pl. XXV soumis à une pression directe de haut en bas et à une autre de dedans en dehors) la moelle présente l'aspect fendillé particulier aux coupes que l'on a laissé sécher.

Dans la région voisine de la tumeur on remarque d'énormes « cellules araignées » en grand nombre.

En arrière du néoplasme la substance blanche a un aspect tout à fait normal.

Ecorce. — Elle est très altérée à proximité immédiate et en avant de la tumeur. Les cellules paraissent atrophiées, perdues dans de gros espaces péricellulaires. Tout près du néoplasme il n'est parfois plus possible de reconnaître la structure corticale.

Dans le reste du cerveau l'écorce ne nous a pas paru présenter d'anomalie. Il en est de même par le cervelet et la moelle épinière.

Résumé. — *Tumeur sise en avant des ventricules cérébraux. Phénomènes locaux d'atrophie des 1re et 2e paires avec hallucinations remarquables des domaines corticaux correspondants. Destruction de fibres nerveuses limitée à une zone étroite située directement en avant au-dessus et sur les côtés du néoplasme. D'accord avec cela absence de démence prononcée dans le tableau clinique.*

Observation IV. — K... Fritz est né en 1881. Sa mère est internée depuis bien des années. Nous l'avons examinée : elle est atteinte de démence précoce. K... s'est développé normalement jusqu'à l'âge de 14 ans ; il présenta alors de troubles de la marche qui nécessitèrent son entrée à la clinique médicale de Berne (déc. 1895). On constata que les 3e et 5e vertèbres lombaires étaient douloureuses à la pression ; marche spastique parétique ; légère ataxie ; réflexes rotuliens exagérés ; troubles des fonctions de la vessie. Ces symptômes firent penser d'abord à l'existence d'une spondylite. Au cours de l'observation se développèrent une paralysie des muscles droits interne et inférieur de l'œil droit, une parésie du droit inférieur à gauche et du nystagmus. Au point de vue psychique : état démentiel et rire idiot. K... quitta la clinique en avril 1896 quelque peu amélioré. Diagnostic probable : sclérose en plaques.

Le 23 novembre de la même année, son père l'amène à l'asile de Münsingen (Berne). K... est devenu menteur, voleur, désobéissant, rit à toutes les observations qu'on lui fait. Il fume continuellement, fréquente les auberges, se masturbe avec un sans-gêne effrayant. Impossible de rien faire de lui à la maison.

Status psychique. — Démence notable, mais pourtant moins avancée qu'on ne serait disposé à l'admettre au premier abord. Ecrit encore des lettres sensées bien que très simples. Joue mal aux cartes, jeu qui cependant ne lui est pas

nouveau. Prend plaisir à des enfantillages, vole du tabac à ses camarades. Rires et pleurs alternent sans cesse et sans motif. Le rire a quelque chose de particulier, de convulsif.

Parfois le malade se lève en chantant et en riant aux éclats et se met à danser jusqu'à tomber par terre. Orientation et mémoire encore bonnes.

Status corporel.— Sensibilité normale.Marche peu sûre, spastique.K...a de la peine à détacher les pieds du sol. En même temps ataxie, mouvements exagérés, Romberg. Réflexes patellaires très vifs, clonus du pied. Ecriture grosse, ataxique. La parole est absolument celle d'un paralytique général. Tremblement des bords de la langue.

Pupilles presque toujours inégales (d>g) réagissent lentement à la lumière et à l'accommodation.

Après une observation de quelque durée nous pensâmes avoir affaire à une paralysie générale juvénile. Ajoutons pour n'y plus revenir que la démence progressa, mais que jusqu'à la mort survenue en juillet 1899 dans un état de marasme extrême, elle n'atteignit jamais les degrés qu'on observe dans la paralysie générale. C'est ainsi qu'en décembre 1898 K... écrivit encore à ses parents une lettre très enfantine c'est vrai, mais correcte et sensée.

Motilité. — Les bras ne furent jamais paralysés mais les mouvements devinrent de moins en moins sûrs, le malade renversait beaucoup de tabac en bourrant sa pipe ; lorsqu'il écrivait, des soubresauts musculaires le faisaient dévier de la ligne. La marche, de plus en plus difficile, lui devint impossible en mai 1897 ; mis debout, il tombait immédiatement en riant ; pourtant, couché dans son lit, il exécutait tous les mouvements qu'on lui commandait, dépassant presque toujours le but à atteindre, comme cela s'observe chez les ataxiques.

Les réflexes patellaires restèrent très exagérés ; la contracture des adducteurs empêchait l'écartement des jambes ; elles restaient étendues, les pieds en equino-varus lorsqu'on asseyait le malade sur une chaise.

La parole s'embarrassa progressivement et devint presque inintelligible en février 1899. En avril apparurent aussi des troubles de la déglutition.

Sauf une certaine hyperesthésie à la piqûre,la sensibilité ne présenta jamais rien de particulier.

Gâtisme presqu'ininterrompu dès le mois de mars 1897.

En novembre 1898 le malade se plaint de maux de tête ; vomissements. Pouls 65. L'examen du fond de l'œil dévoile la présence d'une papillite (Stauungs-papille) tout à fait prononcée. Le diagnostic de tumeur de la région des corps quadrijumeaux n'est plus douteux.

Yeux. — En octobre 1896 la pupille droite est dilatée, ne réagit plus du tout. Peu à peu se développe un strabisme divergent de l'œil droit avec du ptosis, de sorte qu'en juin 1897 cet œil occupe continuellement l'angle externe de l'orbite et ne peut plus être ramené jusqu'à la ligne médiane.Dès la fin de 1898, l'œil gauche reste fixé sur la ligne médiane. Les efforts du malade pour le mouvoir ne réussissent qu'à produire quelques mouvements de nystagmus Réaction pupillaire minime à la lumière et à l'accommodation.

En mars 1899, parésie passagère du facial droit et de la moitié gauche du corps.

Les troubles morbides que nous venons de détailler ont eu une marche progressive mais irrégulière, présentant des exacerbations et des rémissions.

Le procès-verbal d'autopsie nous dit que les circonvolutions étaient aplaties et les ventricules dilatés. Le manteau cérébral n'a malheureusement pas été conservé. L'examen miscroscopique de la moelle épinière ne nous a rien révélé de pathologique.

Le IIIe ventricule est très dilaté (Pl. XXV,B); la commissure moyenne est réduite à une mince lamelle. Le pourtour de la région des corps quadrijumeaux est de 15 centimètres (contrôle 10), la distance de la commissure postérieure au bord antérieur du cervelet de 3 centimètres (cont. 1 3/4).

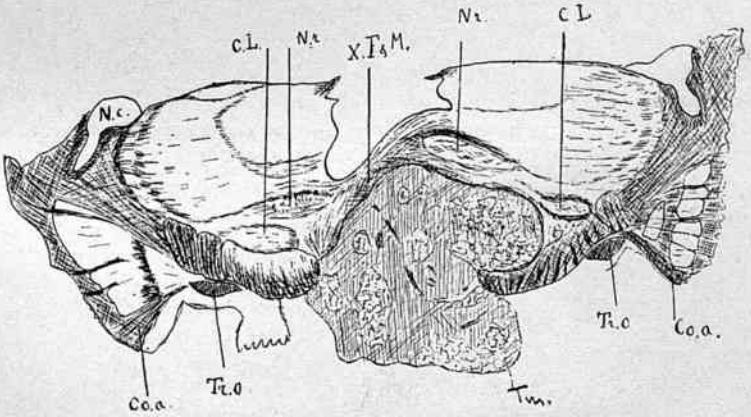


Fig 6. — *Cl*, corps de Luys. — *Coa*, commissure antérieure. — *Nr*, noyau rouge. *Nc*, noyau caudé. — *Tro*, tractus optique. — *Tum*, tumeur. *X F et M*, entrecroisement des faisceaux de Forel et de Meynert.

A la base le nerf IIIe droit complètement dégénéré, émerge d'une tumeur qui s'étend du bord postérieur du chiasma à l'antérieur de la protubérance. Il s'agit d'un gliome contenant des foyers hémorragiques de dates très différentes. Il n'est pas partout nettement délimité; bien qu'il soit en majeure partie extra cérébral et entouré de tissu conjonctif, il y a cependant des îlots de cellules infiltrées dans le tissu nerveux (fig. 6). Point de réaction inflammatoire.

La série de coupes que nous reproduisons montre que la tumeur, partie de la base du cerveau, suivant sans doute le foramen cœcum, finit par émerger dans le IVe ventricule et envahit même une partie du cervelet. L'aqueduc de Sylvius se trouve fortement comprimé, différentes parties

du tronc encéphalique ont changé de forme et de position, mais il n'y a que peu de détruit. Les pyramides sont repoussées en dehors (fig. 7), le noyau IIIe à gauche se voit bien et l'on suit facilement les fibres qui en naissent. A droite par contre le même noyau ne dispose que d'un espace minime, il n'en sort que quelques fibres qui se perdent bientôt dans la tumeur (Fig. 8).

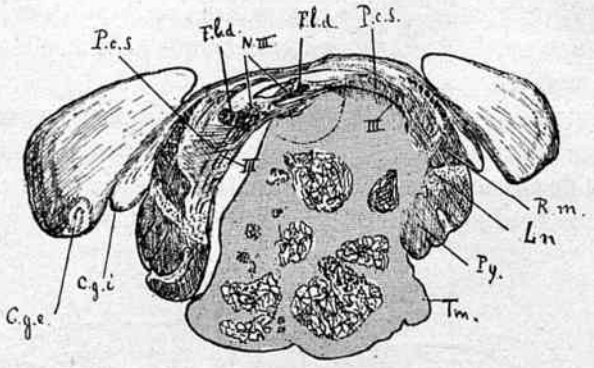


FIG. 7. — *Cge*, corps genouillé externe. — *Cgi*, corps genouillé interne. *Fld*, faisceau longitudinal dorsal.

N III, noyau IIIe paire. — *Pcs*, pédoncule cérébelleux supérieur. — *Py*, pyramide. — *Rm*, Ruban de Reil, médian. — *Ln* locus niger. — *Tm*, tumeur.

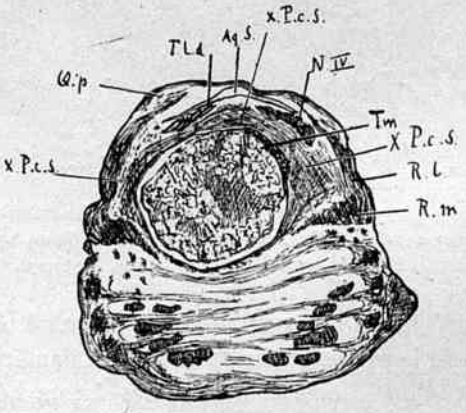


FIG. 8. — *Aqs*, aqueduc de Sylvius. — *Fld*, faisceau longitudinal dorsal. — *Gp*, tubercule quadrijumeau postérieur. — *N IV*, noyau de la IVe paire. — *RL*, ruban de Reil. — *Rm*, ruban médian. — *X Pcs*, croisement du pédoncule cérébelleux supérieur. — *Tm*, tumeur.

Certains des phénomènes cliniques notés trouvent sans difficultés leur explication ; par exemple la paralysie du nerf IIIe à droite par destruction directe du noyau et des fibres. D'autres sont sans doute des effets de compression à courte distance, comme par exemple l'ébauche d'hémiplégie

alterne inférieure. Les hémorrhagies nous permettent de comprendre la marche irrégulière de la maladie.

Mais il nous reste :

1° Cette démence progressive, changement de caractère, dénotés par des actes que nous sommes habitués à considérer comme quasi caractéristiques de la paralysie progressive.

2° L'ataxie, la dysarthrie et le rire idiot (forcé).

Quelle est leur cause ?

Le gâtisme peut appartenir aux deux groupes ; il peut être la conséquence de la démence ou relever de l'ataxie. Cette dernière hypothèse est pour nous plus plausible. En effet les troubles de la vessie ont apparu chez K... fort tôt et avant que la démence seule pût les justifier.

Les ventricules latéraux étaient dilatés et cela naturellement aux

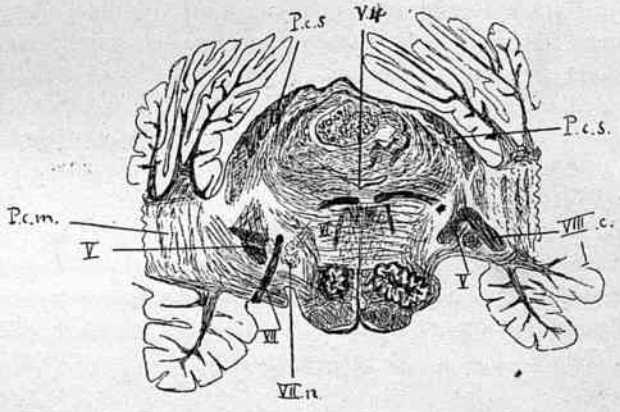


FIG. 9. — *Pcm*, pédoncule cérébelleux moyen. — *Pcs*, péd. cérébel. supér. IV quatrième ventricule.
V, trijumeau. — VI, oculom. externe. — VII, VII n, facial et son noyau, VIII c, acoustique (cochlearis).

dépens du manteau cérébral. Malheureusement celui-ci n'était plus à notre disposition pour être examiné. Mais dans le tronc encéphalique, coupé en série, nous avons constaté partout les altérations décrites précédemment. Dans la substance grise des vacuoles autour des cellules nerveuses ; dans la blanche, partout des vacuoles de formes et de dimensions variables. Nous admettons que probablement le manteau cérébral se trouvait dans le même état et en concluons que le cerveau avait subi une perte notable en fibres nerveuses. Ceci peut fournir l'explication de l'état démentiel.

Les espaces périvasculaires étaient peu élargis. Cervelet : nous y rencontrons exactement les mêmes phénomènes pathologiques. Il y a un réticule de vacuoles dans les différents pédoncules, dans la masse même du cervelet. Donc ici aussi perte de fibres nerveuses (Fig. 9).

Rappelons-nous maintenant que K... n'était point paralysé et que sa moelle paraît normale. Nous sommes tentés d'attribuer son ataxie, sa dysarthrie aux lésions constatées dans le cervelet et à les mettre en quelque sorte en parallèle avec l'affaiblissement intellectuel : une espèce de démence motrice si l'on peut dire ainsi.

Résumé.— *Tumeur gliomateuse s'étendant de la région interpédonculaire au IVe ventricule ; obstruction de l'aqueduc de Sylvius. Peu de destructions directes ; par contre dilatation ventriculaire générale, raréfaction de la substance blanche par formation de vacuoles dans le tronc encéphalique et sans doute aussi dans le manteau cérébral. En d'autres termes effet à distance général et d'une intensité remarquable. Correspondant à cela : Démence et troubles ataxiques.*

Obs. V. — J. M...., décédé le 1er novembre 1902 à l'âge de 41 ans. Rien à dire sur ses antécédents jusqu'en janvier 1901, où il est blessé à la joue gauche par un fragment de fer, tombe et perd connaissance. Dès lors céphalalgie localisée au front et au vertex. Bourdonnements de l'oreille droite. Découragement. Dans le courant de l'été 1901, troubles de la parole et de la déglutition. Se met à boire. En décembre 1901, vomissements, céphalées intenses et délires. A l'hôpital cantonal on est frappé de sa somnolence, de la lenteur de son travail intellectuel.

Parésie du facial gauche et de l'hypoglosse droit. Marche titubante. Réflexes rotuliens exagérés. Babinski faible des deux côtés. Sensibilité normale. Pupille droite un peu plus grande que la gauche. Réactions bonnes. Bourdonnements dans l'oreille droite et diminution manifeste de l'ouïe de ce côté. Vomissements irréguliers. Température allant parfois jusqu'à 38° 2, et cela sans cause connue.

En avril 1902, M.... put rentrer chez lui fort amélioré. Il nous arrive le 20 décembre 1902, très faible depuis une quinzaine, reste couché, ne mange presque pas.

Les phénomènes décrits plus haut se sont notablement aggravés. Somnolence si intense que parfois on croit M.... déjà mort. Pupilles larges, égales, ne réagissant presque pas. Parésie de l'oculomoteur externe droit. Réflexes rotuliens exagérés. Station debout impossible ; démarche extrêmement spastique. Le malade étant couché, les mouvements des jambes s'exécutent sans difficulté. Gâtisme. Exitus le 1er novembre 1902.

L'*autopsie* confirme le diagnostic de tumeur intracrânienne, Poids du cerveau seul 1430 grammes, du néoplasme 50 grammes. Celui-ci, long d'environ 6 centimètres, large de 4 centimètres, aplati, est appliqué sur le côté droit de la protubérance (fig. 10) et de la moelle allongée, jusqu'au niveau du croisement des pyramides ; il s'est fait place dans l'hémisphère droit du cervelet. De consistance tendre, il présente un type alvéolaire pauvre en tissu conjonctif ; c'est un angiosarcome, ou selon la dénomination de M. Zahn un carcinome périvasculaire ; en effet au centre des alvéoles se trouve un petit vaisseau.

Partout séparation nette d'avec le tissu cérébral ; point de zone d'inflammation. Grosses cellules araignées à proximité.

Des coupes de la moelle épinière (Carmin et Weigert-Pal) ne présentent absolument rien d'anormal.

Si nous cherchons à nous expliquer les phénomènes cliniques, nous remarquons immédiatement qu'il y a là tout un mélange d'effets directs et à distance. Par exemple les troubles pupillaires n'ont pu être produits qu'à distance, car la tumeur n'intéresse la IIIe paire que dans la région des noyaux et des racines. L'hypertension musculaire est due à la compression des pyramides ; bien que le néoplasme fût à droite, le faisceau pyramidal gauche ne pouvant faire place,

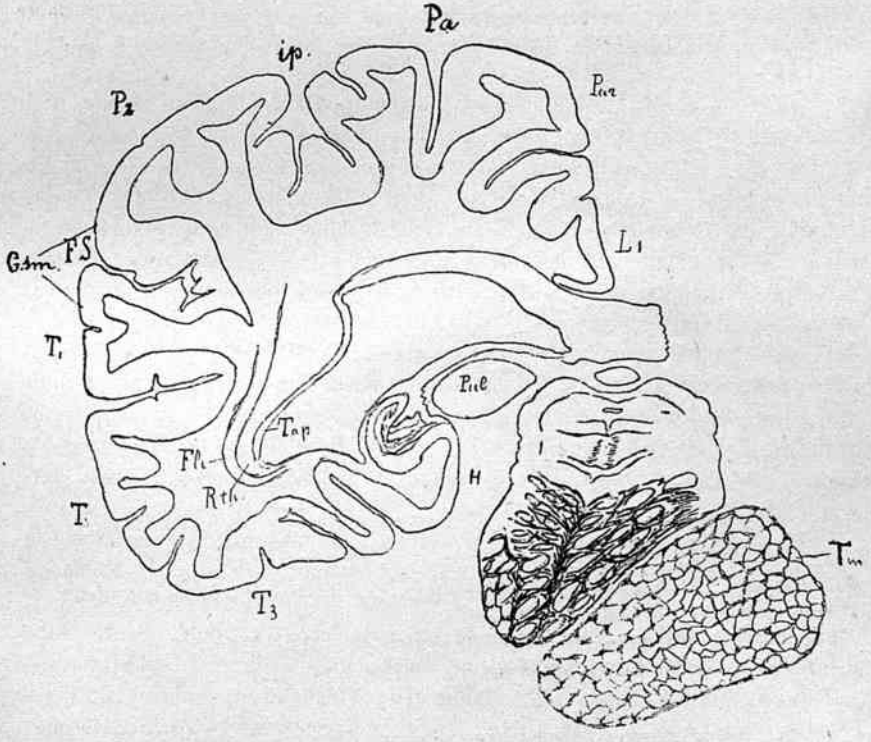


Fig. 10. — *Fs*, fosse de Sylvius. — *Fli*, faisceau longitudinal inférieur. — *Gsm*, gyrus supra-marginalis. — *H*, circonvol. de l'hippocampe ; — *ip*, sillon interpariétal. — L^1, circonvol. limbique. — *Pa*, circonvol. pariétale ascendante. — *Par*, lobule paracentral. — P^2, deuxième circonvol. pariétale. — *Pul*, pulvinar. — *Rth*, radiations thalamiques. — T^1, T^2, T^3, circonvolutions temporales. — *Tap*, tapetum. — *Tm*, tumeur.

parce qu'il se trouvait serré contre la paroi osseuse du foramen occipital a souffert tout autant dans ses fonctions.

Ce cas a présenté quelque intérêt médico-légal ; en effet il s'agissait d'établir s'il y avait relation entre le traumatisme et le développement de la tumeur. Nous avons cru ne pas pouvoir donner un avis positif. Nous nous demandons

même si ce soi-disant traumatisme n'était pas en réalité dû à un accès épileptiforme. Ce qui distingue encore cette observation des précédentes, c'est la marche très rapide de la maladie. Il n'est guère admissible qu'une tumeur de cette région puisse rester longtemps latente. Or c'est en 1901 qu'apparaissent les premiers troubles moteurs et 18 mois plus tard survient la mort, et cela malgré le petit volume du néoplasme.

Examen du cerveau coupé en série (Dr. Papadaki).

Les ventricules latéraux sont dilatés (fig. 10 et 11), à gauche un peu plus qu'à droite ; la différence est surtout visible dans la corne frontale. Nous rappelons ce qui a été dit pour notre observation 2. Cependant il y a, surtout dans les lobes frontaux, une altération nouvelle : une sclérose remarquable de l'épendyme, pénétrant même profondément dans la substance blanche. (fig. 11).

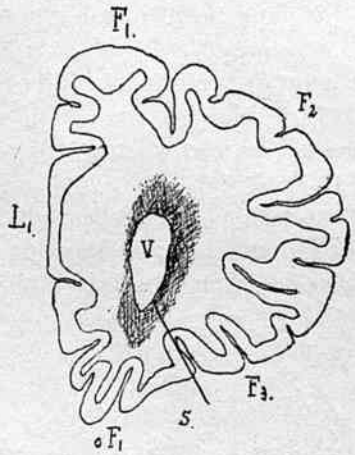


FIG. 11. — F^1, F^2, F^3, circonvol. frontales. — L_1, circonvol. limbique. — OF^1, partie orbitaire de la première circonvol. frontale. — *S*, sclérose péri-vasculaire. — *V*, ventricule latéral.

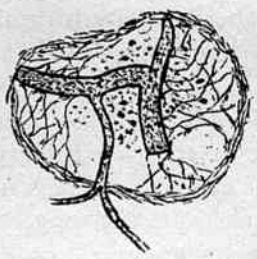


FIG. 12. — Espace péri-capillaire.

Partout nous trouvons des espaces périvasculaires fortement dilatés, même autour des capillaires (fig. 12), contenant du sang frais ou du pigment. Il n'est pas rare de rencontrer, le plus souvent à proximité du ventricule, des vaisseaux tordus de façon fantastique, dans ces larges espaces. Les filaments qui relient la paroi du vaisseau à la couche sclérosée qui borde l'espace périvasculaire, nous paraissent indiquer que ce travail de dissection s'est fait peu à peu.

Un peu partout nous reconnaissons les vacuoles trouvées précédemment, mais elles sont beaucoup plus petites ; il faut les chercher. C'est dans les coupes intéressant aussi la tumeur qu'elles sont le plus nombreuses.

Nos procédés ne nous ont pas permis de trouver des altérations dans l'écorce ;

par contre les masses grises de la base et de la protubérance ont un aspect criblé : les cellules sont perdues dans de larges espaces blancs.

La substance blanche présente un aspect particulièrement dense : cela est surtout visible dans les gros faisceaux coupés transversalement, par exemple Rth. et Fli. ; les mailles du tissu conjonctif sont beaucoup plus petites que dans une préparation normale et il n'est pas possible de distinguer les images en soleil de la fibre nerveuse. Nous croyons remarquer que les faisceaux d'association ont plus perdu en surface que ceux de projection.

Dans cette dernière observation la rapidité de croissance de la tumeur et comme nous le verrons sa localisation spéciale, ont conduit à la mort avant qu'il se fût produit une atrophie notable du cerveau (poids 1430 gr.).

Nous n'avons pas la témérité de vouloir tirer des conclusions générales de nos 5 cas ; nous ne voulons que diriger l'attention sur quelques points. Ce que nous avons pu trouver dans la littérature n'était pas de nature à nous donner beaucoup d'indications ni à nous préserver d'erreurs.

1° Il paraît y avoir un courant lymphatique de la circonférence du cerveau vers les ventricules. En effet c'est la partie périphérique à la tumeur qui souffre le plus et non pas par altération de la circulation du sang, mais bien de celle de la lymphe (Obs. 1 et 3).

2° Ce courant paraît ensuite prendre son chemin à travers l'aqueduc de Sylvius vers l'espace subdural de la moelle épinière. Les conséquences sont toutes différentes suivant que le néoplasme intercepte ce courant ou non. Dans le second cas une tumeur très grande peut n'avoir que des conséquences relativement faibles (Obs. 3). Dans le premier un petit néoplasme déploie des effets très puissants (Obs. 4 et 5). C'est par le moyen des ventricules que la pression exagérée se distribue sur tout le cerveau. A ce point de vue et pour des raisons purement mécaniques, les tumeurs de la région de la tente du cervelet et du foramen occipital sont particulièrement funestes.

Il est toutefois clair qu'un néoplasme parti d'un autre endroit peut également finir par obstruer la circulation ventriculaire (Obs. 2).

3° La pression intracérébrale, si on peut la mesurer d'après les altérations des tissus, n'est pas égale partout. Elle a son maximum d'intensité aux abords de la tumeur et lorsque les ventricules sont dilatés, dans le voisinage de ceux-ci. Le tissu cérébral, grâce à la résistance qu'il y oppose, en diminue progressivement l'intensité.

4° Sous l'influence d'une augmentation de la pression intracrânienne, les circonvolutions se rapprochent d'abord, fermant les scissures, puis les tissus deviennent plus denses, leur dessin s'efface. C'est le 1er stade. (Obs. 5). Plus tard le liquide céphalo-rachidien, incompressible, se fait place en réduisant les fibres nerveuses à l'atrophie. C'est le second stade

(Obs. 1, 2, 3, 4). Nous avons trouvé des altérations beaucoup plus fortes dans la substance blanche que dans l'écorce. Nous tenons cela pour établi, bien qu'évidemment nos procédés d'examen insuffisants en soient la cause partielle.

5° Or la démence des cas de tumeur est en général bien différente par exemple de celle d'une paralysie générale. Ici c'est surtout l'écorce qui est lésée. Le siège de l'atrophie dans le cortex ou la substance blanche ne fournirait-il pas l'explication de ces variétés de démence.

6° Dans la substance blanche les faisceaux d'association paraissent souffrir plus que ceux de projection. La dilatation ventriculaire est le plus forte là où il y a le plus de fibres associatives (lobe frontal). A mesure que la corne frontale se dilate, la pression à supporter par les tissus restant la même par centimètre carré, augmente au total avec la surface ventriculaire (Obs. 2). C'est donc là que les altérations des tissus seront le plus marquées.

7° Lorsqu'une tumeur unilatérale obstrue la circulation ventriculaire, il est de règle que le ventricule opposé soit plus dilaté ; l'équilibre dans la compression des tissus se trouve ainsi rétabli (Obs. 2 et 5).

8° La dilatation des espaces périvasculaires, la formation d'hémorrhagies dans ceux-ci paraissent accompagner régulièrement le développement des tumeurs. Nous n'avons par contre pas trouvé les nécroses par inflammation ou arrêt de circulation dont parlent certains auteurs, par exemple Oppenheim dans Nothnagel.

9° Bien que la circulation lymphatique dont nous parlons plus haut soit nécessairement liée très étroitement à celle du sang, nous ne pouvons pas admettre que la stase lymphatique soit simplement la conséquence de la compression des veines. Comment croire que la tumeur de l'observation 1 si petite et laissant indemne la majeure partie de la pie-mère du lobe occipital ait pu gêner à ce point la circulation ? Comment comprendre d'autre part que le néoplasme de l'observation 3 n'ait pas eu un retentissement général et très intense, si la compression des veines jouait un si grand rôle ? Nous estimons qu'il y a là un mécanisme de nutrition spécial au cerveau, mais que nous ne connaissons pas exactement.

10° Nous ne pouvons pas nous rattacher à l'opinion émise par Brissaud et Souques (*Traité de médecine*), qui veulent expliquer une partie des phénomènes pathologiques par le fait que les tumeurs produiraient des poisons. S'il faut vraiment partout de l'auto-intoxication, il nous semble beaucoup plus logique d'admettre qu'elle est due à des produits que la circulation lymphatique n'arrive plus à éliminer ; ces produits seraient des résidus ou de la nutrition cérébrale ou de la dégénérescence des fibres nerveuses. Nous avons démontré l'existence de cette dégénérescence, allant jusqu'à la destruction totale.

CLINIQUE DU PROFESSEUR GRAZIADEI, HOPITAL MAURIZIANO, TURIN.

SYNDROME DE LA CALOTTE PÉDONCULAIRE.

HÉMIPLÉGIE ALTERNE SENSITIVO-MOTRICE. — PARALYSIE DES MOUVEMENTS ASSOCIÉS DE L'ÉLÉVATION, DE L'ABAISSEMENT, DE LA CONVERGENCE DES DEUX GLOBES OCULAIRES, AVEC ATTEINTE DE LA MUSCULATURE INTERNE DES YEUX ET CONSERVATION PARFAITE DES MOUVEMENTS ASSOCIÉS DE LA BILATÉRALITÉ

PAR

ETTORE GRUNER et **MARIO BERTOLOTTI.**

Un des chapitres les plus intéressants de la pathologie nerveuse est bien celui de l'hémiplégie alterne. Etudié par bien des auteurs dans des travaux classiques, ce chapitre a été dernièrement enrichi d'une façon très originale par les faits relatés par MM. Raymond et Cestan (1). Dans les trois cas décrits par ces auteurs, il s'agissait d'un syndrome particulier : un syndrome protubérantiel supérieur, qui n'est pas le syndrome de Weber, qui n'est pas non plus le syndrome de Millard-Gübler ; il est caractérisé d'un côté par une paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires, et de l'autre par une hémiplégie du bras et de la jambe, atteignant très légèrement la force motrice et se manifestant, au contraire, par du tremblement, de l'incoordination, des mouvements athétosiformes et de l'asynergie cérébelleuse avec troubles très profonds de la sensibilité subjective et objective.

Ce syndrome particulier, remarquable par la fixité de son type clinique, était déterminé, dans les trois cas de MM. Raymond et Cestan, par le développement d'un tubercule solitaire au niveau de la calotte protubérantielle immédiatement en arrière de la couche des fibres sensitives, au-dessous de l'entrecroisement de Wernicke, au-dessus du genou du facial, dans cette région qui s'étend entre les noyaux de la IIIe et de la VIe paire.

Or nous avons eu l'occasion d'observer un syndrome qui par bien des pointes se superpose à celui décrit par Raymond et Cestan, tout en restant bien individualisé par la présence de quelques symptômes particuliers,

(1) RAYMOND et CESTAN, *Le syndrome protubérantiel supérieur*, Gazette des hôpitaux, 1903.

qui peuvent servir à bien établir son type clinique et sa localisation anatomique.

Tout d'abord, comme nous le démontra l'examen histologique dans un cas, ici la localisation n'est pas seulement protubérantielle, mais pédonculo-protubérantielle : la tumeur (tuberculome) placée au milieu de la calotte pédonculaire, s'étendait tout le long de l'aqueduc de Sylvius depuis le plancher du 3e ventricule jusqu'au quart supérieur du pont de Varole. Ainsi placée la tumeur donna lieu à ce syndrome spécial que nous allons décrire et qui soulève quelques-uns des problèmes les plus intéressants de la physio-pathologie nerveuse.

Obs. I. — R.... Domenico, laboureur, âgé de 28 ans, né à Borgofranco d'Ivrea, entre à l'hôpital Mauriziano le 20 avril 1901.

Père mort à l'âge de 50 ans, on ne sait de quelle maladie, mère vivante, un frère en bonne santé.

En 1887, tout petit encore,il tomba malade de dothiénentérie ; en 1895, tandis qu'il était sous les armes, il fut atteint d'une affection gastro-intestinale.

Il y a un an (1900), le malade fit une chute de la hauteur d'un premier étage ; il ne perdit pas connaissance, rentra chez lui et se coucha ; le lendemain il put aller à son travail comme de coutume. Il n'eut, dit le malade, aucun trouble à la suite de cet accident, ni céphalée, ni lourdeur de tête, ni autre chose qui put attirer son attention. Il resta donc bien portant pendant 6 mois encore et ce fut alors qu'il commença à ressentir de violents maux de tête, qui furent bientôt suivis de vomissements et d'un affaiblissement de la vue.

C'est dans cet état qu'il entre à l'hôpital le 20 avril 1901.

Etat actuel. — Homme d'apparence robuste ; il nie la syphilis et toute autre infection.

Facies caractéristique des tumeurs cérébrales, démarche ébrieuse, hémiparésie du bras et de la jambe droite. Légère asymétrie de la face déviée à gauche, la langue est tirée sur la ligne médiane, la branche supérieure du facial n'est pas atteinte.

Parole lente, bredouillée, tout à fait analogue à celle de la sclérose en plaques.

Examen de la motilité. — Il existe à droite une hémiplégie motrice caractérisée par un léger défaut de la force musculaire, tandis que l'examen de la motilité volontaire fait relever des troubles profonds portant sur la coordination, sur l'équilibre et sur la direction des mouvements.

Si l'on ordonne au malade de prendre son verre, de porter son doigt au nez, on note tout de suite une grande incoordination motrice et un véritable tremblement intentionnel qui s'exagère beaucoup dans les mouvements exécutés.

A gauche la force musculaire et les mouvements volontaires sont normaux. Il n'y a pas de trace d'atrophie des muscles d'un côté ni de l'autre.

Examen de la sensibilité. — L'exploration de la sensibilité objective fait

constater une hypoesthésie très nette sur tout le côté droit du corps, face et langue comprise, jusqu'à la ligne médiane.

Perte du sens musculaire et du sens stéréognostique de ce côté. Le malade se plaint d'une céphalée très violente qui s'exagère au moindre mouvement et qui est localisée à la nuque.

Examen des yeux. — Le fait le plus saillant et qui attire tout de suite l'attention lorsqu'on examine le malade, c'est un ptosis bilatéral très prononcé. La fente palpébrale des deux côtés conserve une certaine ouverture, mais cela tient à la suppléance fonctionnelle des muscles frontaux et encore à un degré très remarquable d'exophtalmie paralytique. En effet, presque tous les muscles extrinsèques des deux yeux étant paralysés, il y a propulsion des globes oculaires.

Les mouvements de l'élévation et de l'abaissement font absolument défaut, la convergence est absolument nulle, les mouvements obliques en haut, en bas et en dehors sont abolis ; les seuls mouvements de latéralité à droite et à gauche sont conservés et les deux yeux se déplacent jusque dans la position extrême du regard tout en étant animés de petites secousses nystagmiformes.

Les muscles droits externes sont valides et les deux yeux sont en strabisme divergent, toutefois le malade n'accuse pas de diplopie et celle-ci, décelée seulement par les manœuvres d'exploration, est passagère. Les deux pupilles sont rétrécies, égales, elles réagissent faiblement à l'accommodation, mais pas à la lumière.

En résumé, il y a paralysie de l'élévateur, du droit supérieur, du droit inférieur, du grand et du petit oblique des deux côtés, abolition de la convergence et conservation des mouvements de latéralité avec intégrité partielle des muscles intrinsèques.

L'examen du fond de l'œil fait constater la stase papillaire avec névrite optique œdémateuse plus accusée à droite.

Examen des sens spécifiques. — La vue est affaiblie des deux côtés, le malade ne voit les objets que dans un brouillard, il se plaint en outre d'une sensation de brûlure dans les yeux et d'une abondante lacrymation ; la conjonctive est injectée, la cornée est ulcérée, il y a en somme un degré évident de kératite neuro-paralytique des deux côtés.

L'ouïe est nettement diminuée à droite.

Pas de troubles du goût, ni de l'odorat.

L'exploration des réflexes profonds fait constater une exagération de tous les réflexes tendineux ou périostés à droite.

Les réflexes cutanés ne sont pas abolis, le réflexe plantaire se fait en flexion des deux côtés.

Il n'existe aucun trouble des sphincters en dehors d'une constipation opiniâtre.

L'examen des divers organes : poumons, cœur, viscères, reste complètement négatif. Ni sucre ni albumine dans les urines.

En présence de ces symptômes, on pose le diagnostic de tumeur (?) de la calotte pédonculaire au voisinage des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

et on essaie le 23 avril 1901 le traitement mixte iodo-mercuriel ; on lui fait 28 piqûres de bichlorure de mercure et 5 de calomel (5 centigrammes).

Le 18 juin, l'état du malade n'étant pas amélioré, il réclame sa sortie de l'hôpital qui se fait le lendemain.

Obs. II. — Nous donnons l'observation suivante avec plus de détails, le malade en question ayant séjourné six mois dans l'hôpital et tous les divers symptomes ayant été suivis jour par jour jusqu'à la mort du sujet.

Magl.... Lorenzo, tailleur de pierres, âgé de 36 ans, né à Andorno (Biella), entre à l'hôpital le 11 septembre 1903.

Aucun ou peu de renseignements notables sur ses parents morts depuis longtemps : il n'a ni frères, ni sœurs.

A l'âge de 8 ans il est atteint de rhumatisme articulaire aigu, pendant quelques années en hiver son rhumatisme l'oblige à tenir le lit pendant de longues semaines.

A l'âge de 20 ans, il se présente sous les armes, est déclaré bon, mais il est dispensé du service militaire comme étant fils unique.

A 22 ans, en pleine santé, il est pris d'une violente douleur dans la région cervico-dorsale, bientôt une tuméfaction se fait dans cette région, le malade va à l'hôpital à Biella et ici on lui reconnaît un abcès qui est incisé.

Deux ans se passent alors dans un état de santé médiocre ; à cette époque il est pris d'une toux sèche sans expectoration ; après trois semaines dans un effort de toux, il crache du sang et doit s'aliter pour une quinzaine de jours.

Après cette hémoptysie, l'état du malade se maintient stationnaire ou à peu près avec des aggravations passagères et deux ou trois fois encore il doit recourir à l'hôpital de son pays.

Il y a deux ans, il s'aperçoit un jour qu'il voit double ; un mois après, un matin à son réveil, il éprouve une sensation de lourdeur aux paupières, il ne peut regarder devant lui sans plisser le front et dresser la tête. La diplopie à cette époque disparaît, mais le ptosis persiste et devient toujours plus gênant ; enfin il commença alors à ressentir les premiers maux de tête : ceux-ci venaient par accès tout en lui laissant quelques jours de repos. Six mois après le début de la diplopie, assez lentement sans perte de conscience, il se sentit pris d'une faiblesse dans le côté droit du corps.

Ce fut en de telles conditions que le malade vint à l'hôpital.

État actuel. — Homme de taille moyenne, très amaigri, d'aspect cachectique ; à l'examen de ses poumons on note tout de suite les signes certains d'une infiltration des deux sommets.

L'examen du tronc et des membres fait constater l'existence d'une hémiplégie droite associée à des troubles de la sensibilité.

L'épreuve du dynamomètre donne 15 pour la main droite et 30 pour la main gauche.

Les réflexes tendineux et osseux, normaux à gauche, sont nettement exagérés à droite et on provoque même très facilement le clonus du pied et le signe des orteils de ce côté.



A



B



C



D

SYNDROME DE LA CALOTTE PEDONCULAIRE

(Gruner et Bertolotti)

Masson & Cie, Éditeurs

Réflexes crémastériens, abdominaux, disparus à droite, persistent à gauche. On voit tout de suite, en regardant le malade, que sa main droite est le siège des mouvements lents, reptiformes, involontaires, tout à fait semblables à des mouvements athétosiques.

A part cela, on ne constate ni tremblement au repos, ni atrophie musculaire, ni autre trouble trophique.

Le malade marche à petits pas, les jambes écartées et raides, l'équilibre dynamique dans la marche est toujours menacé et on note de la latéropulsion vers la droite. Pas de Romberg. — L'examen de la motilité démontre qu'il existe une hémiplégie à type cérébral avec participation du facial inférieur, la bouche est tirée en haut vers la gauche, la langue reste sur la ligne médiane. Il n'y a pas de contractions fibrillaires, les muscles du pharynx se contractent assez bien, le malade n'éprouve aucune gène dans la déglutition, la branche motrice du trijumeau à cette époque n'est pas intéressée, le réflexe massétérin se produit sans exagération.

On voit tout de suite que cette hémiplégie est plus apparente que réelle et que l'insuffisance fonctionnelle à droite est plutôt provoquée par l'existence de l'incoordination motrice et de l'asynergie musculaire, que par une véritable paralysie.

A l'examen de la sensibilité on note dans toute l'étendue du côté droit, face comprise, l'existence d'une hypoesthésie à tous les modes de la sensibilité objective. Cette anesthésie a bien tous les caractères de l'anesthésie de cause centrale, elle est plus marquée aux extrémités qu'à la racine des membres, elle est accompagnée par de la dysesthésie, de l'allochyrie, par la perversion de la sensibilité thermique et par la perte du sens stéréognostique, musculaire et articulaire.

Le malade se plaint en outre d'une céphalée intense qui siège dans la nuque et de sensations pénibles, de fourmillements, de picotements dans tout le côté droit du corps.

La percussion du crâne est indolore, le malade insiste sur une sensation de chaleur très nette du côté droit.

Examen des yeux. — Les faits les plus saillants sont du côté des yeux : le malade présente un ptosis double très prononcé ; toutefois la fente palpébrale n'est pas complètement fermée à cause d'un degré très grand d'exophtalmie paralytique, les yeux sont très saillants et les muscles frontaux donnent une bonne suppléance fonctionnelle. Si l'on ordonne au malade de relever ses paupières, on voit nettement qu'elles ne bougent pas au-dessus de la position acquise par le ptosis (Pl. XXVI, A).

On constate une paralysie absolue de l'élévation et de l'abaissement dans les deux yeux. L'impotence fonctionnelle est la même quand on fait fixer les deux yeux simultanément ou séparément. Quand on insiste pour porter l'œil en haut ou en bas, il a de la tendance à se dévier à gauche ou à droite dans les directions latérales (Pl. XXVI, B).

Par un contraste remarquable, les mouvements de latéralité à gauche et à droite ont leur amplitude normale dans les deux yeux (Pl. XXVI, C et D).

Bien que les droits internes conservent leur intégrité fonctionnelle dans les mouvements associés de latéralité, le mouvement de convergence est nul.

Les deux yeux sont en strabisme externe, toutefois la diplopie est passagère et en tout cas elle n'est pas en rapport avec le strabisme et les troubles des mouvements des globes oculaires. D'après les caractères de cette diplopie on est parfaitement fixé sur la paralysie du pathétique et l'intégrité de la VIe paire des deux côtés.

Les pupilles sont modérément dilatées et inégales, la droite plus dilatée que la gauche, les réflexes à la lumière et à l'accommodation sont complètement abolis.

Examen de la vue : très diminuée, rétrécissement bilatéral et concentrique du champ visuel. Pas d'hémianopsie. Dyscromatopsie avec perte de la couleur violette. L'examen du fond de l'œil dénote la stase et l'œdème de la papille des deux côtés.

Pas de troubles appréciables du goût, les odeurs sont mieux perçues à gauche. L'ouïe est très diminuée à droite, mais cet examen n'a pas de valeur, à cause d'une otite ancienne de ce côté. Parole nasonnée, bredouillée, scandée comme dans la sclérose en plaques. Pas de troubles des sphincters. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

18 *octobre*. — Ptosis très prononcé, pouls fréquent et petit, céphalée très violente.

20. — Hyperidrose, vomissements.

17 *novembre*. — Ponction lombaire, liquide sous forte pression, cytodiagnostic négatif, somnolence invincible.

18. — Céphalée très intense, douleurs au rachis, à l'épaule droite, diminution de la vue.

21. — Commencement de kératite neuro-paralytique dans l'œil gauche.

25. — Le malade mange avec appétit, se plaint toutefois de ne pouvoir mâcher les aliments. Polyurie.

30. — Progrès de l'anesthésie du côté droit, insensibilité de la conjonctive à droite, diminution de la céphalée, état général stationnaire.

10 *décembre*. — Application de sangsues réclamée par le malade. Douleurs très fortes dans l'épaule et tout le côté droit du corps.

15. — Mouvements conjugués horizontaux toujours bien conservés. Céphalée très forte, injection de morphine.

7 *janvier*. — Même état, douleurs insupportables dans le bras droit.

23. — Altération dans le psychisme du malade, il se plaint qu'on veut l'empoisonner, qu'il a des ennemis ; mange et boit avec avidité. Troubles sphinctériens, incontinence d'urine et des matières.

11 *février*. — Relâchement des muscles frontaux, le ptosis est complet ; en soulevant les deux paupières on fait exécuter facilement les mouvements de la bilatéralité des yeux.

12. — Le malade a eu un accès de mouvements spasmodiques dans le bras et la jambe droite sans perte de conscience, pouls petit, respiration stertoreuse.

13 *février*. — Répétition des spasmes et des crampes musculaires,

14-15. — Le malade est dans un état semi-comateux.

16. — Reprend conscience, répond bien aux questions qu'on lui pose. Mouvements des yeux conservés à droite et à gauche. Hémoptysie.

21. — Le malade retombe dans le coma et meurt le 23 février.

Pendant son séjour à l'hôpital, on nota soigneusement la température axillaire du malade à droite et à gauche : d'une façon générale, on put observer à droite une augmentation d'un degré environ sur la température du côté gauche du corps.

Voici quelques chiffres :

	T. D.	T. G.		T. D.	T. G.
17 novembre . . .	36,8	36,2	25 décembre . . .	37,1	36,4
22 — . . .	37,8	37,1	29 — . . .	37,4	36,5
24 — . . .	37,4	36,6	1er janvier . . .	36,9	37,1
27 — . . .	37,7	36,7	4 — . . .	37,8	37.5
30 — . . .	36,4	36,8	7 — . . .	37,9	37.
2 décembre . . .	36,5	35,9	14 — . . .	37,2	36,3
6 — . . .	37,5	37.	23 — . . .	37,5	36,9
9 — . . .	38,8	38,1	5 février . . .	36,9	36,2
13 — . . .	37.	36,4	10 — . . .	37,4	36,8
17 — . . .	37,2	36,3	16 — . . .	36,8	36,2

*
* *

Nécropsie. — Diagnostic anatomo-pathologique :

Induration des deux sommets, éruption submiliaire des poumons, symphyse pleurale, foie graisseux, pas d'artério-sclérose.

Encéphale. — La dure-mère et les enveloppes séreuses du cerveau sont normales. Le tronc basilaire et la sylvienne n'offrent aucune altération pathologique, les substances grise et blanche du cerveau n'ont rien de particulier, la capsule interne ne présente pas de trace d'hémorragie ou de ramollissement, les ventricules latéraux sont dilatés et contiennent une assez grande quantité de liquide clair. Une coupe des noyaux sous-corticaux met en évidence un tubercule gros comme un pois, placé dans la couche optique gauche.

Sur toutes les coupes sériées des hémisphères cérébraux et du cervelet aucune autre lésion. La région sous-thalamique et pédonculaire n'offre rien de particulier à l'inspection, on note toutefois, au toucher, un ramollissement notable du tubercule quadrijumeau antérieur gauche.

Une coupe frontale au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs révèle l'existence d'une tumeur grisâtre de 8 à 9 millimètres d'épaisseur, très régulièrement circulaire ; placée dans la région centrale de la calotte, elle englobe presque toute la substance grise de l'aqueduc, obstrue le canal central et détruit les noyaux de la IIIe paire des deux côtés. A gauche du tubercule s'étend une zone de ramollissement jaune qui détruit la moitié interne et

supérieure du faisceau sensitif et envahit le tubercule quadrijumeau antérieur gauche qui est affaissé (fig. 1).

Le tuberculome dans sa hauteur, sans atteindre la couche optique, faisait légèrement saillie dans le plancher du IIIe ventricule et descendait en bas dans la protubérance en aval du noyau de la IVe paire qui était intéressé (fig. 2 et 3).

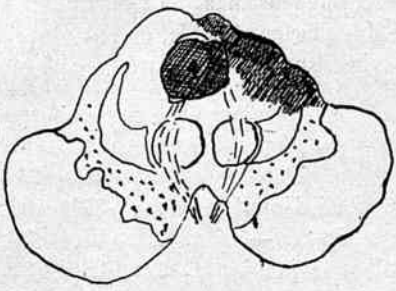


FIG. 1.

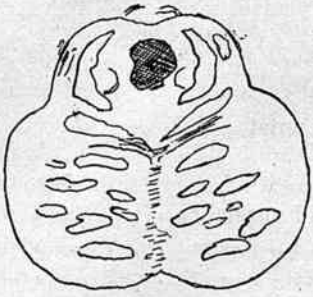


FIG. 2.

La consistance, la couleur, la demi-transparence de ce foyer sont celles des tuberculomes, on aperçoit un centre caséeux entouré d'une zone vasculaire rougeâtre.

L'étude histologique faite à l'aide de méthodes communes (Weigert-Pal, picrocarmin en masse) nous a révélé les particularités suivantes :

La tumeur a la structure typique des granulomes tuberculeux, elle est cons-

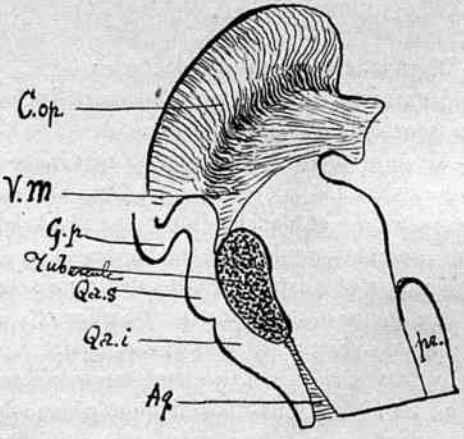


FIG. 3.

tituée au centre par un tissu à l'état de nécrobiose finement granuleuse sans structure, et à la périphérie par des follicules circonscrits ou confluents qui contiennent des cellules embryonnaires ou géantes.

Sur une coupe frontale au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs, le procédé de Pal permet de constater les divers systèmes de fibres et de cellules détruites à savoir : la masse ganglionnaire de la substance grise de l'aque-

duc et du tubercule quadrijumeau gauche, la substance réticulaire, la partie supérieure et interne du ruban de Reil, les fibres de la racine supérieure descendante du trijumeau des deux côtés. On ne voit pas de trace des cellules du noyau de la IIIe paire ni à droite ni à gauche. Du côté droit la bandelette longitudinale postérieure est refoulée en avant et ses fibres sont raréfiées, du côté gauche le faisceau longitudinal postérieur est à peu près intact. Les fibres radiculaires intrapédonculaires des noyaux oculo-moteurs ne sont pas totalement dégénérées, on voit nettement quelques fibres qui partent du faisceau longitudinal postérieur, se portent en avant, traversent le noyau rouge et vont au sillon interpédonculaire. Les cellules du *locus niger* sont un peu décolorées à gauche. Le pied du pédoncule gauche ne présente pas de zones nettement dégénérées, la comparaison entre les fibres colorées à droite et à gauche est à peu près la même ; au surplus il y a du côté gauche quelques fibres plus minces et plus pâles et le pied du pédoncule gauche est un peu réduit de volume.

Sur une coupe frontale intéressant la partie antérieure des tubercules quadrijumeaux postérieurs, la zone de ramollissement cesse, on voit à ce niveau le tubercule siégeant sur l'aqueduc de Sylvius ; son diamètre transversal a diminué, à gauche on voit apparaître la racine descendante du trijumeau constituée par de très rares fibres pâles et peu distinctes. Les fibres de la bandelette longitudinale postérieure ici sont plus nombreuses. Les deux tubercules quadrijumeaux postérieurs ont la même dimension, on voit bien les cellules nerveuses de la substance ganglionnaire des deux côtés.

Dans une coupe en arrière des tubercules quadrijumeaux postérieurs, dans la partie supérieure de la protubérance, le tuberculome est toujours placé dans le centre de la calotte et siège sur l'aqueduc, son volume est encore diminué et mesure environ 6 millimètres de largeur.

Le ruban de Reil, les pédoncules cérébelleux supérieurs, les faisceaux centraux de la calotte sont épargnés des deux côtés, les deux noyaux du pathétique sont pris, on ne voit pas de trace des fibres nerveuses entrecroisées à ce niveau, la section de la branche radiculaire descendante de la IVe paire se présente dégénérée.

La racine descendante du trijumeau à gauche est plus distincte, elle est formée par un petit faisceau de fibres pâles et atrophiées. Les cellules de la substance grise du *locus coerules* à ce niveau sont très rares. Les fibres de la bandelette longitudinale postérieure sont plus nombreuses et bien distinctes des deux côtés.

Dans une coupe au niveau de la partie moyenne de la protubérance au dessus de l'origine du trijumeau, on ne voit plus trace du tubercule. Les cellules du *locus coerules* sont plus nombreuses et plus riches en pigment, la racine descendante de la Ve paire, quoique très réduite, a augmenté de volume surtout à droite. Les fibres arciformes sont un peu pâles et traversent la bandelette longitudinale postérieure, qui contient des faisceaux radiculaires plus nombreux.

Dans une coupe inférieure on voit apparaître les noyaux moteurs et sensitifs du trijumeau qui sont bien conservés. Dans la région ventrale de la protubé-

rance, les fibres du faisceau pyramidal et les fibres transversales sont quelque peu plus nombreuses à droite qu'à gauche, mais c'est là une nuance peu appréciable.

Sur une coupe frontale au niveau de l'*eminentia teres* on voit nettement apparaître le noyau de la VIe paire, ses éléments cellulaires sont très bien conservés, peut-être quelques cellules sont un peu petites, mais elles ont conservé leur forme triangulaire, on peut voir l'entrecroisement des fibres au dedans du noyau; le genou du facial et les fibres radiculaires de la VIe paire sont très bien conservées. Aucune altération n'est visible dans la portion descendante du facial, la racine ascendante du trijumeau et la racine interne de l'acoustique.

Le bulbe est normal dans toute sa hauteur.

Pas d'examen de la moelle, l'autopsie ayant été partielle.

*
* *

La paralysie associée de l'élévation, de l'abaissement et de la convergence des globes oculaires, avec l'intégrité absolue des mouvements de la bilatéralité, lorsqu'elle se présente comme un symptôme isolé, constitue une affection très rare signalée la première fois par Parinaud en 1883 (1).

Cette affection peut débuter par un ictus et persister à l'état stationnaire sans aggravation ni diminution des phénomènes paralytiques. Sauvinaud (2) admet qu'un tel ensemble symptomatique peut s'expliquer par des lésions siégeant dans les centres coordinateurs supra-nucléaires (tubercules quadrijumeaux, substance grise sous-épendymaire, etc.), tandis que Teillais dans un cas absolument semblable (3) pense qu'il s'agit d'une lésion nucléaire, ayant frappé des deux côtés une grande partie des noyaux de la IIIe et de la IVe paire, avec intégrité des noyaux de la VIe paire.

Or il se peut qu'une hémiplégie motrice ou sensitivo-motrice vienne s'associer à une paralysie des mouvements conjugués des yeux. Il s'agit alors d'un syndrome qui se rapproche beaucoup du groupe des paralysies alternes. « Toutefois — dit M. Raymond (4) qui à plusieurs reprises s'est occupé de cette question — le problème du diagnostic topographique qui se pose à leur sujet, est beaucoup plus difficile. C'est que nous ne sommes pas encore fixés d'une façon très exacte sur la physiologie des mouvements

(1) Parinaud, *Paralysie des mouvements associés des yeux*, Arch. de neurologie, 1883, p. 145.

(2) Sauvinaud, Thèse de Paris, 1884, et *Congrès international ophtalmologique d'Edimbourg*, août 1894.

(3) Teillais, *Congrès ophtalmologie*, Paris, 1899 et Gazette médicale de Nantes, 1899, n° 29, p. 227.

(4) Raymond, *Leçons cliniques des maladies du système nerveux*, VIe série, 1903.

associés des yeux et sur le siège des lésions qui entraînent la paralysie de ces mouvements d'ensemble des deux globes oculaires. »

C'est là un problème qui a été étudié notamment par les maîtres de la neurologie française et à ce propos il faut citer d'abord les noms de Foville, Duval, Laborde, Parinaud, Sauvinaud, Teillais et plus récemment encore ceux de Raymond, Cestan et Babinski.

En Allemagne cette question fut traitée d'abord par Nothnagel, Von Monakow, Perlia, Bruns, Marina, en Italie par Biancone ; toutefois, il faut le dire, entre ces auteurs il n'y a pas un complet accord. En effet, tandis que pour Von Monakow l'existence de centres supra-nucléaires pour les mouvements associés des yeux, placés dans les tubercules quadrijumeaux, s'impose, pour d'autres auteurs (Nothnagel, Weinland), les centres ou les voies d'association, qui régissent les mouvements conjugués des yeux, seraient placés dans la protubérance entre les noyaux de la IIIe et de la VIe paire.

A l'appui de son opinion Nothnagel fournit des raisons fort probantes et les voici :

En premier lieu, dit Nothnagel, dans les cas de lésions des tubercules quadrijumeaux antérieurs, il arrive toujours que la paralysie des mouvements associés des globes oculaires, porte de préférence sur les mouvements de l'élévation, de l'abaissement et de la convergence, plutôt que sur les mouvements de latéralité.

Il y a dans la littérature des cas de lésions limitées aux tubercules quadrijumeaux antérieurs, sans paralysie des mouvements associés des yeux ; tels sont les cas de Nothnagel, de Wienland, de Einsenlohr, etc.).

Enfin, chaque fois que pendant la vie, le tableau clinique fut dominé par les paralysies oculaires, on vit à l'autopsie que la lésion des tubercules quadrijumeaux n'était pas circonscrite, mais qu'elle se propageait en avant dans la calotte pédonculaire et touchait à la substance grise de l'aqueduc de Sylvius.

Il y a encore les faits rapportés par MM. Raymond et Cestan (1) et par Bruce (2), qui prouvent d'une façon précise qu'une lésion extranucléaire, non placée dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs, peut produire une paralysie des mouvements associés de la bilatéralité ; il suffit en effet qu'une lésion soit placée dans la calotte protubérantielle, entre les noyaux de la IIIe et de la IVe paire, pour détruire les fibres d'association entre ces noyaux, qui montent par le faisceau longitudinal postérieur.

Voyons en dernier lieu ce qui est écrit dans les plus récents traités de la pathologie nerveuse :

(1) *Loc. citato.*

(2) Bruce, Rev. of. Neurol. and. psych., mai 1903.

« Les troubles de la musculature oculaire, dit H. Claude dans le traité de Brouardel-Gilbert, n'appartiennent pas en propre à la symptomatologie des tubercules quadrijumeaux, on conçoit, en effet, qu'il suffit d'un processus même relativement peu envahissant pour que les noyaux gris de l'aqueduc et les fibres des racines qui traversent la calotte soient lésés ou comprimés à distance. »

Oppenheim (1) conclut de la même manière et dans le traité de T. C. Albutt (2) il est dit nettement que les symptômes oculo-moteurs ne sont pas dus à la lésion de la substance grise ganglionnaire des tubercules quadrijumeaux, mais plutôt à l'envahissement des noyaux sous-jacents.

Tel est l'état actuel de la question ; voyons à présent si, avec nos cas à l'appui, nous pouvons donner une solution personnelle à ce problème.

Dans nos deux observations on pouvait constater un syndrome absolument identique dans les deux cas,et constitué par une hémiplégie sensitivo-motrice avec troubles des mouvements volontaires, de la coordination et de la synergie musculaire, superposés à l'altération de la sensibilité, mais avec prédominance bien marquée de cette dernière. A cette hémiplégie ainsi faite, s'ajoutait une paralysie bilatérale et symétrique de tous les muscles de la IIIe et de la IVe paire ; les seuls mouvements conjugués de latéralité étaient bien conservés et au surplus dans un cas on put assister à la conservation parfaite de ces mouvements jusqu'aux derniers jours de la vie du malade.

Un tel syndrome méritait bien d'attirer notre attention ; tout d'abord les symptômes oculaires pouvaient aider à la localisation de la tumeur et encore l'ordre chronologique dans lequel ils était apparus, pouvait servir à indiquer le point de départ du tubercule. Toutefois le problème du diagnostic topographique était délicat. En effet, on aurait pu à la rigueur, songer à une tumeur née à la base du crâne, dans le sillon interpédonculaire, qui eût lésé les deux oculo-moteurs en comprimant aussi le pied du pédoncule gauche.

L'anatomie pathologique et la clinique ont bien prouvé l'existence de paralysies partielles de l'oculo-moteur commun et d'ophtalmoplégies extrinsèques ou intrinsèques unilatérales, ayant pour cause une lésion basilaire (3) ; d'autre part, en étudiant bien les caractères de la paralysie des muscles des yeux dans nos cas, parfaitement bilatérale et symétrique, l'atteinte des muscles intrinsèques et les troubles profonds de la sensibi-

(1) Oppenheim, *Traité des maladies nerveuses* ; 2e vol. de la traduction italienne, p. 387.

(2) T. Clifford Albutt, *Traité des maladies nerveuses.*

(3) Voir à ce propos : M. Ferron, *De l'ophtalmoplégie intrinsèque ou extrinsèque par lésion basilaire.* Annales d'oculistique, novembre 1902.

lité plus accusés encore que ceux de la force motrice volontaire, on avait penché pour une *localisation centrale* dans la calotte pédonculaire à la hauteur des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

L'autopsie et l'examen histologique de la pièce nous démontrèrent le bien-fondé de nos suppositions : le tubercule siégeait en effet dans la calotte pédonculaire sur l'emplacement des noyaux de la IIIe paire et il était côtoyé à sa gauche par une zone de ramollissement qui dépassait le ruban de Reil et détruisait dans sa totalité le tubercule quadrijumeau antérieur. Mais il y avait encore un fait qui était remarquable, c'était la destruction complète de toute la colonne grise des noyaux moteurs de l'aqueduc depuis le plancher du troisième ventricule jusque dans la protubérance au niveau du pathétique. Une pareille lésion nous renseignait très bien sur la paralysie des muscles des yeux, musculature interne y comprise, mais comment alors expliquer la conservation des mouvements associés de la bilatéralité ?

Les physiologistes se sont occupés depuis longtemps du mécanisme qui régit les mouvements conjugués de latéralité des yeux ; on avait admis pour l'expliquer, un entrecroisement partiel des fibres radiculaires du noyau du droit interne entre elles (Stieda, 1869) ; quelque temps après Mathias Duval et Laborde (1), à l'aide d'expériences physiologiques, crurent pouvoir démontrer que du noyau de la sixième paire émanent des fibres motrices ascendantes qui montent par le faisceau longitudinal postérieur, se croisent sur la ligne médiane en bas des tubercules quadrijumeaux et vont *directement* parmi les faisceaux radiculaires de la IIIe paire jusqu'au muscle droit interne du côté opposé.

C'était, si l'on y pense, la conception la plus logique. Nombre d'auteurs s'occupèrent de cette question et beaucoup d'entre eux nièrent le faisceau anastomotique de MM. Duval et Laborde. Toutefois dans l'état actuel de la physio-pathologie nerveuse, force nous est d'admettre des fibres ascendantes de la VIe paire vers la IIIe paire ; mais les derniers auteurs qui ont étudié cette question, pensent que les relations qui existent entre ces deux nerfs se feraient par un neurone intercalaire.

Bruce, à l'aide de ses faits histologiques (2), insiste sur le point suivant : le faisceau longitudinal postérieur contient des fibres ascendantes, mais la communication entre les noyaux de la VIe paire et les nerfs de la IIIe paire *n'est pas directe* ; les fibres partent du noyau externe, parcourent

(1) Duval et Laborde, *De l'innervation des mouvements associés des yeux*. Journal de l'anat., 1880.

(2) Bruce, *A cas of double paralysis of the lateral conjugate deviation of the eyes*. Rev. of. Neur. and Psych., mai 1903.

le faisceau longitudinal postérieur et aboutissent dans les noyaux de la IIIe paire, mais non pas dans les nerfs.

A peu près en même temps, MM. Raymond et Cestan, dans un travail très remarquable (1), formulaient les conclusions suivantes : « Il y a des fibres ascendantes qui unissent la VIe à la IIIe paire, leur point de départ serait le noyau du nerf VIe, leur lieu d'arrivée serait le noyau du droit interne ; nous ne croyons pas en effet que ces fibres parviennent directement jusqu'au muscle droit interne, car dans nos trois faits le tronc de la troisième paire nous a paru normal ; au surplus nos cas ne nous permettent pas, à cause de la lenteur de leur évolution, d'être affirmatifs sur ce point. »

Si à présent on considère le résultat de notre examen histologique, nous voyons bien que pour expliquer le mécanisme des mouvements associés de latéralité, nous sommes forcé d'admettre l'existence d'*une relation directe* entre les noyaux de la VIe paire et les muscles droits internes. Nos faits viennent donc légitimer l'hypothèse de Duval et Laborde ; pourquoi en effet admettre seulement un neurone intercalaire ? au surplus on pourrait très bien admettre l'existence de fibres directes entre le noyau de l'abducens et les racines de l'oculo-moteur commun, et de fibres de relai entre les noyaux de la VIe et de la IIIe paire. « N'est-ce pas en effet, au niveau de l'extrémité céphalique — écrivent MM. Raymond et Cestan — organe essentiel de direction, de protection, de perception du monde extérieur, que toutes les diverses parties : œil, oreilles, muscles de la face et du cou, doivent être réunies dans une synergie parfaite par des voies réflexes très courtes ? » Or il est certain que le mécanisme de ces mouvements associés, qui ont une fonction primordiale, un rôle de défense instinctive, élémentaire, doit être régi par des voies motrices complexes et suppléantes entre elles.

En conclusion, nombre de travaux modernes ont porté une contribution certaine à la localisation des centres, ou pour mieux dire, *des voies d'association* qui régissent les mouvements associés de latéralité des yeux. Cette donnée est devenue classique depuis les travaux de Foville, Grasset, Bruce, Raymond, Cestan,etc. Il est donc prouvé qu'une lésion portant sur le noyau de la VIe paire ou sur ses fibres ascendantes qui montent par les faisceaux de la calotte protubérantielle, peut entraîner une paralysie des mouvements conjugués de latéralité.

Pour ce qui est des mouvements associés de l'élévation, de l'abaissement et de la convergence, Parinaud, Sauvinaud et d'autres auteurs admettent l'existence de centres coordinateurs supranucléaires ; or sans

(1) *Loc. cit.*

vouloir à présent entamer cette hypothèse, on pourrait peut-être s'expliquer le mécanisme physiologique de ces mouvements conjugués *par un simple entrecroisement de fibres entre les noyaux oculo-moteurs.*

Si l'on songe en effet à la loi posée par Nothnagel que dans les cas de tumeurs des tubercules quadrijumeaux ou de leur voisinage, la paralysie des muscles des yeux porte de préférence sur tous les autres mouvements et non sur ceux de la latéralité, on y trouve la confirmation de cette hypothèse : à savoir qu'*une lésion placée dans cet endroit, peut retentir sur les noyaux moteurs de la IIIe paire tout en épargnant les fibres radiculaires anastomotiques issues du noyau de l'oculo-moteur externe.*

Enfin une chose est certaine, et c'est, dans notre cas, la disparition complète des cellules des noyaux de la IIIe paire. Le tubercule était ainsi placé qu'il épargnait le faisceau longitudinal postérieur, le noyau rouge et les racines émanées de la IIIe paire ; or l'examen histologique démontra la persistance de quelques fibres radiculaires qui passant par le pied du pédoncule, se portaient dans le tronc du nerf *qui n'était pas complètement dégénéré.*

Ces faits sont importants ; en effet, si en plus des autres voies croisées communicantes, existe vraiment l'anastomose de Duval et Laborde (et nos faits viennent bien à l'appui de cette opinion), il y aurait lieu de pouvoir établir une *distinction nette entre les paralysies nucléaires et les paralysies radiculaires ou tronculaires de la IIIe paire.*

*
* *

Quelques autres faits intéressants restent à discuter : ainsi le rétrécissement bilatéral et concentrique du champ visuel, déjà signalé dans quelques cas de lésion des tubercules quadrijumeaux (1) ; et l'apparition dans les deux cas d'une kératite neuro-paralytique bilatérale, associée à l'insuffisance fonctionnelle des muscles masticateurs, sans lésions sur nos coupes des noyaux de la Ve paire. On peut croire ce trouble consécutif à la destruction de la racine supérieure et descendante du trijumeau, qui contiendrait, en plus des fibres motrices, aussi des fibres trophiques.

Dans notre IIe observation, en plus de l'athétose constatée sans lésion et dégénérescence consécutive de la voie pyramidale et de l'incoordination motrice causée par la destruction du ruban de Reil, nous assistâmes, dans les derniers jours de la vie du malade, à un véritable accès de crampes musculaires dissociées dans le domaine du bras et de la jambe droits ; ces spasmes eurent d'ailleurs une assez courte durée. On peut,

(1) Tissier, Annales de médecine, 18 janvier 1893, et Songo, Neurol. Centralbl. 16 juillet 1902.

toutefois, rapprocher ces faits de ceux décrits par Sorgo (1) (après Nothnagel, Luce, Clerk, etc.), dans un cas de lésion des tubercules quadrijumeaux. Selon cet auteur, ces spasmes prouvent l'existence de centres sous-corticaux, et il est d'avis qu'il faut admettre dans la région des tubercules quadrijumeaux, non seulement des voies motrices, mais aussi des centres moteurs individualisés comme les centres corticaux.

Un fait qui nous frappa par sa constance remarquable, fut l'inégalité de la température sous-axillaire, avec élévation toujours plus marquée à droite, soit du côté hémiplégique.

L'étude des troubles thermiques est ici d'autant plus intéressante, que d'après leurs expériences, les physiologistes (Ludwig, Thiry, Schiff) placent dans la protubérance et les pédoncules cérébraux, les centres vaso-moteurs. Il est important encore de remarquer que, dans tous les cas où les troubles thermiques ont été constatés, simultanément il existait des troubles de la sensibilité ; de ces faits il paraît donc résulter que les troubles vaso-moteurs apparaissent dans les lésions qui affectent les régions sensitives du pédoncule.

Reinhold (2) place les centres vaso-moteurs dans la substance grise sous-épendymaire, tandis que cette localisation a été niée par Cassirer (3). On connaît d'autre part les expériences d'Isaac Ott (4) qui est d'avis que les tubercules quadrijumeaux sont en connexion avec des centres thermolytiques : faut-il dès lors supposer dans notre cas une action insuffisante des centres thermolytiques croisés, produite par la destruction du tubercule quadrijumeau antérieur gauche ?

Nous fûmes frappés, en tout cas, par *la dissociation* entre les troubles thermiques et les troubles vaso-moteurs ; il n'y avait en effet, chez notre malade, aucune paralysie vaso-motrice cliniquement appréciable, ni œdème, ni cyanose, ni main succulente.

Signalons encore la démarche ébrieuse, l'incoordination motrice, l'asynergie musculaire, sans lésion aucune du noyau rouge ou des pédoncules cérébelleux supérieurs ; peut-être, comme le soutiennent les auteurs anglais et allemands, la destruction de la masse ganglionnaire des tubercules quadrijumeaux avait-elle été suffisante dans nos cas pour produire de tels troubles ; au surplus l'autopsie nous démontra l'existence des lésions destructives dans le ruban de Reil et dans la couche optique gauche.

Dans les derniers jours de la vie de notre deuxième malade, nous notâmes

(1) Sorgo, *Ueber subcorticale Enstehung isolirter Mushelkrampfe*, Neurol. Centralbl., 16 juillet 1902.

(2) Reinhold, *Deutsches Archiv. f. Klin. Med.* Bd. XXXI, S. 1.

(3) Cassirer, *Die trophischen und vasomotorischen neurosen*, Berlin, 1901.

(4) Isaac Ott, *The Journal of nervous and mental diseases*, janvier 1893, n° 1.

une somnolence invincible, de la torpeur intellectuelle et même un délire incohérent : le malade répondait d'une façon étrange, refusait toute nourriture et répétait toujours qu'on voulait l'empoisonner. Notons ces faits probablement dus à l'intoxication et à l'accumulation de liquide dans les ventricules latéraux. Cette même explication est donnée par Rickards (1) dans un cas d'hémorragie de l'étage supérieur du pédoncule ; or, chose remarquable, chez le malade de Rickards où on avait noté des altérations psychiques analogues, et à l'autopsie on trouva un caillot qui interrompait la communication entre les ventricules latéraux et le canal de l'épendyme.

En étudiant l'évolution clinique des symptômes présentés par le malade, nous avons signalé encore l'existence de douleurs continues, persistantes siégeant au niveau de la face, de l'épaule et du bras droit. L'explication pathogénique de ces douleurs intenses, qui résistaient à toute espèce de médication analgésique et qui siégeaient du côté hémi-anesthésié, n'est pas malaisée dans notre cas ; en effet, en plus de la destruction du ruban de Reil gauche, on trouva à l'examen microscopique un petit tubercule siégeant dans la couche optique du même côté. Or dans le cas en question, c'est bien la couche optique qui doit être incriminée ; Edinger, Mann, Raymond, Greif, Dejerine ont bien insisté sur ce point.

Enfin une dernière remarque : dans nos deux cas, nous avons noté et insisté sur la présence d'une exophtalmie bilatérale très nette. Ce symptôme a été signalé quelquefois dans la poliencéphalite supérieure subaiguë ou chronique ; alors tous les muscles des yeux étant paralysés, le relâchement des muscles droits peut entraîner un certain degré d'exophtalmie (2). Marina a signalé du reste (3) la propulsion des globes oculaires dans un cas de tubercule de la calotte pédonculaire avec paralysie bilatérale de la IIIe paire ; dans nos deux cas, l'exophtalmie vraiment très prononcée, jointe à la présence d'un ptosis double, avait donné au malade un facies tout à fait caractéristique.

(1) Rickards, *Relation d'un cas d'hémorragie dans les pédoncules cérébraux*. Brit. med. journ., 24 avril 1886.

(2) Voir l'article d'Henri Claude, in traité Brouardel-Gilbert, t. IX, p. 248.

(3) Marina. *Ueber multiple Augenmuskel-lähmungen*, p. 265, Leipzig, 1896.

UN CAS D'ACROMÉGALIE

AVEC LÉSIONS HYPERPLASIQUES DU CORPS PITUITAIRE DU CORPS THYROÏDE ET DES CAPSULES SURRÉNALES

PAR

GILBERT BALLET et LAIGNEL-LAVASTINE.

Le tableau clinique de l'acromégalie est aujourd'hui bien fixé dans ses détails, et, depuis les travaux de Pierre Marie surtout, le rôle joué par le corps pituitaire dans la pathogénie de cette affection est devenu classique. Néanmoins bien des points de cette pathogénie sont encore obscurs. Aussi, ne doit-on négliger aucun document anatomo-clinique nouveau. C'est à ce titre que nous publions l'observation suivante.

Observation

Résumé clinique.— *Fièvre typhoïde, ménopause, cyphose et surdité progressives, déformation hypertrophique de la tête, des mains et des pieds ; ictus, hémiparésie droite, paraplégie flasque, aortite chronique avec insuffisance des valvules sigmoïdes. Congestion pulmonaire terminale. Mort.*

Résumé anatomo-pathologique. — *Hypophysite parenchymateuse hypertrophique ; cirrhose thyroïdienne hypertrophique ; cirrhose surrénale hypertrophique avec adénomes, granulations calcaires des plexus choroïdes, double ramollissement opto-strié de l'hémisphère gauche par athérome artériel ; névrite des membres inférieurs.*

Marie R..., ménagère, âgée de 70 ans, entre à l'hôpital à la suite d'une attaque de paralysie. Le 30 octobre vers midi, la malade rentrait chez elle, lorsqu'en montant l'escalier elle se sent tomber. Elle lâche les paquets qu'elle tenait à la main pour pouvoir se maintenir en saisissant la rampe de l'escalier, mais elle perd connaissance, se laisse aller et glisse de la hauteur d'un étage sur le palier sous-jacent.

Lorsqu'elle revient à elle, elle ne peut se servir de ses jambes.

Rien ne semblait faire prévoir à la malade pareil accident et elle n'accuse ni vertiges ni bourdonnements d'oreilles, ni malaise dans les périodes qui le précédèrent.

Le 2 novembre, elle entre dans le service du professeur Dieulafoy et le 8 novembre 1902, salle Ste-Anne.

Antécédents héréditaires. — Sa mère est morte d'affection cardiaque avec hydropisie.

Son père, à l'âge de 49 ans, succomba à la suite d'une rupture d'anévrysme.

Elle a un frère qui est graveur et se porte très bien.

Antécédents personnels. — La malade n'a eu ni rougeole, ni scarlatine, ni rhumatisme.

Elle a été réglée à 18 ans et depuis a toujours eu des époques régulières.

La même année elle a « une *fièvre cérébrale* » qui dure huit mois avec délire pendant 24 jours.

Elle se marie à 20 ans.

A 22 ans, elle a une *fièvre typhoïde* qui évolue sans accidents ; cependant, depuis cette époque, elle se plaignait assez fréquemment de maux de tête.

Son mari est mort d'une affection aiguë qui évolua en 15 jours. Ses deux enfants, un fils et une fille, se portent très bien. La fille ressemble beaucoup à sa mère.

La ménopause est survenue à l'âge de 50 ans environ.

A la suite de la mort de son mari, la malade « faisait des ménages ». *Depuis quatre ans environ elle se voûte*, mais ses forces ne l'abandonnent pas et elle ne s'aperçoit nullement du changement qui s'effectue au niveau de ses extrémités.

D'ailleurs la malade ne ressent aucun trouble digestif ; elle mange de bon appétit et digère bien.

Il y a un an elle eut une perte de connaissance qui dura une heure environ, sans crise convulsive.

Les maux de tête, qui avaient suivi sa dothiénentérie, se sont atténués.

Depuis trois mois s'installe une surdité progressive qui gêne beaucoup la malade.

Actuellement (25 novembre 1902) elle ne se plaint que de l'impotence de ses membres inférieurs.

La *tête* est volumineuse.

L'examen du crâne montre un agrandissement de tous ses diamètres. Il est notablement élargi à sa partie postérieure où les bosses occipitales sont bien marquées. Les lignes courbes du temporal et du pariétal sont très accusées. On peut noter quelques loupes disséminées sur la convexité du crâne.

La *face* est agrandie elle aussi dans tous ses diamètres, surtout dans son diamètre vertical ; les saillies osseuses sont bien marquées, apophyses orbitaires, racine du nez, pommettes, menton carré.

En outre, le nez est volumineux, élargi transversalement, surtout à sa partie supérieure où les os du nez descendent très obliquement en dehors.

Les lèvres sont épaissies, allongées transversalement et l'orifice buccal en est d'autant plus grand.

La lèvre inférieure est plus volumineuse que la supérieure et partant plus saillante.

Les sillons cutanés de la face sont très accentués, en particulier le sillon naso-génien et le sillon palpébral inférieur.

Les *oreilles* sont élargies et allongées.

Lorsqu'on palpe le squelette de la face, on perçoit très bien les différentes saillies osseuses très augmentées de volume.

Il faut noter en particulier l'hypertrophie marquée du maxillaire inférieur.

Le *cou* est très court, épais ; il en résulte que la tête est enfoncée entre les deux épaules.

Thorax. — En avant, le thorax est globuleux dans sa partie supérieure, saillant en avant, aplati sur les côtés. Les dernières côtes sont déjetées en dehors. Les cartilages costaux se détachent en saillie sur les parties voisines. Les clavicules sont grosses, épaissies.

En arrière, il existe une cyphose à grand rayon s'étendant de la région cervicale à la région sacrée. La partie dorso-lombaire présente une scoliose à convexité gauche avec saillie exagérée des angles costaux à la base gauche du thorax.

Membre supérieur. — *Main* hypertrophiée, large. *Sur la face palmaire*, on remarque une saillie prononcée des bourrelets sous-métacarpo-phalangiens et des éminences thénar et hypothénar... Il en résulte une exagération de la concavité palmaire. La main semble creusée à sa partie médiane. Les plis palmaires sont bien dessinés.

A la face dorsale, il n'y a rien de particulier.

Les *doigts* sont gros, élargis, aplatis. Ces caractères sont surtout marqués au niveau du pouce, à sa phalange unguéale. Les ongles présentent un léger degré d'hippocratisme. Ils sont striés, cannelés dans le sens de leur longueur.

Membres inférieurs. — Les orteils et les pieds sont volumineux. Les autres segments ne paraissent pas augmentés.

On constate une parésie complète des membres inférieurs. La malade ne peut pas soulever les jambes au-dessus du plan du lit ; à plus forte raison, elle ne peut se tenir debout.

Les réflexes rotuliens sont très faibles.

Le réflexe cutané plantaire droit est en extension ; le gauche est en flexion, mais très faible.

Il existe dans tout le côté droit une légère hypoesthésie à tous les modes de sensibilité.

Jamais la malade n'a eu de troubles sphinctériens.

Cœur et vaisseaux. — Le maximum des battements cardiaques est dans le 5e espace intercostal. Il existe au foyer d'auscultation de l'aorte un double souffle systolique et diastolique symptomatique d'aortite chronique avec insuffisance des sigmoïdes. On entend un bruit de galop à la région précordiale. Les sous-clavières sont un peu surélevées à la base du cou. Les artères accessibles à la palpation sont scléreuses ; le pouls est fort, un peu hypertendu.

Les autres viscères paraissent normaux.

Il n'existe dans les urines ni sucre ni albumine.

Evolution. — De novembre 1902 à mars 1904 l'état reste à peu près stationnaire.

En juillet 1903, la force est revenue en partie dans les membres inférieurs, quoique la malade ne puisse pas marcher seule.

En novembre 1903, la malade se plaint de douleurs plus ou moins généralisées dans les membres.

En mars 1904, la santé était toujours sensiblement la même, quand le 11 mars la malade tomba dans un état de prostration assez marqué qui s'aggrava progressivement jusqu'au coma terminal.

La mort survint le 15 mars à 3 heures du soir.

L'*autopsie* eut lieu le surlendemain, 17 mars, à 10 heures du matin.

Voici les poids des organes :

Cerveau et cervelet.	1.220	grammes
Foie.	1.200	»
Cœur	480	»
Rein droit.	105	»
Rein gauche	100	»
Pancréas	85	»
Rate	45	»
Poumon droit	380	»
Poumon gauche	300	»

L'attention se porte d'abord sur l'hypophyse, augmentée de volume, puis sur les autres glandes à sécrétion interne, thyroïde, thymus, et surrénales dont on commence à connaître le rôle antitoxique et les connexions pathologiques.

Thymus. — Aucune trace du *thymus* ne fut retrouvée.

Hypophyse. — L'*hypophyse*, du volume d'une aveline, longue de 15 millim. large de 14 millim. et haute de 10 millim. avant la fixation et le durcissement pesait 4 grammes.

Logée dans la selle turcique dilatée, elle adhérait assez fortement à la dure-mère et son extrême mollesse rendit délicate son extraction.

Comme le faisait prévoir l'examen à l'œil nu, le microscope a montré que l'hypertrophie portait uniquement sur le lobe antérieur.

Sur les coupes horizontales (1), le lobe glandulaire, entouré d'une capsule fibreuse épaissie, et contenant en son centre des foyers hémorrhagiques, apparaît constitué par un nombre considérable de cellules épithéliales proliférées dont on suit les variations évolutives depuis la corticalité jusqu'au centre du lobule.

Dans la partie corticale (fig. 1 et 2), on reconnaît encore, dans les mailles d'une sclérose légère formée de fibres conjonctives se croisant à angles aigus, des acini bordés d'une rangée de cellules cylindriques.

Beaucoup de ces cellules sont *éosinophiles* et quelques-unes *sidérophiles* (2). Parmi ces acini, certains ont leur lumière occupée par une goutte de substance

(1) Ces coupes, ainsi que les suivantes, ont été présentées à la Société de Neurologie. V. Gilbert Ballet et Laignel-Lavastine, *Note sur l'hyperplasie des glandes à secrétion interne (hypophyse, thyroïde et surrénales) trouvée à l'autopsie d'une acromégalique.* Revue Neurol., 1904, p. 793.

(2) Selon la terminologie de MM. Launois et Mulon, Soc. de Biologie, 28 mars 1903.

colloïde et d'autres montrent leurs cellules proliférées et disposées sur plusieurs couches.

A mesure qu'on approche du centre cette prolifération devient telle que tous les acini perdent leur individualité sous l'amas uniforme des cellules épithéliales néoformées (fig 3).

Ces cellules sont diverses ; les plus nombreuses, cylindriques, ont conservé les caractères des cellules des acini normaux ; d'autres, plus volumineuses, fortement éosinophiles, forment des taches rondes qui attirent immédiatement le regard ; elles contiennent un ou deux noyaux fortement colorés ; d'autres cellules, beaucoup plus petites et plus ou moins cylindriques, sont à noyau pâle.

L'hématoxyline au fer d'Heidenhain les démontre sidérophiles. D'autres enfin contiennent simplement du pigment ferrique d'origine hématique. Nous n'avons pas vu de cellules *cyanophiles* (1). Nulle part il n'existe de cellules atypiques.

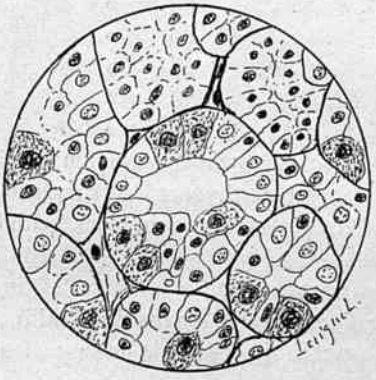


Fig. 1. — Pituitaire normale. Dans les acini exactement juxtaposés on voit une rangée de cellules cylindriques, dont les unes, volumineuses (granuleuses sur la figure) sont éosinophiles, et les autres sidérophiles).

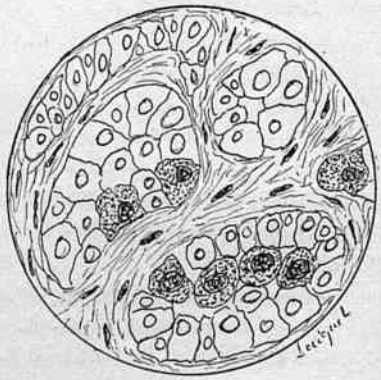


Fig. 2. — Pituitaire. Partie corticale. Dans les mailles d'une sclérose légère on voit des acinis bordés de cellules cylindriques dont les plus volumineuses (granuleuses sur la figure) sont éosinophiles.

Les capillaires, simplement dilatés à la périphérie, sont forcés, au centre, par la masse sanguine qui s'est répandue entre les cellules glandulaires.

En somme, c'est là, pour reprendre la phrase d'Hutchinson (2) « un furieux effort d'hypertrophie glandulaire excessive, effort relativement heureux dans la portion corticale de la glande, moins heureux dans la zone intermédiaire, échouant en un désordre chaotique de cellules néoformées et aboutissant à un simple exsudat hémorragique au centre de la glande, et qu'on retrouve à un degré plus faible dans la formation de la pituitaire normale ».

Thyroïde. — La *thyroïde*, qui pèse 115 grammes, est irrégulièrement hy-

(1) Launois et Mulon, *idem*.

(2) Woods Hutchinson, New-York medical journal, 28 juillet 1900, p. 134, d'après P. Roy, *Gigantisme*, Th. Paris, 1903, p. 37.

pertrophiée. Son lobe droit, beaucoup plus volumineux que le gauche, mesure 10 centimètres de long, 5 centimètres de large et 3 centimètres d'épaisseur ; le gauche ne mesure que 6 centimètres de long, 3 centimètres de large et 2 centimétres d'épaisseur.

Les coupes transversales montrent à l'œil nu quelques kystes remplis d'une abondante matière colloïde (fig. 4).

Au microscope on constate immédiatement une sclérose à travées de tissu conjonctif adulte enserrant, dans des espaces elliptiques relativement petits, des vésicules dont les unes contiennent encore de la substance colloïde plus ou moins modifiée comme le prouvent les différentes nuances données par les réactifs, et dont les autres, sans contenu colloïde, sont réduites à des amas de

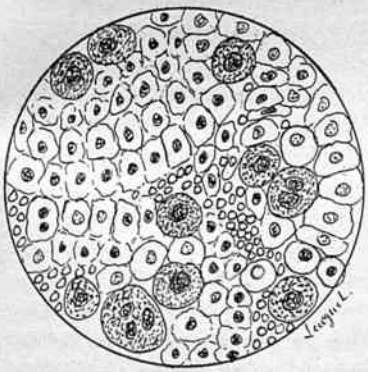


Fig. 3. — Pituitaire. Partie centrale. Les acini ont perdu leur individualité sur l'amas des cellules épithéliales néoformées, cellules à noyau pâle, sidérophiles, cellules volumineuses, souvent binucléées, éosinophiles, cellules chargées de pigment ferrique, mélangées d'hématies.

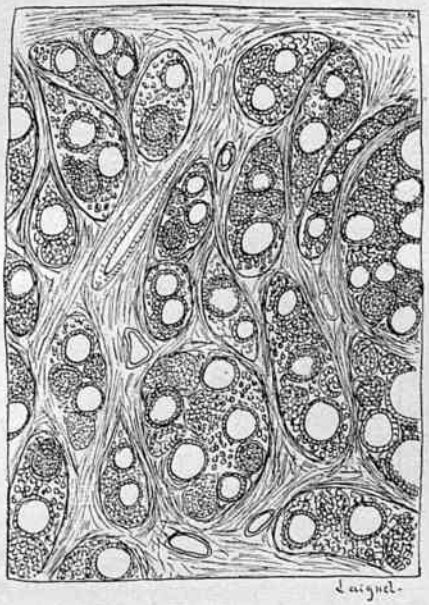


Fig. 4. — Thyroïde. On voit dans des espaces épileptiques qui enserrent la sclérose, des vésicules dont les cellules épithéliales sont plus ou moins proliférées.

cellules épithéliales proliférées. Ces amas épithéliaux, selon l'orientation des coupes, apparaissent sous l'aspect de nodules cellulaires fortement teintés au milieu d'un tissu scléreux ou sous forme de longs boyaux épithéliaux qui ne sont que les prolongements d'une vésicule proliférée, comme leur continuité le montre en plusieurs points. Le système vasculaire intra-parenchymateux est normal. Les artères et les nerfs de la capsule sont sains.

Surrénales.— A l'œil nu, les *surrénales*, bosselées et criblées de points jaunes, paraissent remplies d'adénomes.

Sur les coupes microscopiques, on voit que ces adénomes, par leur abon-

dance, acquièrent une valeur pathologique et ne sont que l'aboutissant d'un processus d'hyperplasie glandulaire qui a bouleversé toute la substance corticale (fig. 5).

La *capsule fibreuse*, épaissie, envoie dans la glomérulaire des travées scléreuses qui ont isolé un certain nombre de glomérules dont les noyaux cellulaires sont fortement colorés.

La *glomérulaire*, subissant l'évolution nodulaire et bourrée d'adénomes, envoie des prolongements cellulaires jusque dans la réticulée.

La *trabéculaire* n'existe plus qu'entre quelques adénomes. Les cellules prennent bien les colorants. Peu sont spongieuses.

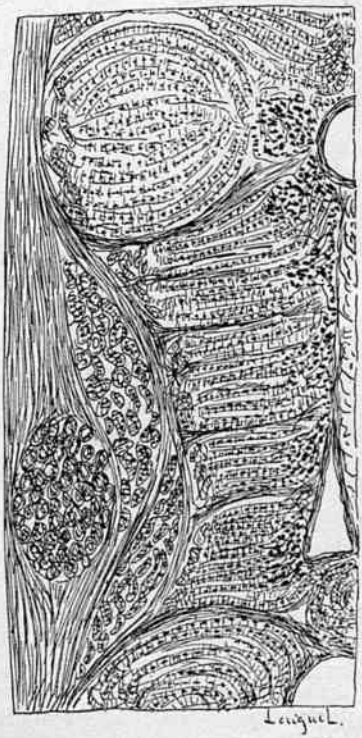


Fig. 5. — Surrénale. On voit la fibreuse épaissie, le glomérulaire en évolution nodulaire, la trabeculaire dissociée, la réticulée marquée de placards pigmentaires.

Le nombre et le volume des adénomes empêchent la *réticulée* d'être continue ; elle est marquée de place en place par des placards pigmentaires qui s'avancent assez haut dans la trabéculaire et qui semblent correspondre à une augmentation de la pigmentation.

En plus des adénomes, on remarque encore dans la substance corticale de petits amas cellulaires à noyaux très fortement colorés.

La *médullaire* paraît normale.

En résumé, hypertrophie parenchymateuse de l'hypophyse par prolifération des cellules épithéliales ou *hypophysite parenchymateuse hypertrophique* ; hypertrophie et sclérose de la thyroïde par prolifération des cellules épithéliales des vésicules ou thyroïdite parenchymateuse et interstitielle hypertrophique, ou encore et plus simplement *cirrhose thyroïdienne hypertrophique* ; hypertrophie avec sclérose et adénomes des surrénales ou *cirrhose surrénale hypertrophique avec adénomes*, ces affections de trois glandes à fonctions antitoxiques, les unes démontrées et les autres probables, nous apparaissent comme des modalités d'un processus d'hyperplasie glandulaire très analogue dans son ensemble sinon identique dans le détail et, en tous cas, indéniable.

Plexus choroïdes. — L'examen des *plexus choroïdes* aurait pu, au premier abord, faire penser à un processus de même ordre, d'autant plus qu'on sait au-

jourd'hui que l'épithélium choroïdien fonctionne comme une glande (1) et que certaines de ses cellules contiennent des *corps muriformes* (2), analogues à ceux qui existent dans la pituitaire (3).

Sur les coupes des plexus choroïdes des ventricules latéraux, colorées à l'hématoxyline-éosine, après fixation par le formol, on est immédiatement frappé par le grand nombre de *corpuscules calcaires à couches concentriques*. Ces corpuscules très brillants contiennent en leur centre des cristaux en forme d'aiguilles diversement orientées. Tantôt ces corpuscules existent seuls dans une houppe choroïdienne, tantôt ils sont groupés en amas. Dans la houppe, ils siègent dans le tissu de soutien, entre l'épithélium choroïdien et la lumière des vaisseaux dont la tunique moyenne est généralement épaissie. Dans les amas, ils sont séparés les uns des autres par une double rangée plus ou moins aplatie et visible de cellules épithéliales. En dehors de ces corpuscules, les plexus paraissent normaux. Dans les houppes nulle part on ne trouve de prolifération épithéliale certaine ; les petites accumulations de noyaux, que l'on voit en quelques rares points, ne paraissent être qu'une réaction inflammatoire banale et légère. Les cellules du revêtement épithélial des houppes, vues de face, apparaissent sous forme de belles cellules plates à cinq pans, à noyau bien coloré. Dans les pédicules des houppes, les cellules épithéliales sont cubiques et d'aspect tout à fait normal.

Après l'étude des glandes vasculaires sanguines, s'impose l'examen du squelette.

Crâne.—Le *crâne* a des lésions classiques souvent décrites (fig. 6). Elles diffèrent à la voûte et à la base. Les os de la *voûte* sont irrégulièrement et considérablement épaissis, comme boursouflés ; en avant les sinus frontaux sont très agrandis ; au niveau des bosses frontales, l'épaisseur osseuse est de 23 millimètres, elle est de 18 millimètres sur la ligne frontale médiane ; les bosses temporales sont moins accentuées que les frontales ; leur épaisseur n'est que de 16 millimètres. Les os de la *base* du crâne, loin d'être épaissis, sont au contraire réduits à une minceur extrême. La selle turcique est agrandie ; ses diamètres verticaux, frontaux et sagittaux sont respectivement de 15, 21 et 23 millimètres ; elle pourrait contenir une noisette ; ses parois, très fragiles, ressemblent à des feuilles de papier. Nerf optique et carotide dilatée sont à peine séparés. Sur la gouttière basilaire, les deux artères spinales postérieures, très athéromateuses, ont creusé leur gouttière.

Thorax. — Les déformations thoraciques sont surtout visibles au niveau des clavicules et des articulations sterno-chondro-costales inférieures. Les extrémités internes des clavicules sont quadruplées de volume. Les cartilages costaux inférieurs, tordus sur eux-mêmes, entraînent l'extrémité du sternum dans leur mouvement.

(1) Pettit et Girard, Soc. de biologie et Arch. d'anatomie microscopique, 1902.

(2) M. Loeper, *Sur quelques points de l'histologie normale et pathologiques des plexus choroïdes de l'homme*. Arch. de méd. exp., juillet 1904.

(3) Launois, Loeper et Esmonet, *La sécrétion graisseuse de l'hypophyse*. Soc. de biologie, mars 1904.

Phalanges. — Plusieurs phalanges des *orteils* et des *doigts* ont été conservées pour l'examen histologique. Etant donnée l'hypertrophie osseuse des extrémités dans la maladie de Marie, il était intéressant de savoir s'il y avait trace d'une reviviscence de la moelle osseuse.

Sur des coupes longitudinales et transversales de la dernière phalange du gros orteil et des deux dernières phalanges de l'index, fixées dans le liquide de Müller et décalcifiées dans l'acide picrique, nous n'avons constaté aucun foyer de moelle osseuse en activité. Nulle part on ne voyait de leucocytes ou de myélocytes. De place en place, on discernait entre les alvéoles quelques épaississements formés par la condensation de leur feutrage ; les vaisseaux étaient nombreux et gorgés d'hématies ; en un point siégeant à l'union de la diaphyse de la dernière phalange du gros orteil avec l'épiphyse proximale, il existait un foyer sanguin. Les dimensions des phalanges, prises sur les pièces décalcifiées, ne paraissent pas très supérieures à la normale pour une femme de 1 m. 70.

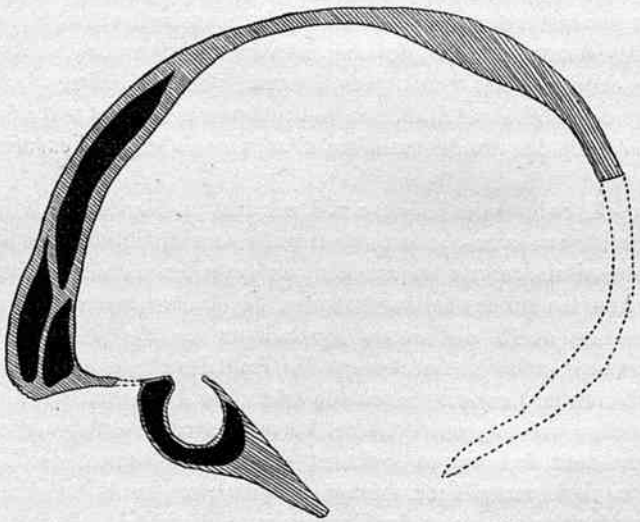


Fig. 6. — Coupe du crâne. Profil du crâne. Coupe demi-schématique passant en dehors de la ligne médiane. En noir : les sinus. En hachure : les os enlevés à l'autopsie.

Première phalange du gros orteil : longueur : 30 millimètres ; largeur maxima : 14 ; minima : 4.

Seconde phalange de l'index : longueur : 35 millimètres ; largeur maxima : 15 ; minima : 6.

Larynx. — Le larynx ne paraît pas augmenté de volume. Le chaton du cricoïde a 20 millimètres de hauteur maxima ; le cartilage thyroïde mesure 15 millimètres de haut sur la ligne médiane ; ses faces latérales ont 26 millimètres de haut sur 33 millimètres de long. A l'angle postéro-supérieur du cartilage thyroïde on trouve une ossification du ligament thyro-hyoïdien sur une

longueur de 20 millimètres. Les aryténoïdes ont 15 millimètres de haut et le diamètre bi-apophysaire de leur base mesure aussi 15 millimètres. La hauteur maxima de l'épiglotte depuis l'angle antérieur des cordes vocales supérieures jusqu'à l'extrémité est de 44 millimètres.

Névraxe. — *L'athérome des vaisseaux* de la base de l'encéphale rend compte des lésions du système nerveux central. Alors que les coupes de Fleschsig et de Pitres ne montrent rien d'anormal dans l'hémisphère droit de l'encéphale, la coupe de Fleschsig de l'*hémisphère gauche* fait voir un *double foyer de ramollissement* ocre ; l'un, sous la forme d'une ligne oblique en dehors et en avant, part du tiers moyen du noyau lenticulaire, passe en arrière du genou de la capsule interne et se termine à la partie postérieure de la tête du noyau caudé ; l'autre, moins long, mais plus large, occupe le quart antéro-externe de la couche optique. Tubercules mamillaires et glande pinéale ne sont pas augmentés de volume.

L'examen histologique des *lobules paracentraux* ne montre pas de lésions conjonctivo-vasculaires ; il existe quelques corpuscules hyalins dans les espaces sous-méningés. Les cellules nerveuses sont peu pigmentées. La méthode de Nissl les montre normales.

La *moelle* est très peu touchée. Aucune lésion n'est perceptible par l'hématoxyline-éosine et le Nissl. Le Pal montre une légère raréfaction des fibres à myéline dans le faisceau pyramidal croisé droit, le picro-carmin y décèle des fibres atrophiées et un peu de sclérose. La moelle lombaire, examinée au Nissl, est normale.

Nerfs. — Un *ganglion spinal gauche*, examiné, est normal. Le *sciatique poplité externe gauche* a des fibres à myéline dégénérées ; les travées interfasciculaires contiennent des noyaux qui semblent un peu augmentés de nombre.

Sympathique. — Dans les *ganglions semi-lunaires*, les cellules nerveuses sont normales ; mais il y a prolifération des cellules des capsules endothéliales et augmentation du tissu conjonctif interfasciculaire.

Muscles. — L'état des muscles est en rapport avec la paralysie.

Le *jumeau droit*, examiné, est pâle et atrophié. Au microscope on constate une atrophie simple des fibres musculaires avec réaction du tissu conjonctif en rapport avec les fibres atrophiées. Ces fibres atrophiées, dont la striation n'est parfois pas visible, sont bordées de files, de petites masses rondes fortement colorées par les réactifs nucléaires et qui sont le résultat d'une prolifération abondante des noyaux. Autour de ces grains est du pigment jaune. Entre certaines fibres sont des amas de cellules rondes. Il n'y a pas de dégénérescence graisseuse, ni de sclérose interfasciculaire. Les vaisseaux ont leur tunique un peu épaissie.

Les *viscères* n'ont pas d'altération spéciale. Le *myocarde* est relativement sain.

Foie. — Le *foie*, dont les travées hépatiques sont formées de cellules presque toutes normales, est atteint de sclérose porto-biliaire adulte, mais légère; les néo-canalicules biliaires sont rares ; par places on voit quelques amas de cellules rondes.

Pancréas. — Les pancréas, à part une sclérose péri-langerhansienne légère, est normal.

Reins. — Les reins, dont les glomérules et les vaisseaux sont normaux, ont quelques îlots inflammatoires en certains points de la substance corticale sous l'enveloppe fibreuse ; il reste des granulations sphériques de pigment brun noir dans la branche ascendante de l'anse de Heule. Les capillaires sont dilatés autour de ces tubes.

Rate. — La rate, dont la pulpe splénique est assez fortement pigmentée, présente une sclérose considérable des espaces périvasculaires.

Cette observation nous paraît intéressante à plusieurs points de vue. Après avoir comparé les lésions squelettiques, musculaires, nerveuses et viscérales que nous avons rencontrées, aux descriptions anatomo-pathologiques déjà données, nous nous attacherons à discuter la valeur des lésions de l'hypophyse, de la thyroïde, des surrénales, voire même des plexus choroïdes dans la pathogénie de l'acromégalie.

L'examen histologique du *squelette* ne semble jamais avoir été fait. Il est bien probable que, si l'on faisait l'examen des extrémités osseuses au moment même de la poussée acromégalique, on trouverait une moelle osseuse en hyperactivité, mais si ce processus doit exister, il ne persiste pas, car chez notre malade morte acromégalique depuis 6 ans, il n'y avait aucune trace d'une reviviscence médullaire.

Des lésions *musculaires* spéciales ont été signalées par Martinotti (1), qui vit, chez un acromégalique de 26 ans, dont les muscles étaient très volumineux, des gouttes de graisse dans la substance contractile, une prolifération des noyaux du sarcolemme et une augmentation du diamètre transversal des fibres qui atteignaient 130 micra, sans lésion du tissu conjonctif. Il s'agissait en somme d'hypertrophie musculaire vraie. Martinotti se demande s'il n'existerait pas dans l'acromégalie une période d'hypertrophie musculaire qui précéderait l'atrophie. L'atrophie est parfois assez marquée pour que Duchesneau ait proposé de créer une *forme amyotrophique.*

Joffroy et Achard ont trouvé dans les muscles un épaississement léger du tissu conjonctif ; les noyaux musculaires étaient proliférés.

Nous avons dans notre cas constaté l'atrophie musculaire. Il nous paraît plus simple de rapprocher cette atrophie des lésions paralytiques du système nerveux que d'en faire une dépendance directe de l'acromégalie ;

(1) Carlo Martinotti, *Su alcune particolarita di struttura della fibra muscolare striata in rapporto colla diagnosi di acromegalia.* Annali di Freniatria e Scienze affini, vol. XII, fasc. 1, p. 72-76, mars 1902.

elle répond en effet à la description de l'atrophie musculaire des hémiplégiques (1).

L'examen du *système nerveux* cérébro-spinal et sympathique, central et périphérique, a montré à Sainton et J. State (2) dans les méninges des plaques calcaires et dans la moelle des scléroses pseudo-systématisées, à Cagnetto des lésions dégénératives des cordons postérieurs (3), à Bonardi (4) une hypertrophie de la glande pinéale et une sclérose diffuse de la moelle, à Henrot une glande pinéale doublée de volume et une hypertrophie considérable de tous les ganglions et nerfs sympathiques (5), etc.....

De ce qu'on pourrait citer encore d'autres observations où des lésions nerveuses existent chez des acromégaliques, on n'en tirerait pas, plus que dans notre cas, un rapport de nécessité avec l'acromégalie. Nous pensons en effet que les lésions nerveuses de notre malade ne dépendent pas de l'acromégalie.

La lésion de l'*hypophyse*, dans notre cas, est certaine. Le rôle de l'hypophyse dans la pathogénie de l'acromégalie est d'ailleurs classique depuis les travaux de Pierre Marie. Mais ce premier point admis, deux questions restent à résoudre :

1° Les lésions du lobe antérieur de l'hypophyse interviennent-elles pour produire l'acromégalie, en supprimant, en exaltant, en perturbant les fonctions hypophysaires ?

2° L'hypophyse intervient-elle seule ? toujours ?

Avant de juger si l'acromégalie répond à une augmentation, une diminution ou une perturbation de la fonction hypophysaire, voyons l'opinion des auteurs sur l'hypophyse facteur d'acromégalie.

Les *lésions de la pituitaire dans l'acromégalie* sont très diverses : les unes, répondant à notre cas, consistent en hyperplasies glandulaires variées avec des transitions allant jusqu'à l'adénome ; les autres, quoiqu'augmentant le volume de la glande, sont destructives de son parenchyme ; telles les tumeurs malignes, les sarcomes, les épithéliomas.

Il importe de savoir s'il existe un rapport constant entre l'acromégalie et les lésions pituitaires.

(1) Dubante, *in* Traité d'anatomie pathologique de Cornil et de Ranvier, 3e édit., t. II, p. 228.

(2) P. Sainton et Jean State, *La forme douloureuse de l'acromégalie*. Rev. Neurologique, 1900, p. 302.

(3) Cagnetto, Rivista sper. di Freniatua Vo. XXX, fasc. 2-3, p.267-292, 30 sept.1904.

(4) E. Bonardi (de Pavie), *Contributi clinici ed anatomo-pathologici alla conoscenza dell' acromegalia, malattia di Marie*. Il Morgarni, sept. 1899, p. 541-579.

(5) Obs. Henrot, *in* P. Marie, *Sur deux cas d'acromégalie*. Revue de médecine, 1886, p. 297.

Or les auteurs ont rapporté des faits de lésions pituitaires sans acromégalie et des cas d'acromégalie sans lésions pituitaires.

En premier lieu, il existe des *lésoins pituitaires sans acromégalie.*

Packard (1), Waddell (2), Wilks (3), Burr et Riesmann (4), Babinski (5), l'un de nous avec Vigouroux (6), Carbone (7), A. Fuchs (8), Koester (9), Schuster (10), Thoinot et Delamare (11), enfin Cestan (12) et Halberstadt en ont rapporté des exemples. Il s'agit de tumeurs malignes. Ce fait nous paraît suffire à expliquer l'apparente contradiction de la lésion hypertrophique de l'hypophyse sans acromégalie, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer l'âge avancé du malade comme le fit Cestan et avant lui Schupfer (13) ou la rapidité d'évolution du néoplasme qui ne laissa pas au squelette le temps de se modifier. En effet, en supposant l'acromégalie liée à l'hyperplasie glandulaire, une tumeur, fut-elle volumineuse, étant éminemment destructive, ne peut entraîner cette perturbation.

La fréquence des tumeurs malignes de l'hypophyse, constatée à l'autopsie des acromégaliques, n'est pas une objection à cette hypothèse, car c'est une loi de pathologie générale que les hyperplasies glandulaires peuvent aboutir au cancer. Seule la première période créerait l'acromégalie. La seconde entraîne la mort sans nouvelle modification squelettique. Et de fait, on note souvent plus ou moins longtemps avant la mort l'arrêt du processus acromégalique. Cette façon de concevoir les choses a d'ailleurs été déjà exprimée par Schupfer qui, se basant sur des faits cliniques et expérimentaux, montre que les lésions destructives de la pituitaire ne donnent pas l'acromégalie. Au point de vue expérimental nous ne connaissons que les faits rapportés par Freedmann et Maas (14). Ces auteurs ont enlevé à des chats le corps pituitaire sans voir se produire, même après plusieurs mois, aucun signe d'acromégalie.

Néanmoins nous devons ajouter que si cette hypothèse explique pres-

(1) Packard, American journ. of med. sciences, 1892.
(2) Waddell, Lancet, 1893, I, p. 921.
(3) Wilks, Brain, 1892.
(4) Burr et Riesmann, Journ. of nervous and mental disease, 1899, p. 21.
(5) Babinski, Soc. Neurol. ; Revue neurol., 1900, p. 531.
(6) Vigouroux et Laignel-Lavastine, Soc. Neurol. ; Revue neurol., 1901, p. 696 et Soc. anatomique, 1902, p. 347.
(7) Carbone, Gazetta medica italiana. Torino, 1er mai 1902.
(8) A. Fuchs, Wiener klinisch. Woch., 5 février 1903.
(9) Koester, Läkaresälskaps forhandlingar, 1902, p. 21-28, Hygiea, 1902, nº 11.
(10) Schuster, Psychische storungen bei Heinturmoren, 1902.
(11) Thoinot et Delamare, Soc. méd. des hôp., 4 décembre 1903.
(12) Cestan et Halberstadt. Soc. neurol.; Revue neurol., 1903, p. 1180.
(13) Schupfer, Annali di medicine navale, juillet 1898.
(14) Freedmann et Maas, cités par Mendel, *in* : Berlin. klinische Woch., 12 novembre 1901, p. 1031.

que toutes les observations publiées, elle ne peut rendre compte du fait suivant observé par Lawrence (1).

A l'autopsie d'une femme de 62 ans, qui souffrit pendant six ans de troubles visuels sans acromégalie, la pituitaire fut trouvée simplement hypertrophiée. Ce cas aurait pu s'éclairer de l'explication de Schupfer et Cestan si celle-ci n'était en défaut dans notre observation même où les premiers signes d'acromégalie n'ont apparu qu'à 66 ans. Quelle que soit d'ailleurs l'interprétation qu'on en donne, le fait est indéniable : toutes les lésions pituitaires ne sont pas *suffisantes* à produire l'acromégalie.

En second lieu, quelques auteurs soutiennent que les lésions pituitaires ne sont pas nécessaires pour produire l'acromégalie.

De ce nombre sont Klebs, Labadie-Lagrave et Deguy (2), Witting (3), et récemment Klippel et Vigouroux (4). Pour expliquer leur cas, Labadie-Lagrave et Deguy proposent ou l'hypothèse d'une simple perturbation fonctionnelle de l'hypophyse, ou l'hypothèse éclectique de causes diverses (lésions pituitaires, thyroïdiennes, thymiques, etc.) pouvant donner naissance au même symptôme. Klippel et Vigouroux, frappés de l'intensité des lésions hépatiques dans leur cas, pensent devoir faire jouer un rôle aux troubles hépatiques dans la genèse de certaines acromégalies. Ils croient d'ailleurs que dans les maladies des glandes closes, à l'occasion des troubles de l'une d'elles, l'intrégrité des autres glandes peut jusqu'à un certain point parer aux troubles, et que, réciproquement, leur insuffisance peut favoriser le développement de la maladie première.

Ces faits d'acromégalie sans lésion pituitaire ne cadrent pas avec l'opinion que, depuis Pierre Marie, on a de l'acromégalie. Il est, en effet, évident que, si la dilatation de la selle turcique, qu'on peut pendant la vie diagnostiquer par la radiologie, est un élément nécessaire du syndrome osseux que Marie a le premier complètement décrit les observations précédentes ne concernent pas des acromégaliques, mais seulement des malades atteints de dystrophies osseuses à tendance hypertrophique des extrémités, qui, quoique voisines de la maladie de Marie, s'en distinguent cependant par des caractères très nets, tels que l'absence de dilatation de la selle turcique. C'est donc, on le voit, une question de définition et de diagnostic, non une question d'anatomie pathologique, encore moins de pathogénie.

Se placer sur ce terrain nous paraît beaucoup plus sûr et plus clair que de faire rentrer dans la description de Marie des cas qui n'y répondent pas tout à fait. Ainsi nous nous mettons à l'abri des pseudo-acromégalies,

(1) W. P. John Lawrence, The British medical Journal, 8 avril 1899, p. 851.
(2) Labadie-Lagrave et Deguy. Arch. gén. de méd., février 1896.
(3) A. Witting, *La Clinica moderna*, an. VI, n° 42, p. 331. 17 octobre 1900.
(4) Klippel et Vigouroux, Presse médicale, 21 mars, 1903.

le terme déplorable de *pseudo* n'ayant jamais servi qu'à embrouiller les questions en rangeant sous un même titre nosographique des affections différentes. Donc, nous n'admettons pas, par définition, d'acromégalie sans dilatation de la selle turcique et partant de lésion pituitaire. L'opinion conciliante de M. le Professeur Joffroy (1), qui admet une déviation fonctionnelle de la pituitaire là où l'on ne trouve pas la lésion qu'on cherchait (2), n'aboutit, en fin de compte, qu'à un aveu d'ignorance, car cette déviation fonctionnelle, rien ne la démontre. De même, expliquer les observations précédentes par des perturbations des fonctions antitoxiques en rapport avec des lésions siégeant tantôt dans la thyroïde, tantôt dans le thymus et tantôt dans le foie, etc., est, pour essayer de le résoudre, par trop élargir le problème.

En résumé, nous croyons pouvoir dire que l'hypertrophie pituitaire est un facteur *nécessaire*, mais non suffisant d'acromégalie.

Reste à déterminer si cette hypertrophie nécessaire est toujours liée à un hyperfonctionnement de la glande ou à une autre perturbation fonctionnelle.

Un certain nombre d'auteurs ont pensé que l'acromégalie résultait d'une insuffisance pituitaire. Cette théorie classique s'appuie d'une part sur quelques observations d'acromégaliques améliorés par le traitement opothérapique hypophysaire (Raymond et Cestan, communication orale) et sur de multiples autopsies d'acromégaliques ou de géants où l'on a trouvé des lésions destructives.

Mais l'argument thérapeutique paraît de peu de valeur, car les cas positifs sont d'une extrême rareté et dans ces cas mêmes l'amélioration ne semble avoir porté que sur l'état général.

L'argument anatomique n'est pas plus convaincant.

Les lésions destructives constatées aux autopsies ne sont pas constantes ; quand elles existent, elles paraissent toujours être l'aboutissant d'un processus d'hyperplasie ; souvent elles manquent, et l'on trouve alors simplement une hypertrophie glandulaire du lobe antérieur. Peut-être cette hypertrophie n'est-elle pas toujours liée à une hyperfonction pure.

Peut-être l'*hyperhypophysie* s'accompagne-t-elle d'un certain degré de *dyshypophysie* dans l'acromégalie, comme l'hyperthyroïdation s'accompagnerait, au dire de quelques-uns, d'un certain degré de dysthyroïdation dans le goitre exophtalmique. Il n'en est pas moins vrai que l'un et l'autre, au point de vue anatomo-clinique et physio-pathologique, semblent relever beaucoup plus d'une exaltation des fonctions hypophysaire ou thyroïdienne que d'une insuffisance.

(1) Joffroy, Progrès médical, 26 février 1898.
(2) Joffroy, obs. de Dercum, Puttmann.

Cette hypothèse expliquerait les coexistences cliniques d'acromégalie et de goitre exophtalmique (1), d'hypertrophie pituitaire et de goitre (2). Il est vrai qu'on a signalé aussi l'association d'acromégalie et de myxœdème(3), d'hypertrophie pituitaire et de syndrome d'Addison (4), mais c'est une loi de pathologie générale que l'épuisement suit souvent l'exaltation fonctionnelle et c'est une loi de physiologie que les glandes à fonctions corrélatives contrebalancent l'insuffisance de l'une d'elles par des hypertrophies compensatrices. Un malade peut cesser de s'acromégaliser de longues années avant sa mort, mais comme le tissu osseux laisse indélébiles ses hypertrophies, ses déformations restent les stigmates d'un processus éteint et dont on ne retrouve plus la cause agissante à l'autopsie.

En conséquence d'une insuffisance thyroïdienne ou surrénale, les autres glandes à sécrétion interne, plus actives, peuvent s'hypertrophier, et cette hypertrophie devenue pathologique s'extérioriser par un syndrome acromégalique par exemple.

Rogowitsch n'a-t-il pas constaté l'hypertrophie de la pituitaire chez des lapins thyroïdectomisés ? On peut supposer que dans ces cas l'hypophysine remplace l'iodothyrine pour maintenir les nerfs régulateurs en parfait état de fonctionnement.

Nous pensons donc qu'il y a plus de chances pour que les lésions du lobe antérieur du corps pituitaire interviennent dans la production de l'acromégalie en exaltant les fonctions hypophysaires qu'en les diminuant. Cependant comme pareil problème ne peut être résolu par des raisonnements, nous avons institué des expériences chez le lapin pour étudier les effets de l'hyperhypophysie. Cette hyperhypophysie, que nous croyons nécessaire, n'est pas toujours suffisante à réaliser l'acromégalie, comme nous l'avons vu plus haut.

En plus d'une assez longue durée de l'évolution qui est un élément nécessaire pour l'apparition des changements squelettiques, un rôle important paraît dévolu à certaines glandes, comme la thyroïde dont on

(1) J. Pirie, Lancet, 6 octobre 1901.

Murray, Brit. med. journ., 1897, Lancereaux, in A. Boye, thèse Paris, 1894. Modena. Rivista sperim. di Freniatur, 1903, f. 3-4.

(2) Percy Furnivall. Soc. de pathol. de Londres, 2 novembre 1897. — Sur 34 cas d'acromégalie, dont 31 avec hypertrophie pituitaire et 3 cas avec pituitaires adénomateuse, ramollie et fibreuse, Percy Furnivall a relevé 5 thyroïdes normales, 11 hypertrophiées, 3 hypertrophiées et dégénérées, 1 en dégénérescence colloïde, 1 en dégénérescence kystique, 1 avec dépôt calcaire, 1 atrophiée et 1 atrophiée avec sclérose.

(3) Ponfick. Deutsch medicinische Wochenschrift, 23 novembre 1899. — Allaria, Rivista critica di clinica medica Firenze, février 1902, p. 80. — O. Burchard, St-Péterburg medicinische Wochenschrift, 1901, n° 44, p. 481. G. Modena. Annuario del Manicornio provinciale di Ancona, 1903.

(4) Thaon. *Communication orale.*

constate généralement des lésions. Les rapports intimes de la pituitaire et de la thyroïde au point de vue embryologique, histologique, et expérimental sont aujourd'hui connus, de même que leurs relations anatomo-cliniques. La thyroïde normale dans l'acromégalie est assez rare. Presque toujours elle est hypertrophiée, quelquefois atrophiée, en tous cas généralement touchée. Les cas comme le nôtre, où la thyroïde présente une hyperplasie de même sens que la pituitaire, sont très fréquents et très importants au point de vue pathogénique.

De même ordre nous paraît le rapport que nous avons mis en évidence entre la pituitaire et la thyroïde d'une part et les surrénales d'autre part.

Très peu d'auteurs ont cité les surrénales dans les autopsies d'acromégaliques. Ceux qui, comme Launois et Roy, en ont fait l'examen histologique dans un cas de gigantisme (1), les ont trouvées normales.

Nous croyons intéressant d'insister sur cette hyperplasie surrénale avec adénomes rencontrée chez notre acromégalique, non que nous ignorions la banalité des adénomes d'une part, et, d'autre part, les relations démontrées expérimentalement par O. Josué (2) et M. Lœper (3), entre l'athérome, très marqué chez notre malade, et l'injection intra-vasculaire d'adrénaline, mais cette hyperplasie évidente accompagnée d'un très grand nombre d'adénomes nous paraît prendre une signification pathologique moins du fait même de son intensité que de sa coexistence avec un processus analogue dans la pituitaire et la thyroïde (4).

Peut-être pourrait-on aussi expliquer par une hyperplasie de même sens que celle de la pituitaire, la thyroïde et les surrénales, les lésions observées dans les plexus choroïdes de notre acromégalique.

Quoique ces granulations calcaires, signalées par Luschka, soient considérées comme un phénomène à peu près constant par Kölhker, ce dernier auteur ne peut cependant leur refuser un caractère pathologique. Quoique nous ayons très souvent, dans les autopsies de vieillards et de paralytiques généraux, trouvé du sable cérébral, néanmoins l'intensité de nombre et de

(1) Launois et Roy. Nouv. Icon. de la Salp., 1903, n° 3, p. 170.

(2) O. Josué, Soc. de biol., 1903.

(3) M. Lœper, Soc. de biol., 1903.

(4) De nombreux auteurs, cités par Labadie-Lagrave et Deguy (*loc. cit.*), sans s'occuper des lésions surrénales, ont cité la fréquente coexistence de l'acromégalie et et de l'hypertension artérielle avec lésions vasculaires athéromateuses.

Lortat-Jacob et Sabaréanu (Soc. de biologie, novembre 1904), par injections intra-vasculaires d'adrénaline qui provoquent de l'athérome chez des lapins neufs, n'ont pas produit cet athérome chez des lapins thyroïdectomisés. Il eût été intéressant de savoir l'état des pituitaires dans cette double série d'expériences. *Roussy et Gauckler* viennent de rapporter à la *Société de Neurologie* (mars 1905) un cas d'acromégalie avec lésions kystiques de la pituitaire, goître, adénome de la surrénale droite et cancer de la gauche.

volume des globes épidermoïdes trouvés chez notre acromégalique, rapprochées des récentes recherches histo-physiologiques de Pettit et Girard (1) sur la sécrétion des cellules des plexus choroïdes, nous inclinent à penser qu'il y a peut-être là comme un avortement, une calcification d'un processus réactionnel d'hyperplasie glandulaire analogue à ceux que nous avons constatés dans des glandes dont on peut aujourd'hui tenter de rapprocher les plexus choroïdes.

Les relations physiologiques de toutes ces glandes ne pouvant être que médiates, c'est à un *processus humoral* qu'il faut sans doute se rattacher. Ce processus humoral est-il lui-même sous la dépendance immédiate de l'hyperhypophysie, ou bien celle-ci, de même que les autres hypertrophies glandulaires observées chez notre acromégalique, n'est-elle qu'une conséquence d'un vice primordial indépendant et unique, c'est ce qu'il est aujourd'hui impossible de dire (2). Si l'on commence à pénétrer dans le mécanisme physio-pathologique de l'acromégalie, son étiologie par contre est complètement inconnue.

(1) Pettit et Girard, *loc. cit.*

(2) Les récentes expériences de Guerrini qui provoque, par intoxication chronique, l'hypertrophie pituitaire sont en faveur de cette seconde hypothèse. (Guido Guerrini, Rivista di Patologia nervosa e mental. IX. f. 11, p. 513-530. Novembre 1904.

(Séance du 3 Novembre 1904).

DE LA CYANOSE DES RÉTINES

DANS LE RÉTRÉCISSEMENT DE L'ARTÈRE PULMONAIRE.

PAR

J. BABINSKI et Mlle S. TOUFESCO.

Ce travail est destiné à compléter les deux communications que nous avons faites à la fin de l'année dernière sur la cyanose de la rétine.

Nous reproduisons ici nos deux observations.

Observation I (1).

Le jeune D..., âgé de 10 ans, est amené par sa mère à l'hôpital de la Pitié le 26 octobre 1904.

Dans les antécédents héréditaires et personnels de l'enfant on note les faits suivants :

Antécédents héréditaires. — Son grand-père maternel est mort d'une affection cardiaque à l'âge de 42 ans.

Son père est bien portant.

Sa mère, actuellement bien portante, ne présentant aucune lésion orificielle, a souffert de chloro-anémie avec palpitations à la puberté. Elle n'a jamais fait de fausses couches, et ses 5 enfants sont nés à terme et bien constitués :

1° garçon bien portant, actuellement âgé de 13 ans ;

2° fille morte de diarrhée infantile à 10 mois ;

3° notre malade ;

4° garçon mort de diarrhée infantile à 4 mois ;

5° fille bien portante, actuellement âgée de 4 ans.

Antécédents personnels. — Né à 9 mois, l'enfant pesait 7 livres. Il présentait de la tachycardie remarquée par l'accoucheur, mais l'existence d'une lésion cardiaque ne fut pas reconnue. Jusqu'à 10 mois l'enfant se porte bien.

A partir de cette époque et jusqu'à l'âge de 3 ans, malaises fréquents, surtout après les repas, vomissements, syncopes passagères 5 ou 6 fois.

A l'âge de 2 ans 1/2, pleurésie gauche soignée par un vésicatoire.

A l'âge de 3 ans, coqueluche ayant évolué en 5 mois. Quintes prolongées et pénibles amenant la cyanose et des rejets de sang noir par la bouche et les oreilles.

(1) Nous avons présenté ce malade à la Société de Neurologie le 3 novembre 1904.

Au 3e mois de sa coqueluche, *ictus apoplectique*, coma avec respiration suspirieuse durant un quart d'heure. L'hémiplégie gauche ne s'établit que progressivement dans la soirée du même jour et demeure flasque pendant 4 mois. Petit à petit surviennent des contractures (le malade peut se soutenir sur sa jambe gauche paralysée).

Depuis son ictus l'enfant conserve même à l'état de repos une teinte cyanotique de la peau et des muqueuses qui augmente au moindre effort.

Un médecin, consulté à ce moment, constate l'existence d'un souffle rude à la partie moyenne du ventricule et fait le diagnostic de communication interventriculaire.

Une fois par an environ l'enfant a des petites crises d'asystolie caractérisées par de l'œdème des membres inférieurs, de la dyspnée, de l'augmentation de la cyanose. Cet état cède à l'emploi de la digitale.

A l'âge de 6 ans, scarlatine légère, sans albuminurie, ayant évolué en 6 semaines.

A l'âge de 7 ans, varicelle légère sans complications.

Actuellement, l'enfant est petit pour son âge, chétif, intelligent, il est premier dans sa classe.

La teinte cyanotique des téguments est très prononcée, surtout au niveau des oreilles, du bout du nez, des lèvres et des extrémités des doigts qui présentent en outre une déformation en baguettes de tambour très nette.

L'enfant marche en traînant sa jambe gauche, son avant-bras gauche reste fléchi à angle droit sur le bras, sa main est en flexion sur l'avant-bras, les premières phalanges des doigts sont légèrement fléchies, les autres en extension.

L'enfant présente tous les signes de l'hémiplégie organique à gauche. On note en effet de ce côté de l'épilepsie spinale, l'extension avec abduction des orteils, la flexion combinée de la cuisse et du bassin, le signe du peaucier.

Le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume.

Le tube digestif fonctionne normalement.

Les urines ne contiennent ni albumine, ni sucre.

Température rectale 37° 4, température axillaire 37° 3.

L'examen du cœur et du système vasculaire, fait par M. le Docteur Vaquez, donne les résultats suivants :

Palpation : léger frémissement localisé au niveau de l'infundibulum pulmonaire (2e espace intercostal gauche).

Percussion : normale.

Auscultation : souffle systolique à timbre grave, à propagation transversale au niveau du 3e espace intercostal gauche, indiquant une communication interventriculaire.

Souffle systolique à timbre plus aigu au niveau du 2e espace intercostal gauche, indiquant un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Tension au sphygmomanomètre de Potain 12.

Examen du sang, fait par M. Clunet, externe du service :

Globules rouges 7,790,000. Globules blancs 8,000.

Diamètre moyen des hématies augmenté. Quelques globules nains.

Examen des yeux. — L'enfant, hypermétrope de + 1 D de ses deux yeux, n'a jamais éprouvé la moindre fatigue oculaire. Son acuité visuelle est 10/10 pour les deux yeux ; son champ visuel est normal pour le blanc et les couleurs.

L'appareil lacrymal est sain, les paupières sont normales, mais leur peau partage la teinte cyanotique du reste des téguments. Les conjonctives palpébrales sont vascularisées. Les veines épisclérales sont dilatées et sinueuses par places.

Les mouvements des globes sont normaux. La tension intra-oculaire est physiologique. Les cornées sont transparentes, et les chambres antérieures de profondeur normale.

L'iris est brun, de même teinte des deux côtés.

Les pupilles sont rondes et égales, réagissent normalement à la lumière et à la convergence. Les milieux sont transparents.

Le fond de l'œil présente un aspect particulier, il est cyanosé. A la périphérie, mais surtout autour de la papille, sa teinte est nettement bleuâtre. Les artères sont sinueuses et dilatées, mais on est frappé surtout par la dilatation énorme des veines qui sont sinueuses et d'une teinte bleu-foncé, presque violette par places. En dedans et en haut de la papille de l'OD, à une distance de 3/4 du diamètre papillaire environ, on note au niveau d'un entrecroisement d'une veine et d'une artère un mouvement de progression du sang dans la veine qui est trop faible pour donner nettement l'impression du pouls veineux. Ce mouvement de progression du sang se voit aussi dans les artères.

La papille présente au centre une excavation profonde : les bords de la papille se voient nettement à l'image droite avec un verre concave de — 2 D, tandis que pour voir nettement le fond de l'excavation il faut se servir d'un verre concave de — 6 D ; la profondeur de l'excavation est donc de 1 mm. 1/3. Cette excavation tranche sur le reste de la papille par sa couleur blanc-nacré, dans sa profondeur on voit des petits vaisseaux dilatés, un vaisseau un peu plus grand passe en pont sur l'excavation et se dirige transversalement vers la macula. Les gros vaisseaux forment un coude très prononcé au niveau du bord interne de l'excavation. Le reste de la papille entoure l'excavation en forme de cercle rouge-violacé, à bords surélevés, mais à contours nets. Les petits vaisseaux, dilatés, s'avancent beaucoup dans la région maculaire qui partage la teinte bleuâtre du reste du fond de l'œil (V. fig. 2).

Cet aspect du fond de l'œil est symétrique aux deux yeux.

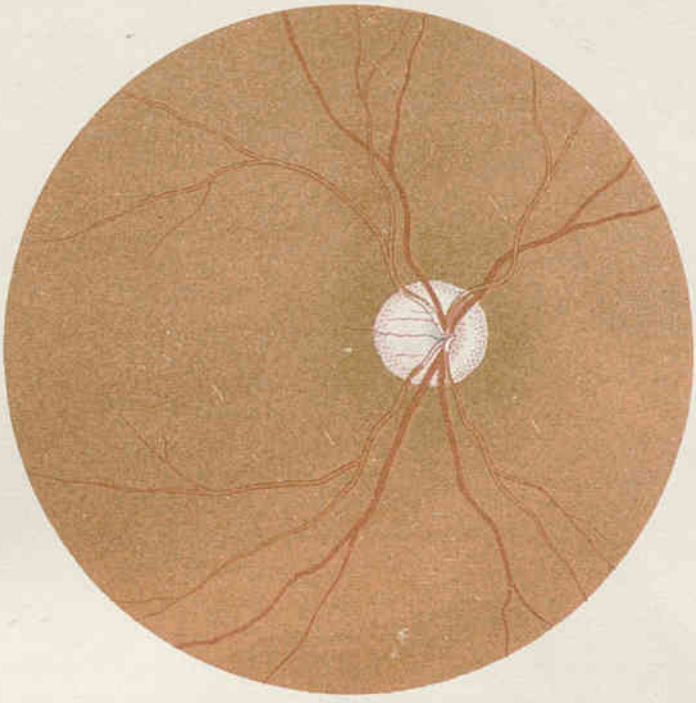
En résumé, cyanose des rétines chez un enfant atteint de cyanose généralisée liée à une malformation congénitale du cœur avec hyperglobulie.

Observation II (1).

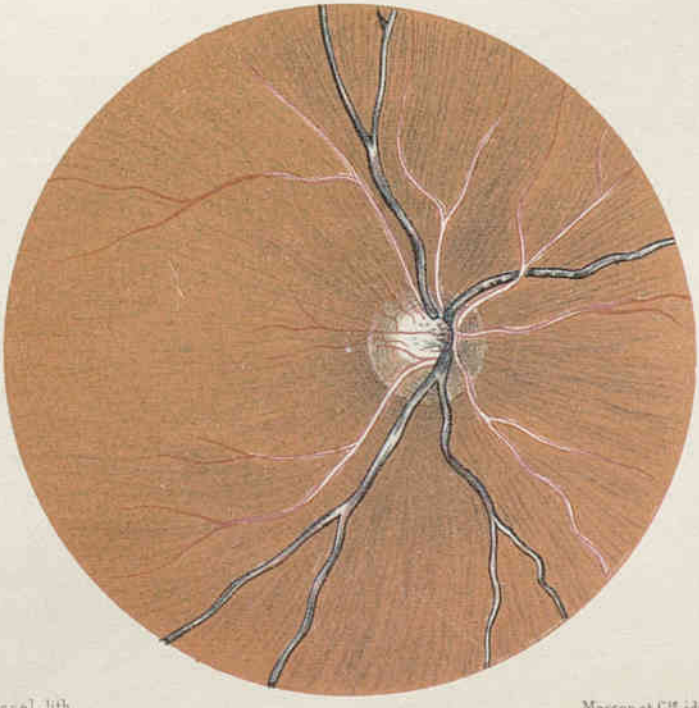
V..., âgé de 35 ans, marchand au panier, est admis à l'hôpital de la Pitié.

Né à terme, élevé au biberon, son développement s'est fait péniblement : il a marché très tard, il n'a jamais pu courir et jouer avec les enfants de son âge,

(1) Nous avons présenté ce malade à la Société d'Ophtalmologie le 6 décembre 1904. Cette communication est publiée dans les *Annales d'Oculistique*, février 1905, p. 125.



A



B

V. Rousset, lith. Masson et Cie, éditeurs.

Cyanose des Rétines

dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire

étant essoufflé au moindre effort. Au moindre froid, ses extrémités devenaient livides.

Intelligent, l'enfant a tous les premiers prix à l'école.

A l'âge de 5 6 ans il subit un traumatisme de la région sourcilière gauche où actuellement on note à 1 centimètre environ au-dessus de la queue du sourcil une cicatrice irrégulière et déprimée.

A l'âge de 10 ans, il fut pris d'une épistaxis abondante ayant duré plusieurs heures et nécessité une intervention médicale.

A l'âge de 17 ans, nouvelle épistaxis abondante, prodrome d'une fièvre typhoïde d'intensité moyenne, mais suivie d'une rechute grave. Soigné à la Charité pendant 3 mois 1/2, le malade a une convalescence pénible, avec dyspnée, palpitations et état syncopal. C'est au cours de cette convalescence qu'on pose le diagnostic de rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Depuis sa fièvre typhoïde, le malade conserve une surdité bilatérale légère, et sa mémoire aurait notablement diminué.

A l'âge de 20, 21 et 22 ans, attaques successives de rhumatisme articulaire aigu accompagnées de fièvre, mais qui ne semblent pas avoir donné lieu à une complication cardiaque.

La faiblesse de constitution empêche le malade de faire son service militaire.

Il y a 6 ans, une hémoptysie abondante oblige le malade à s'aliter pendant 8 jours, et on constate une congestion pulmonaire évoluant sans fièvre. L'hémoptysie, moins abondante, se reproduit encore 2 fois à un an d'intervalle.

Il y a 2 à 3 ans, pituites matinales et tremblement des mains à la suite des excès de boisson.

Vers la même époque survient une pleurésie droite ponctionnée dans le service de M. le Professeur Dieulafoy.

Grippe l'année dernière ; la température s'élève jusqu'à 40°.

Depuis sa fièvre typhoïde le malade présente, sans cause apparente, des accès de douleur très vive à la région précordiale. Cette douleur ne dure que quelques instants, elle survient la nuit comme le jour, dans n'importe quelle position du malade, tantôt plusieurs fois dans la même journée ou plusieurs jours consécutifs, tantôt après une accalmie de 5 mois. Pendant quelques heures après ces accès le malade est plus essoufflé, et son appétit est moins bon. Le malade n'a qu'une sœur, âgée de 34 ans, bien portante. Leurs parents sont morts jeunes, tuberculeux.

Actuellement, l'aspect du malade est chétif, ses téguments sont pâles, sa peau fine ; on note une teinte un peu violacée au niveau de la matrice des ongles, mais les extrémités des doigts ne sont pas déformées ; il n'y a pas de cyanose généralisée.

Hernie inguinale gauche. L'appareil digestif fonctionne normalement. Le malade ne tousse, ni ne crache ; l'examen des deux ponmons est négatif, sauf une zone de submatité à la base droite où l'oreille entend quelques frottements pleuraux.

Il n'y a pas de voussure précordiale. La pointe du cœur bat dans le 5e espace intercostal, un peu en dedans du mamelon. Dans le 2e espace intercostal

gauche, on entend un souffle systolique, rude et intense, précédé d'un claquement des valvules sigmoïdes. Ce souffle s'entend en auscultant sur le dos. La main appliquée au niveau du maximum du souffle perçoit un frémissement net.

D'après M. le Docteur Vaquez il s'agit d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire acquis.

La tension artérielle au sphygmomanomètre de Potain est 15 à 14. Le chiffre moyen des globules rouges est de 5 millions (Numérations faites par M. Clunet, externe du service). Le pouls régulier donne 70 pulsations à la minute.

Température rectale 37° 2, température axillaire 36° 7.

Le foie et la rate ont leur volume normal.

Les urines ne contiennent ni albumine, ni sucre.

On ne note aucun trouble de sensibilité, les réflexes tendineux sont normaux, mais la main gauche serre moins fort que la main droite.

La face est légèrement asymétrique, la queue du sourcil gauche semble abaissée. Sur la paupière supérieure gauche on note un nævus. La paupière supérieure droite porte un chalazion. Les conjonctives sont normales. Depuis une dizaine d'années il existe un larmoiement bilatéral intermittent. Les mouvements des globes sont normaux, la tension intra-oculaire est physiologique.

Les cornées sont transparentes, ainsi que les milieux de l'œil. La skiascopie montre que l'OD est emmétrope, tandis que l'OG présente un astigmatisme hypermétropique de + 3 D, l'axe vertical étant légèrement incliné en dedans. Après correction, OD V = 10/10 ; OG V = 2/10.

L'iris brun ne présente aucune différence de teinte d'un œil à l'autre. Les pupilles, rondes et égales, réagissent normalement à la lumière et à la convergence.

Le champ visuel est normal, ainsi que la vision des couleurs.

Dans les deux yeux, la teinte générale du fond de l'œil est un peu bleuâtre, la région maculaire est foncée. La papille présente une excavation physiologique qui tranche en blanc sur les bords rosés, légèrement surélevés, mais nets de la papille. Les petits vaisseaux dilatés semblent plus nombreux au niveau de la papille. Les gros vaisseaux sont dilatés, les veines sinueuses tranchent par leur teinte violette. Nous n'avons pas observé de pouls veineux.

En résumé, cyanose des rétines, légère, mais nette, chez un malade atteint de rétrécissement de l'artère pulmonaire, sans cyanose généralisée.

Dans leurs traités, Panas et de Wecker ne font que mentionner en quelques mots la cyanose des rétines ; Gowers en parle, et Grœnouw en donne une courte description, mais les documents cliniques que nous avons pu recueillir dans la littérature ne sont qu'au nombre de 11 ; nous les passerons rapidement en revue. Liebreich le premier décrit et figure dans l'édition de 1863 de son Atlas un cas de cynanose de la rétine avec dilatation des veines chez un malade atteint de sténose congénitale de l'artère pulmonaire. Cet auteur emploie l'expression de « cyanose de la rétine », mais il confond les cas de cyanose vraie avec l'hyperpigmentation

du fond de l'œil qui accompagne la pigmentation congénitale de la sclérotique, état décrit depuis sous les noms de mélanose, mélanochromie, cyanochromie de la sclérotique, le plus souvent unilatéral et qui n'est nullement lié à une affection cardiaque ou aux troubles de l'hématose.

Hirschberg, et après lui Schmidt-Rimpler, protestent contre cette confusion et proposent de réserver le nom de « cyanose de la rétine » aux cas accompagnés de cyanose généralisée.

La 2e observation de cyanose des rétines appartient à Knapp qui en 1870 relate les faits suivants : artères et veines rétiniennes très dilatées, les bords de la papille cachés par les vaisseaux, les veines et les artères vont jusqu'à la fovea ; acuité normale, champ visuel aussi. Cyanose généralisée. A l'autopsie, aucune lésion valvulaire, mais dilatation et hypertrophie de tout le système vasculaire.

En 1877, Leber cite le cas de Knapp et ajoute une nouvelle observation avec vaisseaux rétiniens très dilatés et sinueux, papille rouge à bords indistincts et surélevés, veines de teinte foncée, capillaires dilatés allant jusqu'à la fovea.

En 1882, Litten observe une cyanose de la conjonctive et de la rétine avec veines très dilatées et violettes, papille d'une rougeur diffuse et hémorragies rétiniennes. L'autopsie montre une oblitération de l'artère pulmonaire.

Plaçons ici l'observation de M. le Docteur Galezowski citée par Gowers, mais dont nous n'avons pu trouver la date exacte. Dans ce cas l'acuité était très abaissée à cause d'une congestion intense des capillaires de la macula et des hémorragies rétiniennes se sont produites quelques jours avant la mort.

En 1883, Hirschberg observe deux autres cas de cyanose.

En 1890, Nagel examine une petite fille de 9 ans avec stase pulmonaire congénitale compliquée probablement d'insuffisance mitrale. Cyanose généralisée. Les papilles sont hyperémiées, les veines dilatées presque noires.

En 1892, Hirschberg observe encore deux cas qu'il publie et figure en 1904. Les artères rétiniennes sont normales, les veines sinueuses, dilatées, de couleur bleu foncé. Le premier malade présente une cyphoscoliose, de l'emphysème pulmonaire et une dilatation du cœur droit. Cyanose généralisée, doigts en baguettes de tambour. Le 2e malade a une malformation du cœur. Dans ce dernier cas l'acuité est normale, tandis que dans le premier elle n'est que de 1/4 pour chaque œil. Le dernier cas de cyanose rétinienne est dû à Goldzieher, 1904 (1). Communication interven-

(1) Cette observation nous a été communiquée par M. le Dr Morax.

triculaire. Cyanose généralisée. Doigts en baguettes de tambour. Hyperglobulie (8,150,000 globules rouges). L'OD, fonctionnellement normal, montre une cyanose très nette. L'OG est atteint d'irido-cyclite suivie d'une hémorragie dans le corps vitré, de perforation spontanée de la sclérotique et d'atrophie consécutive du globe.

Il est probable que les cas de cyanose des rétines deviendraient plus nombreux si l'on soumettait systématiquement à l'examen ophtalmoscopique tout malade atteint de cyanose généralisée et d'une façon plus générale, tout malade porteur d'une affection cardio-vasculaire. Notre observation II prouve que la cyanose des rétines peut exister sans cyanose généralisée, et l'importance de ce trouble local est considérable, car il traduit une perturbation dans la circulation du système nerveux central. Rappelons en effet l'observation de Cabot (1) dans laquelle on a constaté, dans un cas de cyanose généralisée paroxystique, une hémorragie par lésion de l'artère méningée moyenne et le cas de vascularisation remarquable du cerveau trouvée par le Dr Sébileau à l'autopsie d'un enfant mort dans un accès de cyanose dans le service de M. le Docteur Variot.

BIBLIOGRAPHIE

Cabot. — Boston med. and surg. Journal, décembre 1899, p. 574.
Galezowski. — Cité par Gowers.
Gowers. — *A manual and atlas of med. ophthalmoscogy*, 1882.
Goldzieher. — Centralbl. für praktische Augenheilk, septembre 1904.
Grœnouw. — Graefe-Saemisch, 2e édition, fasc. 26-27 p. 26-27.
Hirscberg. — V. Graefe's Arch. f. ophtalmol., t. LIX, 1, p. 131-132.
Knapp. — *Demonstration of ophtalmic drawings*. Transact. Amer. ophth. Society, p. 120.
Leber. — Graefe-Saemisch, 1re édition, t. V, p. 524-526.
Liebreich. — *Atlas der ophtalmoscopie*, édition de 1863.
Litten. — Berliner klinische Wochenschrift, 1882, nos 28 et 29.
Nagel. — *Mitteil. a. d. ophtalm. Klinik in Tübingen*, t. II, 3, p. 411.
Panas. — *Traité des maladies des yeux*, t. I, p. 619.
Sebileau. — Thèse de Paris, 1904, p. 89.
De Wecker. — *Traité complet d'ophtalmologie*, t. IV, p. 57.

(1) Cette observation nous a été communiquée par M. le Dr Vaquez.

R° OSPEDALE MAURIZIANO UMBERTO I DI TORINO.
SERVICE DU PROFESSEUR GRAZIADEI.

LES ŒDÈMES CIRCONSCRITS AIGUS ET CHRONIQUES

SOUS LA DÉPENDANCE DU SYSTÈME NERVEUX

(RÔLE DE LA SÉCRÉTION LYMPHATIQUE DANS LEUR PATHOGÉNIE)

PAR

I. VALOBRA,

Médecin de l'hôpital Umberto Ier, à Turin.

C'est en 1882 que *Quinke* (1) a pour la première fois donné la description de cette forme morbide : l'œdème circonscrit et aigu de la peau. Selon son auteur elle serait caractérisée par la présence d'un œdème circonscrit qui se produit très rapidement et qui très rapidement s'évanouit : tout de suite de nouvelles tuméfactions se forment, et ces poussées peuvent se suivre pendant un temps varié. Cette forme morbide, dont je néglige l'histoire bibliographique très connue, a été admise sans contestation dans la pathologie, de nombreuses observations ayant confirmé son existence.

Mais, dans ces dernières années, une nouvelle forme d'œdème a été décrite chez les sujets qui, comme ceux affectés par la maladie de Quinke, avaient le cœur et les reins sains et qui ne présentaient aucune maladie générale. Sans aucune étiologie localisée, avec une circulation locale apparemment parfaite, souvent après une poussée ou bien une série de poussée d'œdèmes circonscrits passagers, peu à peu se forme un œdème d'un membre, ou bien d'un segment de membre qui persiste toute la vie, résistant à tous les traitements. *Debove* (2), qui a le premier appelé l'attention des pathologistes sur cette forme morbide, l'a nommée (à cause d'un de ses caractères morphologiques souvent évident) « œdème segmentaire ». Cet appellatif a le tort de donner un caractère qui n'est pas constant. Le nom de « trophœdème chronique » proposé par *Meige* (3) est entré dans le langage scientifique commun, quoiqu'il suppose comme absolument démontrée la pathogénie de la maladie : cette affirmation on ne peut pas encore la faire. Ces deux formes morbides ont les caractères communs de surgir

1. Quinke. — Ub. acutes umschr. Hautœd. *Monats. f. prakt. Derm.*, 1882, juillet.
2. Debove. — *Bull. de la Soc. méd. d'Hôp.*, 1897.
3. Meige. — Le trophœd. chr. *Nouv. incon. de la Salpêtrière*, 1899, décembre.

chez des personnes qui n'ont aucune lésion du cœur ou des reins, sans lésion locale visible, et elles se présentent avec un cortège de phénomènes secondaires qui font songer à l'influence du système nerveux.

Selon *Meige* ces deux formes seraient la manifestation d'une maladie unique qui, dans la maladie de Quinke, se présente sous sa forme aiguë, et dans la forme décrite par Debove se présente avec une allure chronique. Selon le même auteur l'altération fondamentale serait dans le système nerveux dont le trophisme qui normalement s'exerce sur les tissus cutanés et sous-cutanés agit d'une manière pathologique. Les au-teurs allemands s'opposent à ces idées ; ils séparent très nettement les deux formes et nient qu'elles soient la manifestation d'une même maladie.

Ayant eu le bonheur de pouvoir observer dans l'espace de plusieurs années de nombreux échantillons de ces deux maladies, j'ai pu me former une opinion personnelle qui me sembla confirmée par l'étude complète de l'argument.

Je dirai tout de suite que mes idées sont très voisines de celles de M. *Meige*, tout en les précisant. Nous verrons bientôt que si entre l'œdème de Quinke et le trophœdème de Meige existent des rapports intimes de sorte qu'on est obligé de rechercher une pathogénie identique, l'œdème aigu est de son côté lié d'une telle façon à l'urticaire qu'on doit étudier cette dernière maladie sous les mêmes points de vue : urticaire, œdème de Quinke, trophœdème de Meige nous paraîtront comme des différentes manifestations d'une même altération qui peut varier par son évolution, par sa durée, par ses complications, tout en ayant toujours la même pathogénie. C'est sur cette pathogénie que mes idées diffèrent notablement de celles émises par Meige et par tous les auteurs qui ont étudié ces formes morbides. J'exposerai ces idées dans une deuxième partie après avoir démontré et documenté dans la première les liens cliniques étroits existant entre les trois formes en question.

Je ferai précéder l'exposition théorique par la relation des plus saillantes de mes observations :

Obs. I. — Abbate Eugenio, 17 ans, cuisinier de son état. Il se présenta à la consultation de l'hôpital le 5 juillet 1904 : il nous fait savoir que depuis quinze jours il souffre d'anorexie, de lassitude, d'une fièvre légère, de constipation. Depuis dix jours il voit que le matin, lorsqu'il se lève, une partie de son corps est tuméfiée : c'est la main droite, par exemple, qui se présente comme un petit coussin et qui, après deux ou trois heures, a repris son aspect normal ; une autre fois le même phénomène se montre au pied, ou bien encore au thorax, ou bien la tuméfaction envahit la moitié du visage, ou les deux paupières. Tandis que les autres localisations de l'œdème se présentent sans ordre et alternées, l'œdème des paupières se présente constamment tous les matins : si bien qu'un médecin a admis la possibilité d'une néphrite.

Nous examinons rapidement le malade et nous trouvons : rien à noter du côté des organes du thorax ; une certaine tension abdominale, une tuméfaction de la rate ; haleine fétide ; urines chargées dépourvues d'albumine et de sucre ; température 38°2. Tuméfaction de la surface dorsale de la main gauche, bien circonscrite : la circonférence de la main gauche dépasse de 3 cm. celle de la main droite. Les paupières sont très tuméfiées. Nous lui ordonnons une dose de calomel, et nous lui ordonnons de revenir le lendemain se faire admettre. Il revient après huit jours, couvert d'une éruption d'urticaire : les poussées, de couleur rose, de la grandeur d'une pièce de cinq francs, ont paru il y a deux jours et lui donnent une démangeaison assez supportable. Les œdèmes ont disparu partout sauf dans les paupières. La constipation persiste ; la fièvre est augmentée. Il entre dans le service de M. le professeur Graziadei qui pose le diagnostic de fièvre typhoïde, diagnostic qui fut plus tard confirmé par la séroréaction de Vidal.

La marche de l'infection typhique fut typique pour ce qui concerne la température, le pouls, les phénomènes du côté de l'intestin, et après 36 jours le malade apyrétique commença sa convalescence.

Les phénomènes cutanés n'ont pas disparu avec la fièvre, mais ils s'effacèrent peu à peu dans la convalescence. Pendant toute la durée de la maladie et de la convalescence, malgré le traitement hydrothérapique, les poussées d'urticaire, quoique pas trop étendues, n'ont jamais disparu complètement. Souvent, tous les deux ou trois jours apparaissaient aussi au matin des tuméfactions de la peau, bien circonscrites, diversement localisées sans ordre et sans symétrie. La peau des régions tuméfiées était pâle ; elle ne conservait pas l'empreinte du doigt ; la température locale mesurée avec le thermomètre à bulbe plat, était un 4/5 de degré plus basse que dans les régions voisines. Le malade ne présenta jamais de phénomènes semblables du côté des muqueuses. L'examen du sang plusieurs fois répété ne montra pas d'altérations au dehors d'une certaine leucopénie commune dans la fièvre typhoïde (5500).

L'examen des urines ne nous a permis de déceler qu'une faible réaction de l'albumine qui ne disparut qu'avec la guérison. Les réactions de l'indican et de l'éther sulfurique ne furent jamais très chargées pendant toute la maladie.

La quantité de chlorures éliminés était de 7-9 grammes toutes les 24 heures. En lui donnant pendant huit jours 15-20 grammes de *NaCl* toutes les 24 heures dans du lait, quoique la quantité des chlorures des urines n'augmentât pas en proportion (15-18 grammes par 24 heures), on n'observa aucune modification dans les œdèmes cutanés ; l'épreuve répétée dans la convalescence n'a pas reproduit des œdèmes disparus.

Le malade, en dehors d'un commun degré d'assoupissement, ne présente aucun phénomène objectif du côté du système nerveux.

En résumé « Chez un jeune garçon dans la période prodromique d'une dothiénentérie apparaît une série de poussées d'œdèmes de Quinke qui se prolongèrent pendant toute la durée de la maladie et qui à partir de la deuxième semaine s'associèrent à une urticaire typique. Les phénomènes cutanés disparurent avec la guérison de la dothiénentérie. »

Obs. II. — E. Lévi, 13 ans, juive. Père hémophilique typique. Deux petits frères sont décédés pour des hémorragies. La petite malade et ses deux sœurs n'ont jamais eu de phénomènes de cette maladie. Dans le mois de mars 1904 la première des sœurs prend une diphtérie du larynx qui guérit sans phénomènes cutanés à la suite de plusieurs injections de sérum antidiphtérique curatif. Chez la troisième des sœurs une injection de sérum préventif produit une éruption unique d'urticaire au troisième jour. La petite Elise reçoit la même quantité (1.000 U. I) de sérum ; deux jours après elle présente un œdème du dos de la main gauche, œdème blanc, bien circonscrit au poignet, qui ne démangeait pas, qui ne gardait pas le godet du doigt. Après 24 heures l'œdème avait disparu de la main, et il était évident au pied gauche et aux deux paupières. Douze heures après cet œdème aussi avait disparu, et sur la peau du tronc surgirent des œdèmes de la grandeur de la paume de la main, avec les mêmes caractères. Le soir tout avait disparu. La diète avait été lactée. Rien de notable décéla l'examen des urines.

En résumé : « Chez deux sœurs, dont le père est hémophilique, l'injection de sérum anti-diphtérique préventif détermine : chez la première trois poussées d'œdème de Quinke ; chez la deuxième une éruption d'urticaire unique. Une troisième sœur, qui fût infectée de diphtérie, l'injection de sérum curatif ne produisit aucun phénomène du côté de la peau.

Obs. III. — M. G..., 38 ans, professeur à la Faculté médicale de Turin, juif. Il m'a donné lui-même sa propre observation. Il raconte qu'il y a plusieurs années il avait été frappé par le fait suivant : le matin, au réveil, il voyait sur sa peau des œdèmes circonscrits, d'une couleur rosée, de la grandeur d'un écu ou bien de la paume de la main, qui ne démangeaient pas. Leur siège était varié : les bras, le tronc, les fesses, la tête sous les cheveux. Ces œdèmes disparaissent vers midi. Plusieurs traitements avaient été inutiles.

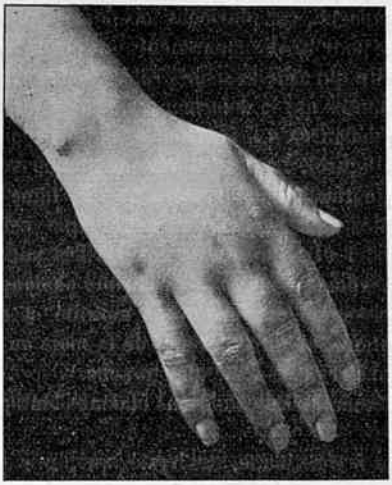
Un jour il songea que ces phénomènes pouvaient dépendre d'une intoxication par le tabac, dont il n'était toutefois pas fort fumeur, parce que fumer lui donnait une énorme salivation très désagréable. Or depuis le jour qu'il cessa de fumer, les œdèmes ne se présentèrent plus. Après quelques semaines un cigare pas fort, fumé le soir, produit une poussée d'œdèmes. Il répéta cette expérience plusieurs fois pendant 10 ans environ, toujours avec le même résultat.

Il s'agit d'un homme très intelligent, très sain, d'un tempérament un peu excitable et nerveux.

Obs. IV. — P. Giuseppina, 26 ans, sage-femme. Aucune hérédité névropathique dans la famille. A l'âge de 12 ans elle présenta une affection caractérisée par des œdèmes passagers qui ne duraient jamais plus de deux ou trois heures, apparaissant sans raison tantôt aux paupières, tantôt aux pieds, tantôt à une main, sans aucun désordre de la santé générale. Six mois après, sans aucun traitement, la guérison est parfaite. Après la puberté elle a été toujours un peu excitable, un peu nerveuse, mais elle n'a jamais souffert d'aucune maladie. Mariage à 18 ans. Un enfant à 20 ans ; à 21 ans, infection gonorrhéique avec salpingite gauche, dont elle n'est pas encore guérie.

Maladie actuelle. — J'ai vu la malade pour la première fois le 16 mars 1904. Depuis 25 jours elle souffrait d'une anorexie absolue, de lassitude, légère fièvre, constipation opiniâtre, douleurs abdominales. Depuis 15 jours, elle avait vu recommencer les œdèmes dont elle avait souffert à 12 ans. Un médecin parla de néphrite.

J'ai étudié et suivi la malade : pendant la durée de 45 jours elle présenta tous les jours ces poussées d'œdèmes passagers qui changeaient toujours de place ; sans démangeaison, bien circonscrits, de grandeur variable lorsqu'ils apparaissaient sur la peau du tronc, dans les membres ils prenaient toujours un caractère segmentaire asymétrique ; ils frappaient une main, ou bien la jambe, l'avant-bras... La température locale était toujours un demi-degré moindre que sur la peau saine. L'œdème était toujours pâle et ne conser-



vait pas le godet du doigt. Pendant une semaine la malade fut soumise à une diète lactée absolue et l'examen des urines ne décela jamais d'albumine, pas même de traces ; au contraire la réaction de l'indican était très foncée ; la réaction des éthers sulfuriques exagérée. La quantité des chlorures dans les 24 heures oscilla entre 7 gr. 25 et 11 gr. 50.

Je donnai pendant la semaine suivante 15 gr. de NaCl dans le lait tous les jours, et les œdèmes n'ont pas varié dans leur intensité, quoique les chlorures des urines n'augmentassent pas en proportion des chlorures ingérés.

J'ai noté à ce moment un fait très intéressant. Tandis que le siège des œdèmes était extrêmement variable et que ceux-ci ne se répétaient jamais au même niveau, la main droite était presque tous les jours frappée par l'œdème, lequel disparaissait toutefois en quelques heures.

L'examen de la sensibilité, de la motilité, des réflexes fut toujours négatif. Jamais je n'ai pu trouver un signe d'hystérie. La température rectale oscillait

entre 37°8 et 38°5. Après 15 jours de diète et une désinfection intestinale obtenue avec des doses répétées de calomel et d'acide chlorhydrique, les œdèmes apparurent plus rarement ; seulement tous les deux ou trois jours. Ils avaient toujours une singulière prédilection pour la main droite.

A ce moment, je perds de vue la malade qui se rend en montagne.

Je revis la malade au mois d'octobre. Elle raconte qu'après un mois encore de régime lacté les œdèmes ont peu à peu disparu. Seulement dans la main droite ils se sont répétés jusqu'au mois d'août. Depuis deux mois, elle n'a plus présenté rien d'anormal ; la digestion aussi se fit très bien. Elle se plaint toutefois, car la main droite malgré ses massages est restée un peu tuméfiée.

Examinons les mains : la main gauche est éthétiquement parfaite ; pas trop maigre, étroite, aux doigts longs et bien modelés. La main droite avant sa maladie était sa digne compagne, car plusieurs fois des sculpteurs l'ont reproduite comme modèle, même pour un des monuments modernes les plus admirés de la ville. A présent la main qui a été le siège préféré de l'œdème passager présente des altérations persistantes qui la déforment. Elle n'est plus la belle main classique ; c'est la main défigurée qui fait tout de suite se souvenir de la « main succulente » (Voir la figure). Le dos est tuméfié ; on ne voit plus les tendons sous la peau, et cette tuméfaction commence à la ligne interarticulaire du poignet. La peau pâle, plus froide d'un degré que celle de l'avant-bras, ne conserve pas le godet et se présente un peu ridée superficiellement, quoi qu'elle soit tendue. Les doigts sont potelés : chaque phalange est tuméfiée pour son compte, en saucisson. L'examen de la motilité et de la sensibilité ne montre aucune altération. La circonférence de la main au niveau de la moitié du dos est de 3 centimètres plus forte qu'à gauche.

Dans le mois de décembre les conditions étaient identiques et la femme se portait très bien.

En résumé : « Une femme jeune, pas hystérique, présente à la suite d'une intoxication intestinale une maladie de Quinke. Les œdèmes se répètent avec prédilection à la main droite. La malade guérit des phénomènes intestinaux et et des œdèmes de Quinke. La main droite présente une sorte de trophœdème chronique, persistant.

Obs. V. — C... Ernestina, 25 ans, couturière de son état. Il s'agit d'une observation très difficile à étudier. Elle fut envoyée avec le diagnostic d'hémoglobinurie paroxystique. Toutes les nuits, vers onze heures, l'urine prend une couleur rosée très foncée. L'examen spectroscopique nous démontre avec une extrême évidence la ligne de l'hémoglobine, tandis que l'examen microscopique nous démontre l'absence des globules rouges. L'examen chimique décèle une albuminurie très accentuée. Vers deux heures du matin l'hémoglobinurie commence à diminuer. Vers midi l'urine complètement claire est libre d'hémoglobine. Sur l'étiologie et sur la pathogénie de ces accès qui avaient réduit la malade à un degré d'anémie extraordinaire, malgré nos efforts poursuivis pendant deux mois, nous n'avons pu porter la lumière. Ni

froid, ni fatigue, ni paludisme, ni syphilis, ni hystérisme dans l'étiologie. Rien de spécial à l'examen chimique, microscopique et biologique des urines, du sérum, des éléments du sang. L'intéressant pour nous, c'est de dire que chaque accès d'hémoglobinurie s'accompagnait d'une éruption d'urticaire sur la peau du tronc, et avec des œdèmes de Quinke au dos des pieds, des paupières, des joues et parfois avec des *crises de sueurs*. Tous ces phénomènes cutanés disparaissent avec les phénomènes urinaires.

Ces accès après un mois de repos et de diète, ont présenté quelque rémission. Pendant une de ces rémissions, la malade voulut sortir de l'hôpital.

Obs. VI.— C. Lorenzo, 15 ans, confiseur de son état. Père alcoolique. Mère hystérique. Rougeole à 5 ans. Après cela santé parfaite. Il y a un an, petite chute accidentelle sans aucune lésion appréciable. Il y a neuf mois, il s'aperçut que quelquefois le matin il ne pouvait mettre sa chaussure au pied droit, car le pied était tuméfié. Vers midi le pied avait le volume normal. Parfois c'était la jambe qui se présentait en flée. Le malade observa ces faits pendant trois mois environ. Depuis cinq ou six mois le malade a reconnu que la jambe et le pied n'ont plus repris leur volume normal. Cela ne lui donne pourtant pas de gêne. Il fait ses travaux, il fait ses courses pendant toute la journée sans souffrir de l'état de sa jambe, laquelle, *peut-être*, est légèrement plus tuméfiée au soir.

Examen objectif pratiqué à l'hôpital au mois de juin 1904. — Ce garçon se porte très bien et ne présente aucune altération de ses organes internes ni de ses fonctions. La seule anomalie qu'on trouve, c'est du côté du membre inférieur droit. Ceci est parfaitement normal de l'aine jusqu'au genou. Le genou aussi est égal à celui de gauche. Au-dessous du genou le membre est notablement tuméfié : la jambe n'a plus sa forme normale, elle a la forme d'un cylindre de rayon uniforme du haut en bas. Au niveau de la cheville la tuméfaction présente une diminution de volume brusque. Le pied est au contraire tuméfié. Les doigts potelés, en saucisson. C'est un vrai pied succulent. La couleur de la portion tuméfiée du membre est pâle ; la peau est un peu ridée. La pression du doigt ne laisse pas le godet. La température locale est de 33°5, tandis que au même niveau à gauche le thermomètre accuse 35°6. Sensibilité au contact, à la douleur, à la chaleur et légèrement diminuée. Réflexes superficiels et profonds normaux, Rien d'anormal à l'examen de la circulation artérielle et veineuse.

Mensuration des membres inférieurs :

	D	G
Au niveau de la moitié de la cuisse	35	34
Genou : au-dessus.	28	28
— au niveau.	31	30
— au-dessous	31	27
Au niveau de la moitié de la jambe	34	29
Au niveau de la cheville.	22	20
Circonférence du pied	27	23

Le malade resta à l'hôpital pendant quinze jours qu'il passa au lit, et fut

soigné par des massages. Malgré cela les mesures du membre ne furent diminuées que de quelques millimètres. Je n'ai pas pu prendre la photographie du malade à cette époque.

J'ai pu voir et photographier le malade chez lui à la campagne, cinq mois après sa sortie de l'hôpital. Il avait pris l'habitude de se bander la jambe avec une bande de flanelle, laquelle de la pointe du pied lui montait jusqu'à la moitié de la cuisse.

J'ai fait mes photographies (Pl. XXVIII) et j'ai répété mes mesures : elles me donnèrent des chiffres égaux à ceux trouvés cinq mois auparavant. La tuméfaction avait peut-être un peu augmenté, car cette deuxième mesure fut prise lorsque le membre était encore sous l'influence de l'étroite bande de flanelle qu'il venait de quitter.

Je n'ai plus revu le malade.

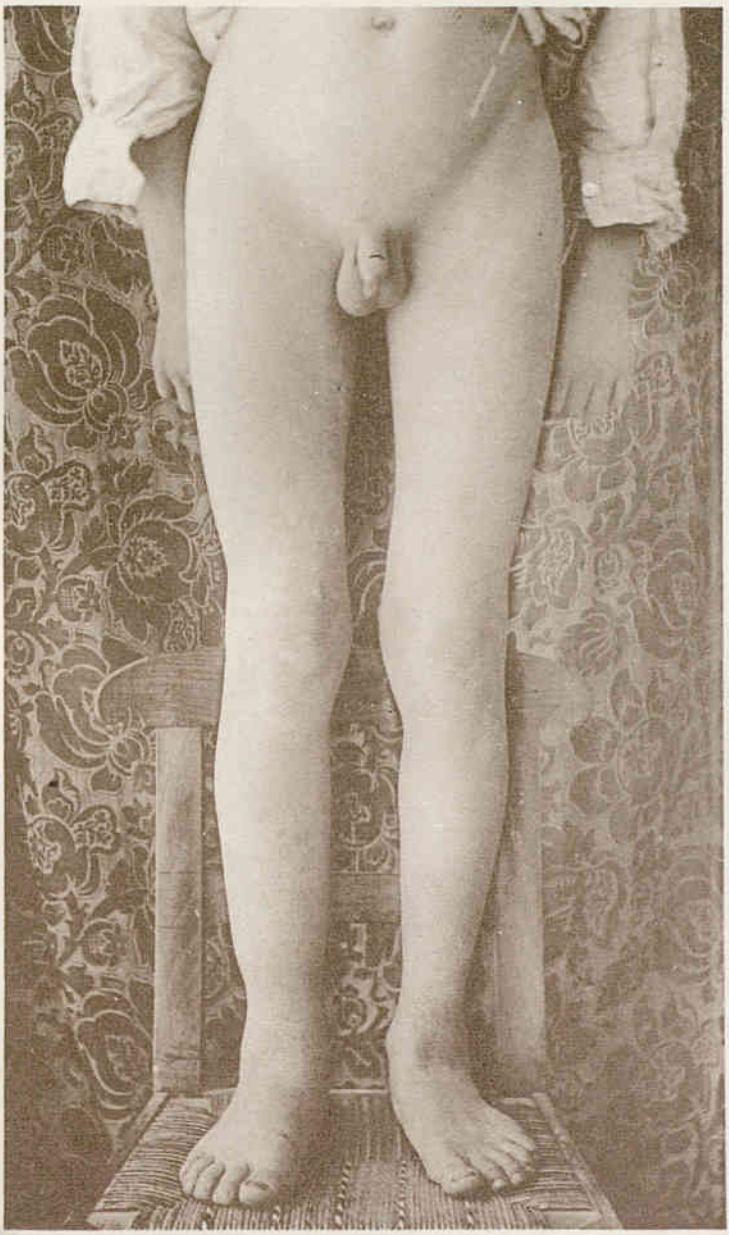
En résumé : « Jeune homme sans altérations du côté de l'appareil circulatoire ou rénal. Après une série d'œdèmes circonscrits, œdème dur persistant avec les caractères du trophœdème chronique de Meige. Ceci persiste depuis dix mois. »

*
* *

Lorsque, après un profond examen du malade, nous avons relevé tous les phénomènes morbides, et que sur les données des traités de diagnostic nous avons marqué d'un nom le tableau symptomatique qu'il présente, nous avons fait bien peu de chose. Lorsque nous avons posé le diagnostic de « maladie de Quinke », nous n'en savons pas beaucoup plus que le malade lui-même qui sait nous dire que sur la peau de son corps se forment des œdèmes circonscrits qui rapidement s'effacent.

C'est seulement lorsque nous saurons nous rendre compte de leur présence, en voir les liens avec d'autres phénomènes et d'autres maladies, et en faire une localisation pathogénique, que nous aurons fait œuvre de science, et pas seulement d'empirisme.

Etant donné qu'aucun des malades observés ne présentait de lésion rénale, ni du cœur, ni des vaisseaux, ni même des signes d'hystérie, notre diagnostic n'est pas douteux. Notre première observation se présente comme un cas de dothiénentérie avec urticaire et œdème de Quinke. Pouvons-nous donc dire qu'il s'agissait de trois maladies associées, ou bien que tous les phénomènes constituaient divers syndromes tous symptomatiques d'une cause unique ou encore que l'urticaire et l'œdème reconnaissaient deux groupes d'altérations pathogéniques ? — Est-ce que le trophœdème de la main de notre quatrième observation, et le trophœdème de la jambe de notre sixième observation étaient dus à des lésions nouvelles ou bien présentaient-ils des rapports intimes avec les œdèmes de Quinke qui les ont précédés ?



TROPHŒDÈME CHRONIQUE

(Valobra)

Observation VI

Masson & Cie, Éditeurs

Et les mêmes demandes peuvent être posées à propos des autres observations.

Dans les traités même très modernes de pathologie, nous ne trouvons pas de réponse précise à ces demandes. Nous essayerons de la donner.Nous nous poserons comme but d'établir les liens cliniques qui existent entre les trois formes morbides : urticaire, œdème de Quinke et trophœdème, et nous en envisagerons la pathogénie. Tandis que dans la première partie nous exposions seulement des faits, à propos de la pathogénie nous exposerons aussi des idées qui nous appartiennent et les considérations que nous proposons à l'examen des pathologistes.

(*A suivre.*)

UN CAS DE DÉFORMATION THORACIQUE PRÉCOCE

CONSÉCUTIVE A UNE PLEURÉSIE AIGUE,

PAR

J. MATIGNON,

Médecin-major en mission
aux armées japonaises de Mandchourie.

Les déformations du thorax, avec déviation de la colonne vertébrale, ont été signalées dans les pleurésies chroniques et un très beau spécimen en est reproduit dans le *Traité de l'auscultation médicale* de Laennec. La pathogénie de ces déformations se trouve dans l'organisation des fausses membranes qui se rétractent, entraînant dans leur mouvement espaces intercostaux et colonne vertébrale. Ce sont là accidents tardifs.

Ici, au contraire, j'ai à rapporter un cas de déformation thoracique, précoce, survenu à la suite d'une *pleurésie aiguë à rechute*, et qui attira l'attention du malade, le jour même où il se leva pour la première fois.

OBSERVATION (Pl. XXIX).

B...., 23 ans, 14e régiment d'artillerie, est un garçon grand, 1m. 78, très solidement bâti et fortement musclé.

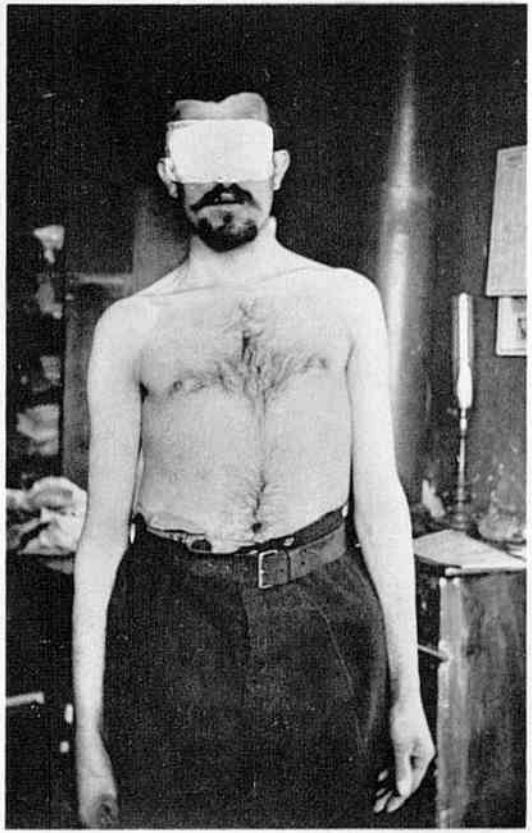
Antécédents héréditaires. — Son père jouit, à l'heure présente, d'une santé assez bonne, bien qu'il ait eu autrefois plusieurs « fluxions de poitrine ». Il aurait même craché du sang à plusieurs reprises. Mère vivante et de santé excellente.

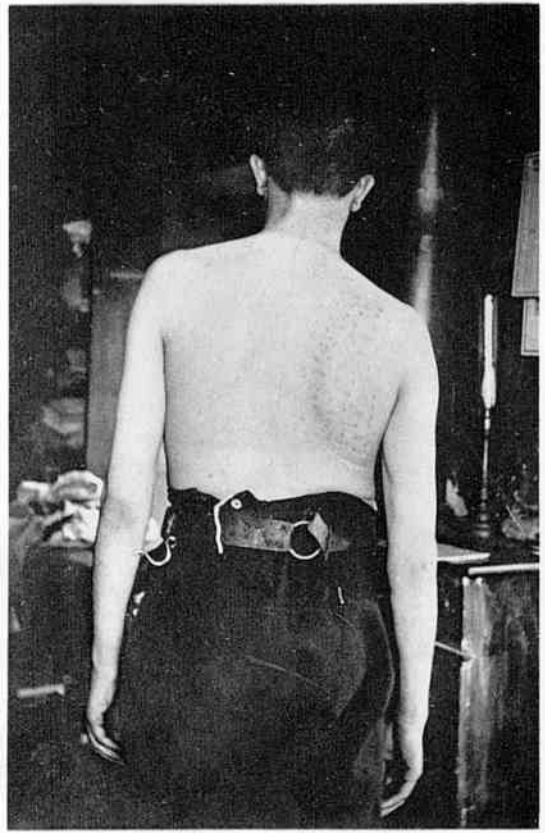
Son grand-père maternel, à qui il ressemble beaucoup physiquement, aurait eu, à la suite d'une pleurésie, une déformation notable de la cage thoracique analogue à celle que B... présente actuellement.

Antécédents personnels. — Très bonne santé jusqu'à 10 ans, n'a présenté aucune manifestation de rachitisme (renseignements fournis par le médecin de la famille). A 10 ans, grippe avec congestion pulmonaire ; à 18 ans, nouvelle grippe très grave.

Au conseil de révision et à la visite d'incorporation au 14e régiment d'artillerie, fut trouvé bon pour le service et aucune remarque ne fut faite relative à une déformation quelconque de sa cage thoracique.

En janvier 1902, rougeole compliquée de bronchite. En septembre 1903, dysenterie qui dura 14 jours.





DÉFORMATION THORACIQUE PRÉCOCE CONSÉCUTIVE A UNE PLEURÉSIE AIGUE

(Matgnon)

Histoire de la maladie. — Depuis cette dysenterie, le malade ne se sentait pas très bien, quand le 7 octobre, il se présenta à la visite, se sentant très fatigué, fiévreux et accusant une certaine dyspnée, sans point de côté. Une pleurésie droite fut découverte et B.... envoyé d'urgence à l'hôpital militaire, où, après 8 jours de traitement, une ponction évacuatrice de 1800 gr. d'un liquide citrin et limpide fut faite.

Après un séjour de 1 mois 1/2 à l'hôpital, B.... en sortait guéri, en apparence au moins, et était envoyé en convalescence dans sa famille.

A peine arrivé, il rechuta : la fièvre et l'épanchement se reproduisirent et disparurent au bout d'une quinzaine de jours.

B.... put alors se lever. A ce moment, c'est-à-dire 2 *mois après le début de sa pleurésie aigüe*, B... constata une déformation notable de sa cage thoracique, déformation qui n'existait pas au moment où le malade avait quitté l'hôpital. Le médecin de la famille qui l'avait vu, au moment de son arrivée en convalescence, n'avait lui-même remarqué rien d'anormal dans la conformation du thorax de son malade.

B... nous raconte que son attention avait tout d'abord été attirée par des douleurs siégeant dans tout le côté droit, exagérées par le mouvement et la toux et qui avaient apparu 5 ou 6 jours après le début de sa rechute.

En outre, quand il se leva, il fut frappé de la quasi-difficulté qu'il avait à marcher : le membre inférieur droit lui semblait plus raide que le gauche. Il allait « tout de côté » et lui se « tenait penché du côté droit parce qu'il souffrait ».

B... rentre au régiment à la fin de janvier 1903. A première inspection, cet homme étant déshabillé, on est frappé par une scoliose droite très accusée. L'épaule droite est très abaissée : la tête de l'acromion droit est à 6 centimètres plus bas que celle du côté gauche. Un fil à plomb appuyé au niveau de la fourchette sternale passe à 8 centimètres du mamelon droit et à 16 centimètres du gauche et à 7 centimètres de l'ombilic. La ligne ombilico-mamelonnaire (Sabrazès) est de 25 centimètres à droite : de 28 1/2 à gauche.

En avant, la ligne des poils dessine sur le ventre une courbe à concavité à droite.

Les creux sus et sous-claviculaires droits sont très accusés.

Les muscles peauciers droits sont tendus et soulèvent la peau, comme des cordes, alors qu'à gauche ils ne s'accusent pas.

Les muscles pectoraux droits semblent un peu diminués de volume. L'épaule droite paraît projetée en avant.

En arrière, la scoliose vertébrale commence vers la 7e cervicale pour se terminer à la hauteur des premières lombaires, le maximum de courbure se trouvant vers la 5e et la 6e dorsale.

La région scapulaire droite abaissée, déjettée en arrière et en dehors, est limitée à sa partie inférieure par un profond sillon, dirigé de haut en bas et d'arrière en avant, long d'environ 15 centimètres au-dessus duquel se trouve un volumineux bourrelet cutané.

Les mensurations prouvent qu'il existe une déformation thoracique plus

apparente à l'œil que réelle, chaque hémi-thorax ayant les mêmes dimensions.

Les muscles du bras droit ne paraissent pas atrophiés.

Palpation. — Vibration très atténuée à droite.

Examen de la poitrine. — *Percussion.* — A gauche, sonorité normale, tan-en avant qu'en arrière.

A droite et en avant : sonorité normale jusqu'à 3 travers de doigt, à partir de ce point, submatité jusqu'au mamelon, puis matité complète.

En arrière, sonorité normale dans la fosse sus-épineuse, puis submatité et matité complète, en descendant.

Auscultation. — En arrière, murmure vésiculaire très atténué jusqu'à trois travers de doigt de la base. En avant et dans la région axillaire, silence respiratoire au-dessus de la ligne mamelonnaire.

Le *signe du sou* n'est perçu en arrière que sur une hauteur de quatre travers de doigt à partir de la base. Il s'entend très bien en avant et sur le côté, à partir d'une ligne passant à trois travers de doigt au-dessus du mamelon.

Il y avait lieu de penser à la présence d'un épanchement : une ponction faite en arrière et en dehors, dans le 9e espace, ramena un liquide franchement hémorragique. L'aiguille longue pénétra facilement,donnant l'impression qu'elle traversait des tissus légèrement indurés.

Foie, cœur, reins, rien à signaler.

B... fut alors envoyé à l'hôpital, où des pointes de feu lui furent appliquées.

Il commence alors un traitement orthopédique par la gymnastique pour lutter contre la scoliose. Progressivement le malade devait, en se faisant glisser le long d'un poteau,infléchir son bras droit,de façon à amener la para-thoracique droite au contact de ce poteau.

A ce moment, la déviation n'est pas encore définitive. Par un effort de sa volonté, B... arrive à la faire disparaître presque complètement, au prix d'une assez vive douleur.

C'est parce qu'il souffrait de son côté, c'est parce qu'il en souffre encore, que B... a essayé et continue à s'infléchir à droite. Cette attitude vicieuse calmait la douleur.

L'*examen de la sensibilité* cutanée n'a jamais montré de troubles de cette fonction.

La pression sur les apophyses vertébrales n'était pas douloureuse.

Quand le malade quitta l'hôpital, il était guéri de son épanchement pleurétique. Mais sa déviation vertébrale n'était pas améliorée.

Je revis B... deux mois et demi plus tard. Son état était sensiblement le même que lors de son premier retour de convalescence.

L'épaule est toujours abaissée ; le même sillon s'accuse au-dessous de l'angle de l'omoplate et les mensurations donnent les chiffres trouvés en janvier 1903.

B... se plaint d'essoufflement dès qu'il monte un escalier. Il souffre pour élever le bras droit.

Le matin, au réveil, tout le côté droit lui paraît raide.

Il n'a pas maigri : n'a jamais eu d'hémoptysie.

A l'inspection. — Le thorax droit se développe moins bien que le gauche.

A la palpation. — Les vibrations thoraciques sont sensiblement égales des deux côtés.

Percussion à droite : en avant submatité commençant à 3 travers de doigt de la clavicule et augmentant peu à peu vers la base. En arrière, submatité, jusqu'à 4 travers de doigt de la fosse sus-épineuse.

Auscultation : en haut, en avant comme en arrière, respiration normale. Mais en arrière et sur la ligne axillaire, au-dessous d'une ligne passant par le mamelon, on perçoit des frottements, un murmure vésiculaire voilé, lointain et même un léger bruit de souffle.

Le *ponction* ne ramène pas de liquide.

B... fut réformé quelques jours après et je l'ai perdu de vue. Mais j'ai eu de temps à autre de ses nouvelles.

Au mois de juillet 1904, c'est-à-dire, 20 mois après le début de sa déviation vertébrale, son médecin m'écrivait que la scoliose persistait, peut-être un peu moins accusée ; qu'il y avait une légère atrophie des muscles de la paroi thoracique, surtout du grand dentelé droit. L'omoplate est très écartée des côtes. L'épaule droite est toujours abaissée.

Le côté droit est notablement plus faible que le gauche ; le malade se sert de préférence maintenant, bien que droitier, de son bras gauche pour les travaux des champs.

Il accuse de temps à autre des douleurs dans le côté droit.

Pas de signes de tuberculose.

Dans cette observation, quelques particularités sont intéressantes à retenir.

D'abord, c'est l'existence d'une déviation vertébrale chez le grand-père maternel, consécutivement à une pleurésie.

C'est ensuite la précocité de l'attitude vicieuse chez notre malade, qui constate son inflexion à droite, deux mois après le début de sa pleurésie et il l'aurait sans doute constatée plus tôt, s'il s'était levé.

Quelle est la cause de cette attitude vicieuse par inflexion de la colonne vertébrale ?

Il y a lieu d'éliminer tout de suite une lésion osseuse (ostéomalacie, mal de Pott) dont on ne trouve aucune trace.

L'hystérie doit également être écartée.

Peut-on expliquer ce phénomène en disant que la pleurésie a été chronique d'emblée et que les épaississements et les adhérences de la plèvre sont les causes de la déviation vertébrale ?

La pleurésie chronique se caractérise, quand elle provoque des déformations thoraciques, par une inflexion vertébrale, mais aussi par des

rétractions des espaces intercostaux, un tassement des côtes les unes sur les autres, une différence notable de la capacité des deux hémi-thorax. Ici, il n'en est plus de même. Nous avons une déformation thoracique apparente ; mais les mensurations montrent ces deux hémi-thorax égaux. Il n'y a pas la moindre rétraction des espaces intercostaux.

Il existe seulement une inflexion vertébrale avec abaissement très marqué de l'épaule droite.

Cette déformation a comme point de départ le phénomène douleur. B... souffrait de son côté (inflammation, adhérences pleurales...). En s'inclinant à droite il diminuait les causes de tiraillements sur son côté et par conséquent la douleur.

Cette inflexion a été, au début, une réaction de défense. La lésion matérielle était minime ; les adhérences friables et élastiques encore.

A ce moment, une gymnastique bien comprise aurait pu facilement corriger l'attitude vicieuse qui ne demandait qu'à s'établir d'une façon définitive. Malheureusement, il n'a pas été possible de faire suivre au malade une thérapeutique régulière.

Peu à peu, les adhérences sont devenues très solides ; et ce sont elles, maintenant, plus que la douleur qui sont cause de l'attitude vicieuse : à une cause dynamique, en quelque sorte au début, a succédé une lésion matérielle.

Peut-être, même dans l'état où il est aujourd'hui, une gymnastique bien comprise, pourrait-elle arriver à redresser ce malade.

LA CRAMPE PROFESSIONNELLE

ET SON TRAITEMENT PAR LE MASSAGE MÉTHODIQUE ET LA RÉÉDUCATION

PAR

P. KOUINDJY.

Les crampes professionnelles appartiennent à une foule de professions diverses. C'est ainsi qu'on a décrit la crampe des écrivains, la crampe des violonistes, la crampe des pianistes, la crampe des tailleurs, des cordonniers etc. Basedow a décrit en 1851 la crampe professionnelle chez les servantes des fermes, occupées à la traite des vaches. Locher-Bolber a décrit en 1856 l'existence de la crampe chez les couturières ; Schultz a décrit la crampe des danseuses ; Onimus et Domanski, celle des télégraphistes, etc. ; en un mot, la crampe professionnelle a été constatée d'une façon générale chez les personnes, dont la profession exige une adresse particulière des doigts, un tour de main spécial.

L'origine et la pathogénie de cette bizarre affection sont encore peu élucidées. On sait seulement que c'est au moment même que la personne atteinte de cette affection doit se servir de sa plume, que le spasme a lieu. Plusieurs auteurs ont cherché d'assimiler cette affection aux autres affections d'origine nerveuse. Brück, par exemple, la comparait au bégaiement ; Albers la confondait avec le vertige partiel, et Heyfelder — avec la chorée locale. Benedict de Vienne appelle la crampe professionnelle, névrose coordinatrice des écrivains M. Jaccoud lui donne le nom de dyskinésie des écrivains ou de dyskinésie professionnelle, dont l'ensemble se résume : en une akinésie, en des troubles de stabilité, en ataxie et en une hyperkinésie (crampes ou spasmes). Pour Hammond, c'est une paralysie anapeiratique ; Woillez l'appela, contracture par abus fonctionnel ; Hirsch la nomma, la mogigraphie, Duchenne de Boulogne l'appela tout simplement spasme fonctionnel. Malgré ces différentes dénominations, celle de crampe des écrivains, donnée par Brück, se conserve jusqu'à nos jours. Pour Duchenne de Boulogne, qui étudia l'affection en question le plus complètement possible, la crampe professionnelle dépendrait d'un trouble cérébral. Il a décrit deux formes de crampes des écrivains : la forme spasmodique et la forme paralytique. Benedict de Vienne a ajouté une troisième forme, la forme trémulente. Jaccoud a mentionné une quatrième forme, la forme ataxique ou forme spasmodique réflexe.

Vivian Poore attribue la crampe professionnelle aux troubles locaux ou

aux troubles musculaires. D'après cet auteur, le spasme fonctionnel atteindrait les muscles interosseux, les extenseurs et les fléchisseurs des doigts.Il suffit d'une cause quelconque, comme la parésie ou la paralysie de quelques-uns de ces muscles, le tremblement localisé, une altération de l'irritabilité musculaire ou une douleur locale pour provoquer le spasme musculaire et créer la crampe professionnelle. Pour Benedict cette crampe est due à l'incoordination du centre de l'écriture,du centre du jeu de piano, en un mot,à la perturbation ataxique des centres professionnels. Erb localise le centre de l'écriture dans la substance grise de la moelle cervicale.

Quelle que soit la localisation du centre professionnel, pour nous la crampe, qui résume l'ataxie professionnelle, se traduit de la même façon que l'ataxie locomotrice des tabétiques, c'est-à-dire, elle se manifeste au moment de l'écriture chez les écrivains, au moment de l'exécution de certaines notes chez les musiciens, comme l'ataxie locomotrice se manifeste chez les tabétiques au moment de l'exécution des certains mouvements. Comme chez les tabétiques l'ataxie présente plusieurs formes et, suivant le degré d'ataxie, se déclare pendant l'exécution de tel ou tel mouvement, de même la crampe professionnelle aurait plusieurs degrés, en allant d'une crampe professionnelle légère jusqu'à la crampe paralytico-trémulente, et ne se manifesterait que pendant l'exécution de tel ou tel signe conventionnel de l'écriture. C'est ainsi qu'on trouve des personnes qui ont la crampe professionnelle pendant qu'elles écrivent des chiffres et non des lettres, pendant qu'elles écrivent en présence d'une autre personne, pendant qu'elles prennent la note aiguë, l'octave avec le médius, pendant qu'elles s'élèvent sur la pointe du premier orteil chez les danseuses, etc.

Dans les formes graves de crampes professionnelles, le spasme se manifeste immédiatement, comme l'incoordination se montre séance tenante chez les tabétiques avec ataxie avérée. C'est cette comparaison qui nous a convaincu, que la meilleure dénomination de la crampe professionnelle serait la dénomination *d'ataxie professionnelle*. Cette ataxie peut présenter ici *une forme paralytique*, comme l'ataxie locomotrice d'impotence, *une forme spasmodique*, comme l'ataxie locomotrice spasmodique et *une forme trémulente*,comme *l'ataxie locomotrice avec tremblement*. D'ailleurs, nous trouvons dans l'ataxie professionnelle l'élément psychique, qui est une des caractéristiques de l'ataxie locomotrice. Et en se rapportant à l'autorité du professeur Erb, on devrait même trouver des lésions dans la substance grise de la moelle cervicale. Duchenne de Boulogne et un grand nombre d'auteurs français admettent que l'ataxie professionnelle serait une conséquence d'une altération des centres nerveux.Nordström attribue la crampe professionnelle à une myosite ; il cite même un cas, où il a trouvé quatorze plaques de myosite dans les muscles de l'avant-bras malade.La plupart des neurologistes modernes attribuent la crampe professionnelle à l'hérédité nerveuse, à la diathèse rhumatismale, à la goutte, au traumatisme, à l'influence du froid, à l'usage de la plume métallique (*Steel penpalsy* des Anglais).

Tout récemment notre confrère M. Zabludowsky attribua la genèse de la

crampe professionnelle à l'influence néfaste des mauvaises attitudes pendant l'écriture. Il a même plaidé, et avec raison, pour les moyens prophylactiques, destinés à éviter cette affection.

Ainsi, l'ataxie professionnelle présente une affection, où plusieurs causes morbides concourent peut-être à former l'ensemble des symptômes qui caractérise le syndrome connu sous le nom de crampe des écrivains.

En examinant de près le syndrome de la crampe professionnelle, nous constatons que l'ataxie évolue ici à peu près de la même façon que l'ataxie locomotrice des tabétiques. Exception faite pour les tabétiques, où l'ataxie avérée se prononce à peu de chose près brusquement, chez la plupart des tabétiques l'ataxie évolue progressivement, d'une façon graduelle. Elle commence par une légère incoordination, s'aggrave (si on la laisse sans traitement) par période et finit par devenir impotente. Il y a un certain intervalle entre les différentes formes classiques d'ataxie locomotrice. Ces intervalles et cette évolution progressive se trouvent également dans le syndrome d'ataxie professionnelle, que nous présentons par la description suivante : une personne, écrivain, employé, directeur d'usine ou patron d'un établissement de commerce, est prise un jour d'une gêne dans les doigts pendant l'écriture. Croyant à une fatigue momentanée, elle se repose quelques instants, dépose la plume, fait mouvoir ses doigts et reprend l'écriture. A peine a-t-elle fait quelques lignes, qu'elle ressent de nouveau la même gêne dans les mêmes doigts. Elle est forcée de se reposer plus souvent ; elle redresse de temps en temps ses doigts, corrige fréquemment la position du cahier, du papier, du siège, de l'encrier ; elle change de plumes à tout propos ; elle rechange ses porte-plumes, leur forme, leur poids, leur composition, leur épaisseur et leur longueur. Toutes ces modifications arrivent à soulager le malheureux employé pendant un temps très court. Il est enchanté, il se sent déjà débarrassé de cette gêne ennuyeuse des doigts pendant l'écriture. Il a trouvé son salut : ses poches se remplissent d'un stock de porte-plumes très différents les uns des autres, des boîtes de plumes, en commençant par la petite plume ordinaire et finissant pas la plume d'oie ; des crayons de divers calibres et de différentes consistances : le crayon dur, le crayon doux, le crayon rond, plat, épais, mince, hexagonal, quadrilatère, etc. Malheureusement, la gêne dans les doigts ne tarde pas à revenir et parfois avec plus de tenacité, plus d'intensité. L'infortuné comptable ou clerc commence à s'inquiéter : il s'adresse à l'arsenal de porte-plumes spéciaux : les porte-plumes carrés, triangulaires, pointus, bombés, spiroïdaux, en métal, en liège, en acier, en aluminium, les porte-plumes munis d'un ou de deux anneaux, de crochets, de bandes de caoutchouc. Rien n'empêche l'impotence professionnelle de progresser et de s'établir définitivement. L'écrivain n'est plus gêné par la crampe professionnelle temporaire, il a la difficulté d'écrire, il est devenu un infirme de sa profession. Tant qu'il ne prend pas la plume dans sa main, il se sent bien portant. Mais il lui suffit d'écrire quelques lettres et même quelques mots pour qu'il sente que ses doigts se crispent, le porte-plume se met à exécuter des mouvements désordonnés, en traçant des véritables hiéroglyphes à la place des lettres.

Inquiet, le malheureux constate qu'il est atteint de la crampe des écrivains. Alors, il s'adresse, suivant le conseil de son médecin, à une maison d'orthopédie, où on le munit d'un nouvel arsenal des appareils les plus complexes, destinés à corriger son spasme fonctionnel. Il commence à employer les porte-plumes à tambour, les appareils en cuir moulu, destinés à fixer le poignet, à éloigner le petit doigt, à suspendre l'avant-bras pendant l'écriture, afin d'éviter le contact des muscles contracturés avec la table. L'ataxie professionnelle continue, pourtant, à suivre son évolution ; le spasme s'accompagne bientôt d'un tremblement, d'une contracture : la crampe de la main devient prolongée. L'employé est dans l'impossibilité d'exécuter l'écriture nécessaire ; il se frappe moralement ; son état s'aggrave d'une nervosité qui se charge de transformer le malheureux en malade. L'inquiétude et l'affaissement moral poursuivent l'individu partout ; il devient maladroit dans d'autres actes de la vie : il commence à porter mal sa canne, il renverse de temps en temps la cuillère avec la soupe lorsqu'il la porte vers la bouche, il a la difficulté de rouler sa cigarette, de se peigner, etc. Il résulte que la simple crampe des écrivains peut s'accompagner d'autres troubles, qui aigrissent complètement l'existence de l'individu. Du reste, on s'aperçoit vite de son impotence professionnelle et si on ne le met pas à la porte, on le case dans des coins moins importants, où il est obligé de renoncer à toute idée d'avancement, à toute illusion d'améliorer sa situation sociale. D'un bon employé il devient un subalterne, d'un musicien convenable il devient un musicien médiocre, obligé de se procurer des leçons à vingt sous l'heure ; d'un bon tailleur il tombe dans la misère et est forcé de faire autre chose que son métier. Que d'illusions déçues ? Que de vies brisées chez les personnes pleines de courage et d'énergie et qui sont obligées de renoncer à leurs aspirations, à leur avenir, parce qu'étant bien portantes elles sont incapables de se servir de leurs mains pour écrire. Elles ont bien recours à leur main gauche, mais comme le moral est déjà atteint, comme l'individu entier est dominé par la crainte de l'ataxie professionnelle, la main gauche ne tarde pas à se prendre à son tour et le nouveau calvaire recommence.

L'élément psychique domine l'individu et il est absolument juste, comme le fait voir Gallard, que cet élément est en rapport direct avec l'intelligence de la personne malade. Cet auteur a montré que la crampe professionnelle se développe plus fréquemment chez les personnes qui s'occupentd'une écriture intellectuelle, que chez les simples copistes. L'élément psychique qui accompagne l'ataxie professionnelle permet de rattacher l'affection aux névroses.

L'ataxie professionnelle aurait pour nous une origine périphérique d'abord, et une origine centrale ensuite. C'est-à-dire qu'elle se déclare d'abord par des troubles locaux périphériques qui, à la longue s'accompagnent des troubles de causes centrales. Ces derniers agiraient d'une façon réflexe. Si V. Poore était allé trop loin, en attribuant la crampe professionnelle exclusivement aux troubles locaux du membre, dont les muscles sont atteints de parésie ou de contracture, les autres auteurs ont également commis une erreur, en rattachant d'une façon exclusive la crampe professionnelle à une cause centrale. Pour nous, les deux

causes se rencontrent souvent ensemble et il est difficile de faire la part de chacune de ces causes. S'il est presque impossible d'affirmer l'existence de la lésion anatomo-pathologique centrale, il est, par contre, très facile de prouver que la crampe professionnelle est une incoordination de l'écriture au même degré que la marche ataxique du tabétique est une incoordination des mouvements des membres inférieurs pendant la marche. Nous avons ici cinq échantillons d'écriture ataxique (fig. 1 à 5), dont deux appartiennent à deux comptables, l'un atteint

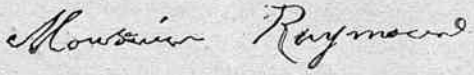


Fig. 1. — Type trémulant.

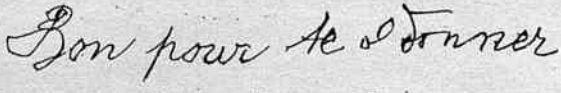


Fig. 2. — Type paralytique.



Fig. 3. — Type spasmodique.

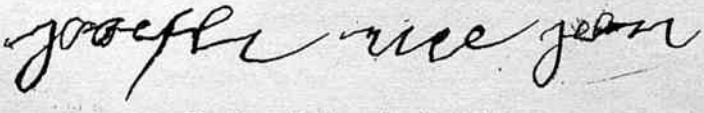


Fig. 4. — Ecriture d'un terrassier.

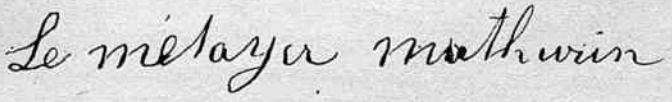


Fig. 5. — Ecriture d'un journalier.

de la crampe professionnelle, type trémulant, l'autre de la crampe professionnelle, type spasmodique ; un autre de ces échantillons appartient à un employé d'une banque, atteint de la crampe professionnelle type paralytique, et enfin, les deux derniers échantillons appartiennent à deux ouvriers, l'un terrassier et l'autre journalier. En comparant ces écritures, on trouve une analogie presque parfaite entre eux. L'écriture du terrassier est une écriture ataxique forme trémulante, comme l'écriture du premier comptable ; l'écriture du journalier est une écriture ataxique forme spasmodique ; et, cependant, ni l'un, ni l'autre de ces ouvriers ne souffre ni de la crampe, ni d'aucun spasme. Leur écriture est une conséquence du manque d'éducation des muscles, qui forment l'appareil de l'écriture. Le jour où ces ouvriers se mettront à apprendre à bien écrire, leur écriture n'aura pas la forme de l'écriture ataxique. Au début des études

l'écriture de l'enfant rappelle de beaucoup l'écriture des personnes atteintes de la crampe professionnelle. V. Poor, Haupt et tous ceux qui attribuent la perturbation dans la coordination des signes conventionnels de l'écriture, ont raison d'attirer l'attention sur la modification subie par les muscles des doigts. Il est évident que c'est dans la modification de l'équilibre de la tonicité des antagonistes qu'il faut chercher la cause initiale de l'affection en question. Voici une écriture (fig. 6), qui appartient à une personne instruite,



Fig. 6. — Paralysie radiculaire guérie.

qui fut atteinte d'une paralysie radiculaire supérieure et inférieure du bras droit, consécutive à un accident d'automobile. La paralysie du bras fut complète, avec contracture du biceps. En ce moment le malade se sert facilement de son bras droit, seule la main a conservé encore une forme disgracieuse par suite d'hypotonie des extenseurs et des interosseux. Cette diminution de tonicité de ces muscles est la seule cause de l'écriture présentée par la figure 6 dont la forme ressemble à la crampe spasmodique des écrivains. Au fur et à mesure, que la tonicité musculaire des muscles atteints augmente, nous procédons à la rééducation de l'écriture de ce malade et son écriture s'améliore.

Ainsi, de tout ce qui précède, il résulte que la principale cause de l'ataxie professionnelle doit être attribuée aux modifications éducatrices du centre des professions, modifications occasionnées par les troubles locaux, musculaires, et autres. Ce centre peut se trouver ou dans la même région que le centre d'agraphie, ou dans son voisinage. Quelle que soit la localisation de ce centre, sa rééducation s'impose par le traitement.

Que n'a-t-on pas essayé pour combattre cette ataxie, si simple par son aspect et si bizarre par son origine. Les uns se sont vantés d'obtenir des guérisons complètes, les autres, et leur nombre est plus grand, se sont déclarés absolument découragés. On a essayé le fer, l'arsenic, les nervins, la belladone, la strychnine, l'atropine, etc. ; les frictions avec les liniments les plus différents, les injections sous-cutanées de strychnine, etc. Tous ces remèdes sont restés inefficaces. On les a remplacés par des moyens thérapeutiques externes, les appareils orthopédiques les plus variés, en commençant par le bracelet en cuir moulé et en finissant par le support mobile de l'avant-bras, mais, ces appareils n'ont rien donné.

L'électricité n'a pas été plus heureuse. Duchenne de Boulogne a déclaré lui-même que cet agent thérapeutique a échoué entre ses mains. Plus tard, on a cependant noté quelques cas de guérisons avec le courant induit. Georges Beard emploie pour la galvanisation locale et permanente des nerfs et des muscles affectés, le courant faible à travers la moelle épinière et la faradisation des muscles. Meyer a obtenu deux guérisons par la faradisation de muscles exten-

seurs. Eulenburg et Berger n'ont obtenu avec l'électricité que des résultats négatifs. Le dernier a déclaré que l'emploi du courant induit violent est accompagné souvent d'un effet nuisible. Zuber affirme que dans les formes trémulante et paralytique l'application d'un courant de 15-30 éléments six fois par mois et d'une durée de 10 minutes donneront de bons résultats. En général, il ne faut pas s'attarder à vouloir obtenir un succès avec l'électrisation prolongée. Si un léger courant continu peut rendre service, comme stimulant du système nerveux, l'électrisation sera plutôt nuisible, comme excitant de la fibre musculaire affaiblie. On peut, par conséquent, employer un courant faible de 7 à 15 milliamp. comme adjuvant au traitement que nous exposons ici.

L'intervention chirurgicale a donné à Stromeyer un cas de guérison. Par contre, Diffenbach, Longenbuck et Tuppert n'ont rien obtenu avec cette opération. Ce dernier a fait plus de 50 ténotomies pour crampes professionnelles et n'a obtenu aucun résultat satisfaisant. La ténotomie s'adresse en général aux muscles fléchisseurs qui, en majeure partie, se trouvent en état d'hypertonicité en comparaison avec leurs antagonistes. La ténotomie a, par conséquent, pour but de transformer ces fléchisseurs en contractures en état d'hypotonie, d'où il résulte, une augmentation de tonicité des extenseurs avec perte considérable de la force musculaire des fléchisseurs. Ceci expliquerait pourquoi les résultats de cette opération ont été nuls et il n'en pouvait pas être autrement. L'élongation du tronc nerveux n'a aucune raison d'être, car dans l'affection que nous étudions ici il ne s'agit nullement d'une maladie des nerfs ou des troncs nerveux.

Zuber et plusieurs auteurs modernes ont proclamé le repos, comme le moyen thérapeutique qui donnerait des résultats positifs. Sans doute, le repos agit favorablement sur l'individu atteint de la crampe professionnelle, car, pendant qu'il ne travaille pas, il ne pense plus ou il pense moins à son affection. Mais son effet serait ici comparable avec l'effet du repos au lit chez les ataxiques tabétiques ou chez les hémiplégiques. Tant que l'ataxique ne marche pas, il va bien ; mais il suffit de le mettre debout après un repos prolongé, pour constater que son ataxie n'a non seulement pas diminué, mais souvent elle s'est aggravée par le repos prolongé. Les personnes, atteintes de la crampe professionnelle, ne ressentent leur ataxie professionnelle que le jour, quand elles reprennent leur écriture ou leur violon. M. Jaccoud a déjà condamné le repos dans le traitement des crampes professionnelles : « Le repos prolongé, dit-il, l'abstention totale des plumes métalliques, ont rarement été utiles ; on peut engager les malades à apprendre à écrire de la main gauche, mais on ne peut leur promettre le succès, car on a vu la diskinésie frapper l'autre côté une fois l'éducation achevée. » Zuber conseille même de faire changer la profession aux individus, atteints de l'ataxie professionnelle. C'est peut-être facile à recommander, mais difficile à exécuter.

Nous passons sous silence une foule de moyens purement mécaniques, utilisés pour combattre la crampe des écrivains, tels que l'appareil de Nussbaum, de Zabludovski, de Constantin Paul, de Duchenne, etc. ; nous avons déjà fait remarquer une fois, que tous ces appareils, ainsi que les innombrables porte-

plumes,crayons, ne sont que des palliatifs et n'ont jamais présenté un véritable procédé de traitement de la crampe professionnelle. Ainsi, tous les moyens employés dans le traitement des crampes professionnelles ont échoué, parce que les auteurs les plus autorisés n'ont pas suffisamment attiré leur attention sur l'incoordination de l'écriture des crampes professionnelles et sur les moyens aptes à corriger ces incoordinations. Les mots crampe ou spasme ont trop absorbé les auteurs et tous leurs efforts thérapeutiques ont été dirigés dans ce sens.

Les théories de Haupt et de Poor ont suscité plusieurs confrères à s'occuper du traitement direct des muscles, atteints soit de paralysie, soit de contracture. Haupt est arrivé à conclure que dans le cas des crampes professionnelles la paralysie est toujours primitive et que la contracture n'est qu'un phénomène secondaire. Pour cet auteur, ainsi que pour Poor, l'affection dépendrait des altérations des fibres musculaires des muscles de l'avant-bras et de la main intéressée ; à savoir : les interosseux et les muscles de l'éminence thénar. Pour Poor la crampe professionnelle serait un résultat direct de l'affection des muscles de l'avant-bras et des interosseux ; Cederschjold de Stockholm proposa de provoquer une irritabilité des troncs nerveux en massant les muscles avec les extrémités d'un ou de plusieurs doigts. Méding guérit les crampes des écrivains par le massage ; Rossander de Stockholm, admettant l'origine musculaire de la crampe professionnelle, comme point de départ, appliqua le massage et les injections sous-cutanées de strychnine. Gotlieb, attribuant l'affection à la cellulite chronique, a guéri un cas de crampe professionnelle en 36 séances. Nordsträen obtint des résultats positifs, en massant les muscles de l'avant-bras et les interosseux. Il employa le procédé du Dr Schotte qui consiste : 1° en mouvements passifs, exécutés par le malade (?) ; 2° en mouvements actifs avec résistance ; 3° en massage des nerfs et 4° en massage des muscles. Schreiber,Bum, Zabludowski, R. Vigouroux, etc.,ont obtenu de nombreuses améliorations des crampes des écrivains par le massage méthodique,et la gymnastique appropriée. Le professeur Hoffa a obtenu des améliorations très encourageantes de cette affection en réunissant le massage méthodique et la gymnastique rationnelle au courant galvanique et à la douche locale. Il exigea de plus un arrêt complet de leur profession pendant deux ou trois mois.

En 1883, notre confrère de Berlin, M. le professeur Zabludowski, publia son premier mémoire dans le *Langenbecks journal* « sur le traitement prophylactique des crampes des écrivains ». En 1887 parut dans le *Wratch* un second travail du même auteur sur le même sujet. Dans ces deux articles l'auteur indique pour la première fois les moyens prophylactiques contre la crampe des écrivains. Ces moyens, M. Zabludowski les développa tout récemment dans son article, publié par le *Journal de Physicothérapie* de M. Albert Weil. Ils consistent : 1° à prendre une position assise convenable et à conserver un maintien correct du corps et de la main ; 2° à faire un choix judicieux des ustensiles nécessaires pour écrire et 3° à apprendre à sténographier et à écrire à la machine. Il est, certainement, difficile de juger de la valeur de ces moyens, dont l'application doit être faite depuis l'enfance. Il va sans dire que ces moyens

doivent être suivis par tous ceux qui ont à cœur la bonne tenue des écrivains. Dans le cas d'une affection établie, nous ne pensons pas que ces moyens puissent être efficaces, comme moyens thérapeutiques. C'est, d'ailleurs, l'avis de notre confrère berlinois, qui utilisait une série des exercices kinésithérapiques pour combattre le spasme de la crampe professionnelle. Dans son travail, publié dans le *Wratch* de 1901, il donne une description d'une série d'exercices, dont le but est de corriger l'ataxie d'écriture. En dehors de quelques appareils, dont l'application est reconnue par l'auteur lui-même comme palliative, il fait en somme la rééducation de l'écriture, combinée au massage de la région atteinte. Son traitement est extrêmement variable, afin d'agir par son action directe sur les muscles atteints et par son influence indirecte sur l'état psychique de l'individu. Les résultats obtenus par cet auteur, ont justifié la tendance de traiter les crampes professionnelles par la réunion du massage méthodique et de la rééducation de l'écriture.

Notre procédé du traitement des crampes des écrivains se compose du massage méthodique, des exercices kinésithérapiques appropriés et de la rééducation de l'écriture. Nous commençons toujours par les manœuvres massothérapiques et nous finissons par la rééducation.

En examinant les mains atteintes de crampes des écrivains, on constate en général que les fléchisseurs se trouvent en état de contracture et que leurs antagonistes sont en état de parésie : hypertonie des fléchisseurs et hypotonie des extenseurs. D'ailleurs, toutes les interventions chirurgicales faites pour combattre le spasme fonctionnel, ont été exécutées sur ce groupe musculaire, la ténotomie de fléchisseurs. Pour mettre en évidence l'hypertonie des fléchisseurs nous nous servons de la disposition suivante : nous prions le malade d'étendre son bras atteint de telle sorte que le bras, l'avant-bras et la main se trouvent en extension complète, on remarque alors un soulèvement du carpe, une sorte de voûte, la voûte des crampes professionnelles. En mettant le bras tendu sur une surface plane, sur une table par exemple, on arrive à introduire sous cette voûte spasmodique un ou deux doigts. Cette contracture se constate également pendant l'extension du pouce (fig. 7). La figure 8 montre nettement la flexion exagérée du pouce sur le premier métacarpien et la saillie des tendons du long extenseur des doigts. Cette disposition nous conduit à l'application méthodique des manœuvres massothérapiques, que nous avons eu déjà l'occasion d'indiquer dans nos travaux sur le massage chez les tabétiques et sur le traitement des hémiplégiques, à savoir : masser les muscles en hypotonie et laisser tranquilles les muscles en hypertonie. Nous massons par conséquent les extenseurs et nous abandonnons les fléchisseurs. L'action physiologique du massage, consistant à activer la contractilité de la fibre musculaire, montre que, lorsqu'un muscle est en contracture, sa tonicité musculaire est au-dessus de l'état normal et, par conséquent, une augmentation de sa contractilité musculaire augmentera sa contracture. Par contre, dans un muscle en hypotonie, l'augmentation de la tonicité réelle ne devient active que lorsque son antagoniste reste avec une tonicité stationnaire. Il en résulte, que pour obtenir une augmentation totale de la tonicité musculaire d'un groupe musculaire, il faut tenir

en balance la tonicité exagérée du groupe musculaire antagoniste. L'expérience nous a montré qu'en massant les muscles parésiés ou atrophiés et en laissant en repos absolu les muscles contracturés, nous avons toujours obtenu une

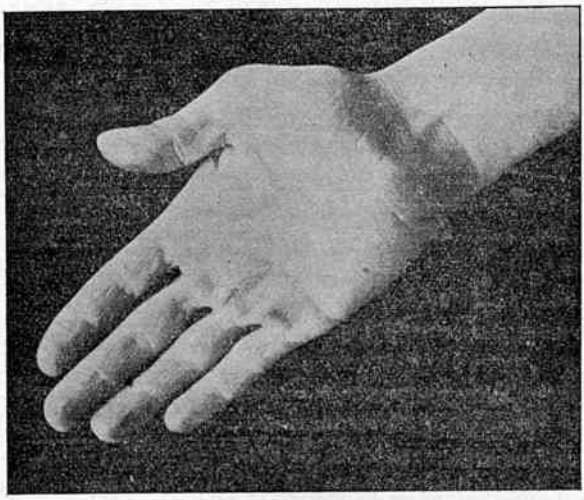


Fig. 7. — Crampe des écrivains (forme spasmodique).

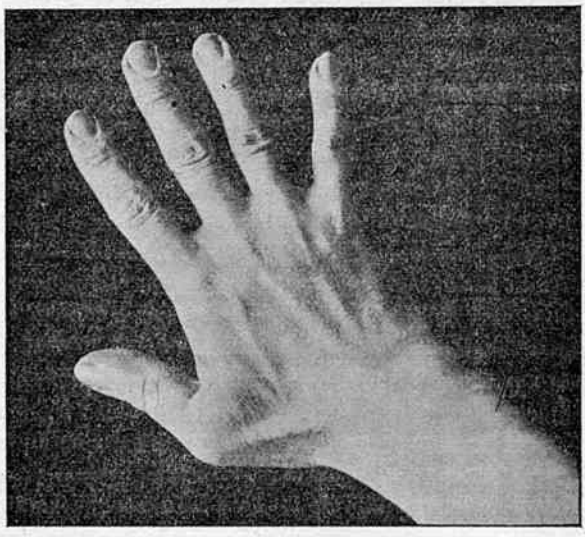


Fig. 8. — Flexion du pouce sur le premier métacarpien, flexion légère des autres doigts.

augmentation de la tonicité musculaire des muscles en hypotonie et, consécutivement, l'équilibre de la force musculaire de deux groupes antagonistes. Dans le cas présent, cette marche à suivre est la plus justifiée. Nous massons donc les



A



B



C



D

EXERCICES POUR LE TRAITEMENT DES CRAMPES DES ÉCRIVAINS

(P. Kouindjy)

A et B. Exercices de la canne.

C. Exercices des poids. — D. Exercices d'écriture la main renversée.

extenseurs, les interosseux et les muscles des éminences thénar et hypothénar, quand ces derniers sont atteints. Nous commençons par les effleurages profonds, longitudinaux et circulaires, de tous les extenseurs de la main. Ensuite, nous faisons les pressions superficielles, que nous ne tardons pas de remplacer par les pressions profondes, circulaires, unidigitales ou multidigitales. Les pressions sont suivies par les percussions, le tapotement et un léger pétrissage. Nous évitons les manœuvres brusques, comme le pincement, le clapotement, le foulage, etc. Les interosseux sont massés par la pulpe d'un doigt, de préférence la pulpe de l'index ; les manœuvres, utilisées pour leur massage, sont la pression circulaire et profonde et la percussion légère. Nous employons, en outre, la vibration mécanique, qui nous permet d'obtenir une trépidation régulière des muscles interosseux situés profondément. Pour les opposants du premier et du cinquième doigts, nous faisons les effleurages et les pressions avec la face palmaire des deux pouces ; cette disposition nous permet de suivre la masse charnue de ces petits muscles entre leurs points d'insertion.

Pour mettre en évidence la tonicité musculaire acquise par les manœuvres massothérapiques précédentes et pour activer la force musculaire des extenseurs nous faisons suivre le massage d'une série d'exercices, dont le but serait de faire travailler les extenseurs. Ces exercices sont : les exercices avec les différents poids, dits exerciees des poids, les exercices de la balle, les exercices de la rondelle, les exercices du bâton, etc.

Notre confrère Thiol de Riga a publié dans les *Archives de Neurologie* une série d'exercices, faits avec un appareil spécial, en fil de fer courbé, sur lequel glisse une ficelle avec un petit sceau. On attache le sceau sur différents doigts et on fait tirer le sceau dans de différents sens. Nous avons simplifié cet exercice et nous avons réduit l'appareil à une ficelle, au bout de laquelle on attache un sceau, une bourse, un petit sac en un mot, un récipient quelconque, capable de contenir la série des poids, qu'on y met. La Pl. XXX montre la disposition de l'exercice. On attache le sceau successivement aux différentes phalanges et on pose dans le récipient une série de poids, en commençant, suivant le cas, par 50 grammes et on augmente progressivement de 25 ou de 50 grammes jusqu'à 300-400. Voici comment on opère : on place le bras du patient sur le bord du bureau, de telle sorte que sa main atteinte reste dans le vide. On attache le seau ou le récipient et on recommande au malade de lever le poids sous commandement « levez » et de le baisser sous le commandement « baissez ». Quatre ou cinq mouvements de va et vient rythmique suffisent ; on attache le seau à la phalange suivante.

Les exercices de la balle se font avec une petite balle en caoutchouc creuse du calibre plutôt moyen. On place la balle sur la surface dorsale de la main ou plutôt sur la surface dorsale des doigts. On projette la balle et on la saisit avec la main. On la projette de nouveau et on la laisse tomber sur la surface dorsale des doigts entre l'index et le médius, ou entre le médius et l'annulaire.

Les exercices de la rondelle ou de la pièce de cent sous se font à peu près de la même façon. On place la pièce sur la surface dorsale des doigts, on la projette en l'air, on la laisse tomber deux ou trois fois sur la surface dorsale de la

main, et définitivement on la saisit au vol par la surface palmaire de la main.

Les exercices de la canne (Pl. XXX) se composent de deux genres d'exercices : le premier se fait comme les exercices précédents : on place la canne sur le dos de la main, on la projette en l'air et on la saisit au vol avec la main. Dans le second genre d'exercice de la canne on place la canne sur la surface dorsale du médius et de l'annulaire, l'index et le petit doigt se trouvent placés sur la canne. Cette disposition peut se déterminer par l'extension du troisième et du quatrième doigt, et par la flexion de l'index et du petit doigt, la main, l'avant-bras et le bras étant en extension complète, comme le montre la Pl. XXX. Ceci fait, le patient reste quelques moments avec le bras tendu. Après quoi, il fait tourner la canne autour du bord cubital de la main et la place de telle sorte, qu'elle se trouve placée sur la surface dorsale de l'index et du petit doigt, le médius et l'annulaire sont placés sur la canne. Dans ce cas nous aurons l'extension de l'index et du cinquième doigt et la flexion du médius et du quatrième doigt. On fait plusieurs tours à la canne afin de changer alternativement l'extension de différents doigts.

Il est facile de comprendre pourquoi nous alternons l'extension avec la flexion : à un maximum de travail rendu par les extenseurs, nous faisons suivre une action des fléchisseurs ; à une contraction des extenseurs plus ou moins prolongée suit un repos proportionnel.

Ces exercices peuvent être faits en dehors des séances du traitement et ne fatiguent pas le patient.

Les exercices précédents sont suivis par les exercices propres de la rééducation de l'écriture. Avant toute application des exercices de la rééducation, il faut, comme dans la rééducation de la marche, s'assurer d'abord à quel genre d'ataxie on a affaire. S'agit-il d'un spasme avec flexion de l'index ou d'un spasme avec crispation des doigts, ou bien d'un spasme avec adduction du pouce ? Dans la majorité des cas le spasme a lieu avec la contracture brusque des doigts. Nous avons, cependant, rencontré des cas où cette contracture s'est accompagnée d'un redressement du petit doigt ou d'une extension brusque de l'annulaire. Dans un cas la contracture du médius et du pouce s'accompagnait d'une contracture des fléchisseurs de l'éminence hypothénar, de telle sorte, qu'à chaque spasme le papier se soulevait au niveau de cette éminence et formait un pli.

Le but de la rééducation de l'écriture consiste non seulement à rééduquer la façon d'écrire, mais aussi à mettre les muscles spasmodiques en inactivité. Pour obtenir ce relâchement de l'action des muscles contracturés nous faisons apprendre à nos malades l'*écriture avec la main renversée*. Le patient place le porte-plume entre le pouce et la face palmaire des doigts et pose la main sur la face dorsale. Pendant le premier temps le patient doit renoncer à l'écriture avec la main, en position habituelle. La Planche XXX, C montre la position de la main pendant l'écriture avec la main renversée. Nous supposons que pendant l'écriture avec la main renversée les muscles, qui subissent l'action spasmodique, se trouvent au repos et la main exécute plus facilement les signes conventionnels. S'il nous était

possible de formuler cette manière d'écrire, nous dirions volontiers que cette disposition nous permet de transformer l'écriture avec des fléchisseurs en écriture avec des extenseurs, car, si dans l'écriture ordinaire les fléchisseurs contribuent beaucoup pour l'exécution des lettres, dans l'écriture avec la main renversée les extenseurs interviennent pour la majeure partie. Il résulte qu'en faisant travailler principalement les extenseurs, nous éloignons autant que possible les fléchisseurs de la sphère d'influence de l'action spasmodique. Contrairement aux auteurs, qui se sont occupés jusqu'à présent des crampes professionnelles et de leur traitement, nous n'attachons pas une grande importance ici à la forme, ni à la composition des porte-plumes. Cependant, nous préférons pour l'écriture avec la main renversée, soit un porte-plume ordinaire, soit le porte-plume triangulaire. La forme de la plume a plus d'intérêt. Nous commençons toujours nos exercices de la rééducation par la plume de ronde. Au fur et à mesure que notre patient commence à se servir relativement bien de cette plume, nous la remplaçons par la plume anglaise.

Quand le patient possède facilement l'écriture avec la main renversée nous répétons une série d'exercices avec la main en position ordinaire; de cette façon il arrive à écrire avec la main renversée et avec la main ordinaire suivant nos préceptes; son écriture ataxique devient une écriture rééduquée. Plusieurs facteurs interviennent lors de la rééducation de l'écriture. D'abord, il faut aller aussi lentement que possible, car plusieurs ataxies d'écriture ne tiennent qu'à ce que l'individu ne peut plus écrire lentement. Ensuite, il faut recommander au patient de suivre l'exécution des signes conventionnels avec son cerveau, car souvent l'individu atteint de la crampe professionnelle a son esprit éloigné des lettres qu'il écrit, son cerveau est ailleurs. Enfin, il faut mettre le patient sous les conditions indispensables pour bien écrire. Pour satisfaire à cette dernière condition, nous le plaçons dans un fauteuil de telle sorte que son bord droit touche la table ou le bureau; le papier doit être mis sur un buvard peu élevé et parallèlement au bord antérieur de la table. L'avant-bras de l'écrivain doit être posé entièrement sur la table et également parallèlement à son bord antérieur.

On commence par apprendre d'abord des bâtons séparés, /, /, /, /, /, /, /, /, /, /, après chaque bâton on fait prendre de l'encre, ceci permet de tendre les muscles contracturés et d'éviter ainsi la possibilité d'un spasme. Nous recommandons au patient d'écrire un bâton sous commandement Un, l'encre, Un, l'encre, etc. Le bâton s'écrit, par conséquent en un temps. La lettre O s'écrit en deux temps : (, — l'encre—). La lettre p s'écrit en deux temps | : — l'encre — ɔ ; la lettre k s'écrit en trois temps : | — l'encre — — l'encre — ; la lettre S s'écrit en deux temps : c — l'encre — ɔ ; la lettre a s'écrit en deux temps : o — l'encre — *i* ; la lettre R — en trois temps | — l'encre — ɔ — l'encre — ɾ ; la lettre A s'écrit en trois temps : J — l'encre — ▪ — l'encre, — (A) ; B s'écrit en trois temps et ainsi de suite.

Ici, comme dans les excercices du bâton ou de la balle, nous nous efforçons de faire reposer les antagonistes pendant la pause entre les différents temps.

Lorsque nous jugeons que le patient arrive à exécuter facilement les diffé-

rentes lettres de l'écriture, nous abrégeons les pauses et nous lui permettons d'écrire toujours sous commandement les lettres en entier, de ne chercher de l'encre qu'après avoir écrit une lettre, deux lettres, trois lettres, un mot, deux mots et ainsi de suite. Cette façon d'écrire nous permet dans peu de temps d'obtenir que le patient s'habitue à l'écriture avec la main renversée. Alors, nous lui recommandons de s'exercer chez lui pendant une dizaine de minutes par jour. Le patient nous rapporte chaque fois son devoir, que nous corrigeons séance tenante, en lui indiquant les défauts. De plus, nous faisons écrire le patient sous dictée, afin de l'habituer aux différentes vitesses d'écriture.

Un autre genre d'exercices consiste en exercices des tracés en spirale ou en cercle ; en S prolongés, ou en croix, qu'il exécute en deux temps. Les exercices de lignes horizontales, verticales, diagonales, etc. Ces différentes lignes doivent s'exécuter en déplaçant le poignet seul et en fixant le coude sur la table. Nous employons souvent un exercice que nous appelons l'exercice des petits carrés. Une feuille de papier est divisée en petits carrés numérotés. Nous recommandons au patient d'inscrire dans chaque carré soit un cercle, soit une croix, en indiquant le carré et en priant de l'inscrire sous commandement et dans un temps, plus ou moins long indiqué par le commandement. Par ce moyen on habitue la main à suivre une discipline de volonté, indispensable pour s'opposer au spasme.

Nous utilisons, en outre, les différents appareils destinés à la rééducation de l'ataxie motrice des membres supérieurs des tabétiques : le casier, le jeu de la planchette, les prismes triangulaires, etc. Nous avons déjà dit plus haut, que si la chose est possible, il faut restreindre les exercices de rééducation journalière à un quart d'heure, dix minutes ; dans le cas contraire, nous invitons le patient à ménager sa fatigue et à faire les exercices en dehors de son travail et après un repos relativement long.

Telle est en général la méthode que nous avons élaborée après quelques années d'essais et qui nous a donné des résultats très appréciables. Nous publions quelques-unes des différentes écritures avant et après le traitement. Nous avons choisi trois types, présentant les trois types classiques, afin de montrer à notre lecteur, que la méthode de rééducation, que nous employons, est également bonne pour la crampe des écrivains spasmodique, comme pour les crampes trémulante et paralytique (fig. 9 à 16).

Comment agit la rééducation de l'écriture ? De tout ce qui précède, nos lecteurs ont pu déjà tirer eux-mêmes la réponse à cette question. La rééducation de l'écriture agit par la régularisation des mouvements de l'écriture, l'alternative graduelle des contractions des groupes antagonistes et par le rythme plus ou moins prolongé qu'on apporte à exécuter chaque signe d'écriture. « Il suffit, dit M. Gilbert Ballet, d'apprendre à écrire avec lenteur, pour qu'une crampe des écrivains s'améliore et le spasme disparaisse. »

Dans notre méthode la lenteur de l'écriture est de rigueur, surtout au début ; d'ailleurs, la rééducation de l'écriture avec la main renversée entraîne par elle-même une exécution plus ou moins lente des signes conventionnels.

CRAMPE DES ÉCRIVAINS (FORME TRÉMULANTE)

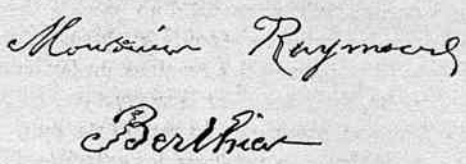


Fig. 9. — Avant le traitement.

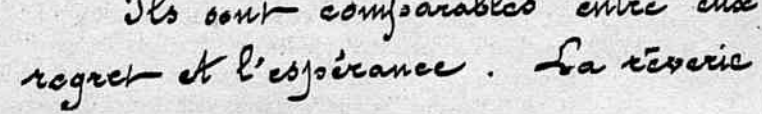


Fig. 10. — Après le traitement (écriture avec main renversée).

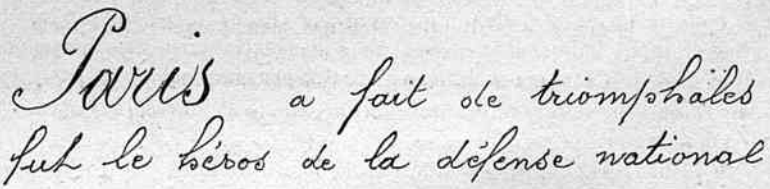


Fig. 11. — Après le traitement (écriture ordinaire).

CRAMPE DES ÉCRIVAINS (FORME SPASMODIQUE)

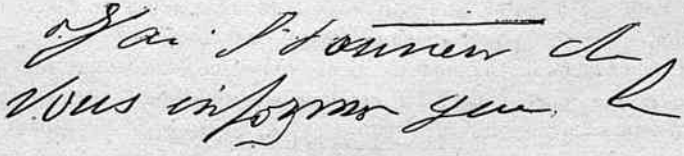


Fig. 12. — Avant le traitement.

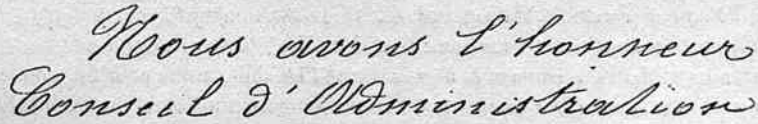


Fig. 13. — Après le traitement (écriture ordinaire).

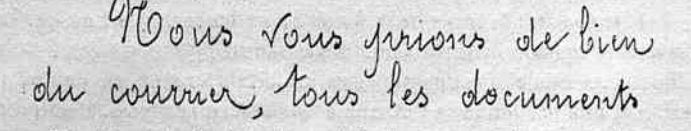


Fig. 14. — Après le traitement (écriture avec main renversée).

Cette action de la rééducation, que nous appelons action réelle de la méthode, s'accompagne d'un effet suggestif de la rééducation. Malgré le peu de crédit que rencontre encore l'effet suggestif d'un procédé thérapeutique, nous avouons ne pas comprendre cette incrédulité et affirmons que la rééducation de l'écriture agit dans le traitement des crampes professionnelles non seulement par son action réelle, mais aussi par la suggestion. Et ceci nous conduit à tenir compte de l'élément psychique du patient ; il faut, par conséquent, varier les exercices de rééducation, changer les exercices kinésithérapiques, modifier la position du papier et des ustensiles et remplacer de temps en temps un genre d'exercice par un autre, afin que le patient puisse se convaincre que ces variations sont indispensables pour amener le traitement à un bon résultat. Il faut que le patient soit persuadé que les modifications des exercices sont provoquées par la marche progressive de l'amélioration. Ici comme dans l'ataxie locomotrice, il est indispensable que le malade soit assuré du progrès accompli par le traitement. Un malade atteint d'une crampe professionnelle, est souvent un émotif, un psychique qui pense souvent à son infirmité et à l'impossibilité de sortir de la situation fâcheuse, dans laquelle elle l'a jeté. Au

CRAMPE DES ÉCRIVAINS (FORME PARALYTIQUE)

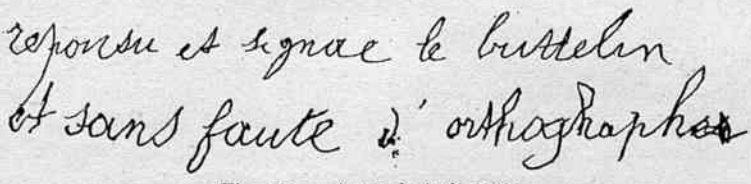


Fig. 15. — Avant le traitement.

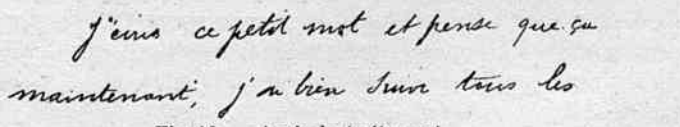


Fig. 16. — Après le traitement.

rééducateur de modifier cette situation et d'influencer par la parole et par le fait l'élément psychique de son malade.

L'affection dont nous nous occupons à présent présente des rechutes, qui sont plus difficiles à soigner et à guérir que l'affection initiale. Il est vrai que ces rechutes sont moins fréquentes, lorsque le patient a à sa disposition l'écriture avec la main renversée.

Les exercices, que nous engageons à continuer à faire même après ce traitement, mettent les malades à l'abri de ces rechutes ; néanmoins, ces rechutes existent et prolongent le traitement. Pour éviter les rechutes nous n'abandonnons jamais le malade brusquement. Nous maintenons notre contact avec lui aussi longtemps que cela est possible, en lui faisant une séance de rééducation par semaine, une par quinzaine et même une séance par mois. Ceci permet de suivre l'effet du traitement et se persuader de la durée de son action.

Souvent les personnes atteintes de la crampe professionnelle posent la question suivante : « Croyez-vous que la crampe ne reviendra pas ? » A cette question nous avons toujours fait des réserves. Tout en montrant les bons effets du traitement et les progrès accomplis, nous évitons de nous prononcer sur la possibilité de retour du spasme. Dans ces conditions nous suivons le conseil donné par un de nos plus estimés maîtres de la neuropathologie moderne, M. le professeur Brissaud, qui, dans son remarquable travail sur le traitement de la neurasthénie, dit ce qui suit : « Le médecin doit à son malade toute la vérité ; mais il ne lui doit que la vérité. C'est-à-dire que, la confiance commençant à renaître lorsque celui-ci demande indiscrètement : « Combien de temps cela durera-t-il ? » le médecin n'a rien à répondre, si ce n'est qu'il n'en sait rien. »

En dehors des rechutes, le traitement dure de deux à quatre mois. Nous n'en comptons pas bien entendu les séances du contrôle que nous faisons dans quelques cas une fois par quinzaine ou une fois par mois. Comme traitement interne, nous suivons les indications de notre estimé maître, M. le professeur Raymond, qui prescrit tous les deux jours ou même tous les jours un laxatif quelconque et le tribromure par cuillerée à soupe deux fois par jour. Ces deux médicaments, agissant à la fois sur le fonctionnement du tube digestif et sur le système nerveux, aident beaucoup la marche progressive de la rééducation. Dans quelques cas on peut également avoir recours à l'hydrothérapie et aux bains statiques.

Dans le traitement des crampes des violonistes, des crampes des pianistes, nous conseillons d'abandonner le jeu pendant quelques mois. Aux exercices ksinésithérapiques, indiqués plus haut, nous ajoutons les exercices du petit clavier d'enfant. Les claviers sont numérotés et le patient, placé à une certaine hauteur, doit arriver à toucher chaque clavier avec la face dorsale de chaque doigt. L'exercice doit être exécuté avec la main, placée à différentes hauteurs. Le patient arrive à exécuter quelques airs rudimentaires, et s'il obtient l'habileté voulue, il peut même exécuter un air quelconque sur un piano. Pour le violoniste, nous nous servons d'une canne en guise de violon. Comme chez les violonistes la crampe se localise à peu près toujours dans la main gauche, nous leur faisons exécuter une série de mouvements analogues aux déplacements de la main sur les cordes, aux trépidations de chaque doigt. Pendant ces exercices, le patient se rend compte de la souplesse acquise par les doigts. Quand il est sûr de la mobilité presque facile de ses doigts, nous lui conseillons d'essayer de jouer les notes simples et de répéter les exercices précédents avec le violon. Malheureusement, le traitement, dans ces cas, est plus long et plus difficile que dans les crampes des écrivains. La patience du malade et la persévérance du médecin arrivent pourtant au bout de cette facheuse affection et les musiciens tirent également un véritable profit de la rééducation.

UN VITRAIL DE LA BIBLIOTHÈQUE BODLEYENNE A OXFORD

PAR

HENRY MEIGE.

Grâce à l'amabilité de M. Pierre Marie, et grâce à l'obligeance du conservateur de la Bibliothèque Bodleyenne, à Oxford, nous pouvons donner ici (Pl. XXXII) la reproduction d'un vitrail de cette bibliothèque, qui représente une scène chirurgicale, une amputation de jambe. Ce vitrail date de 1660.

La scène, assez bien composée, n'est pas sans valeur artistique ; elle offre en outre quelque intérêt par les détails opératoires ; l'auteur s'est certainement inspiré des traditions de l'époque, soit qu'il ait assisté lui-même à une opération de ce genre, soit qu'il ait eu sous les yeux une de ces belles gravures sur bois ou sur cuivre qui illustraient au XVIe et au XVIIe siècle les ouvrages de médecine et de chirurgie.

L'opération a lieu dans une chambre éclairée par une fenêtre à vitraux. Le patient, un homme déjà mûr, est assis sur un solide fauteuil à dossier droit qui correspond bien au type de la *chaière* opératoire, que tout barbier chirurgien possédait dans son officine : meuble solide, lourd, stable, auquel le malade pouvait être solidement ligotté, sans crainte qu'il ne bascule, même si au cours de l'opération (l'anesthésie était inconnue) l'excès de la douleur entraînait une violente agitation. Ici, l'opéré ne paraît pas attaché à la chaière, mais il semble bien que par précaution on ait pris soin de lui lier les mains. D'ailleurs, un homme, qui est peut-être le barbier-chirurgien en chef, se charge de maintenir la tête et le corps du patient.

L'opération est confiée à deux jeunes apprentis ; ce qui peut sembler téméraire, mais leur inexpérience doit être guidée par les conseils du vieillard qui maintient l'opéré.

L'un de ces chirurgiens néophytes, à genoux, se contente de tenir la jambe qu'il s'agit d'amputer ; son rôle ne demande que du calme et du sang-froid. L'autre, debout, pratique lui-même l'amputation.

L'auteur du vitrail nous le représente armé d'une scie qu'il tient de la main gauche, ce qui peut s'expliquer par la technique de la peinture sur verre, où parfois l'image qui doit être vue en transparence se trouve



AMPUTATION DE JAMBE

Vitrail de la Bibliothèque Bodleyenne, à Oxford.

retournée. Ce jeune opérateur scie hardiment les chairs de la jambe. On peut douter de l'excellence de ce procédé opératoire, la scie n'étant point faite pour entamer les chairs ; mieux vaut supposer qu'une habile et rapide incision a précédé cette manœuvre.

On voit sur la jambe deux solides ligatures, l'une un peu au-dessus de la cheville, l'autre au-dessous du genou : seul procédé d'hémostase connu à l'époque. Malgré ces précautions, le sang coule à flot dans un baquet.

Quelques accessoires opératoires figurent sur le sol : ciseaux bandes, pelote de fil, — sans aucun souci d'asepsie, bien entendu.

Enfin, dernier détail, le front du patient est entouré d'une bande fortement serrée.

Telle est la scène opératoire. On la retrouve traitée de façon analogue dans les livres de chirurgie du siècle précédent. Les dessinateurs ont toujours choisi le temps de la section osseuse et les opérateurs sont toujours représentés armés d'une scie (1).

Il existe d'autres scènes chirurgicales analogues représentant des amputations de jambe, figurées à l'occasion d'un épisode bien connu de la vie de Saint-Côme et de Saint Damien. Je rappelerai en particulier une peinture de Franken le Vieux (1545-1618) au musée d'Anvers, fragment d'un triptique qui ornait autrefois l'autel des chirurgiens, dans la cathédrale d'Anvers. Dans cette peinture, à tous égards très remarquable, l'amputation de la jambe est terminée ; on aperçoit nettement la section des chairs et des os ; le membre amputé gît sur le sol à côté de la scie, et l'on voit très exactement figurées des plaques de sphacèle au niveau de la malléole interne.

(1) Voyez une gravure sur bois dans H. V. Gersdorf, *Feldbuch der Wundartzenei*. Strasbourg, 1528., et une gravure sur cuivre de la fin du XVIe siècle, au musée germanique de Nuremberg, reproduites par H. Peters. *Arzt und Heilkunst in der deutschen Vergangenheit*, 1900, p. 34 et 91.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
(Séance du 12 janvier 1905).

SCOLIOSE ALTERNANTE AVEC LOMBO-SCIATIQUE DROITE

PAR

HENRY MEIGE.

On sait que des déformations du tronc accompagnent souvent les sciatiques. Mais si ces déformations coexistent souvent avec des névralgies du nerf sciatique, elles ne sont pas nécessairement liées à ces dernières ; on peut les observer dans le lumbago. La sciatique d'ailleurs est une névralgie, non du seul nerf sciatique, mais du plexus lombo-sacré. Cette notion a été bien mise en valeur par M. Brissaud (1). « Le nerf sciatique, dit-il, ne représente qu'une subdivision arbitraire de ce plexus. Les limites de la névralgie sciatique ne sont donc pas nécessairement les mêmes que les limites de convention du tronc nerveux. En d'autres termes, la sciatique n'est pas la névralgie d'un nerf, mais la névralgie d'un plexus. »

Les déviations du tronc sont donc fréquentes dans les affections névralgiques du plexus lombo-sacré. Charcot en a montré de nombreux exemples à ses cliniques. Ballet, Babinski, S. Texier, Lamy, Souques, Hallion, etc..., ont publié successivement des observations intéressantes (2).

(1) Brissaud, *Des scolioses dans les névralgies sciatiques*. Arch. de Neurol., janvier 1890.

(2) Voir pour la bibliographie, la thèse d'Hallion, *Les déformations vertébrales névropathiques*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr., 1892.

Souques, *Sur deux cas de guérison complète de la déformation du tronc de la sciatique*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr., 1890, p. 230.

Chauffard, Soc. méd. des Hôpit., 5 mai 1893.

Strozewski, *Trois cas de scialique avec scoliose*. Gazeta Cekarska, n° 6, 1894.

Minor, Deutsch. med. Wochenschrift, 9 et 16 juin 1898.

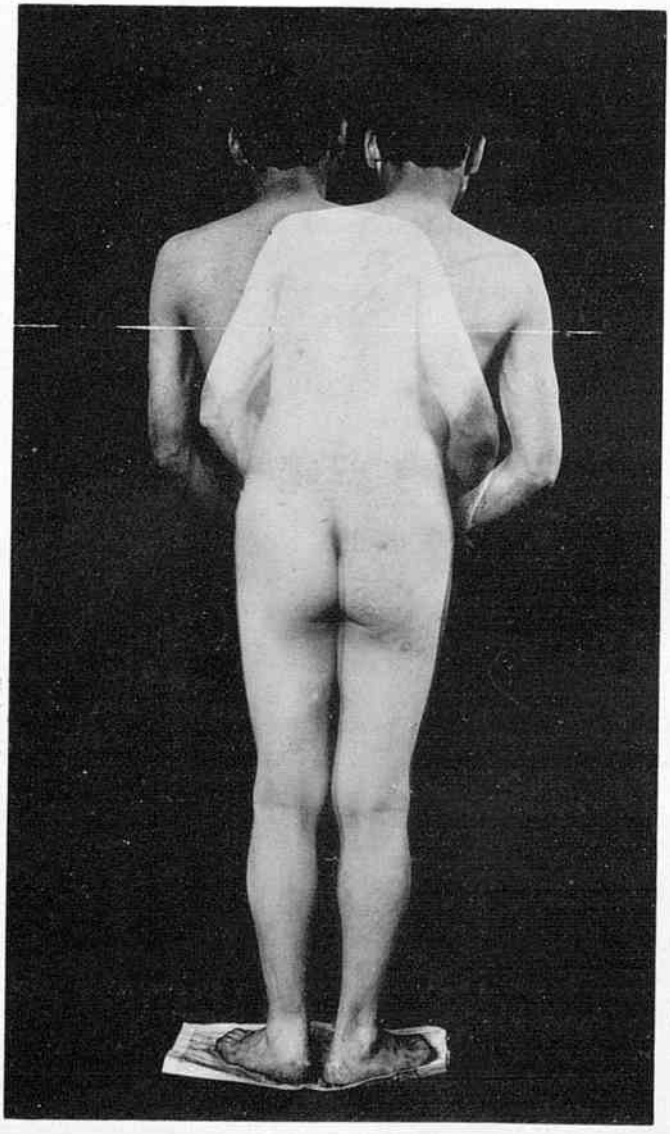
Erben, *Ischias scoliotica*. Wien.

Ehret, *Beitrage zur Lehrer der Skoliose nach Ischias*. Wiener. med. Blätter, n° 29, 1899.

F. Svoboda, *Ischias scoliotica*.

J. Thomayer, *Ischias Scoliotica*. Rozpravy cèské Akademie, t. II, n° 35.

De Buck, *Scoliose neuropathique*. Journ. de Neurol., 1901, n° 23.



SCOLIOSE ALTERNANTE AVEC LOMBO-SCIATIQUE DROITE

(Henry Meige)

Sur le même cliché on a fait deux poses successives pour les deux positions du corps. Le bassin et les membres inférieurs n'ont subi qu'un déplacement insignifiant.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berth

*
* *

Aujourd'hui, on admet couramment, avec M. Brissaud, qu'il existe deux types cliniques : la *scoliose croisée*, dans laquelle le tronc s'incline du côté du membre sain, et la *scoliose homologue*, dans laquelle l'inclinaison du tronc se fait du côté du membre atteint de sciatique ; cette seconde forme appartiendrait surtout aux sciatiques spasmodiques.

Il existe un troisième type clinique, moins connu que les précédents, décrit sous le nom de *scoliose alternante*.

C'est un cas de ce genre que nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de M. Brissaud, à l'Hôtel-Dieu, et dont la planche XXXI représente la photographie obtenue par un procédé peu usité encore en clinique, bien que fort simple, et capable de fournir d'utiles renseignements, lorsqu'il s'agit d'apprécier les déplacements réciproques de plusieurs segments du corps.

Voici d'abord l'observation résumée de ce cas recueillie par M. André Bruel, externe du service.

Homme de 32 ans, fondeur, entré le 10 juin 1904, salle Saint-Charles, à l'Hôtel-Dieu.

Le 15 avril, pendant son travail, il ressentit subitement une douleur dans les reins ; ce « tour de rein » l'obligea à quitter l'atelier. Il souffrit beaucoup pendant cinq jours. C'était une sorte de lumbago. Il commençait à aller mieux, quand il ressentit une douleur dans la fesse et la cuisse droites se prolongeant jusqu'au creux poplité. On lui fit des pointes de feu sur le trajet du sciatique et on l'électrisa. Au bout de deux mois, les douleurs, sans disparaître complètement, devinrent supportables. Puis elles augmentèrent de nouveau quelques jours avant l'entrée à l'hôpital.

A l'examen, on retrouve tous les signes de la névralgie sciatique, les points douloureux (fessier, trochantérien, poplité). Signe de Lasègue. La douleur est continuelle avec paroxysmes, surtout au lit. Ce sont alors des élancements qui partent de la fesse et descendent vers la cuisse. Entre les accès, le malade accuse une sensation d'engourdissement pénible. De temps en temps il a des crampes, des soubresauts douloureux dans les muscles de la jambe et du pied, rarement dans ceux de la cuisse. Le réflexe patellaire droit est un peu plus vif que le gauche. Mais il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Voilà pour la sciatique.

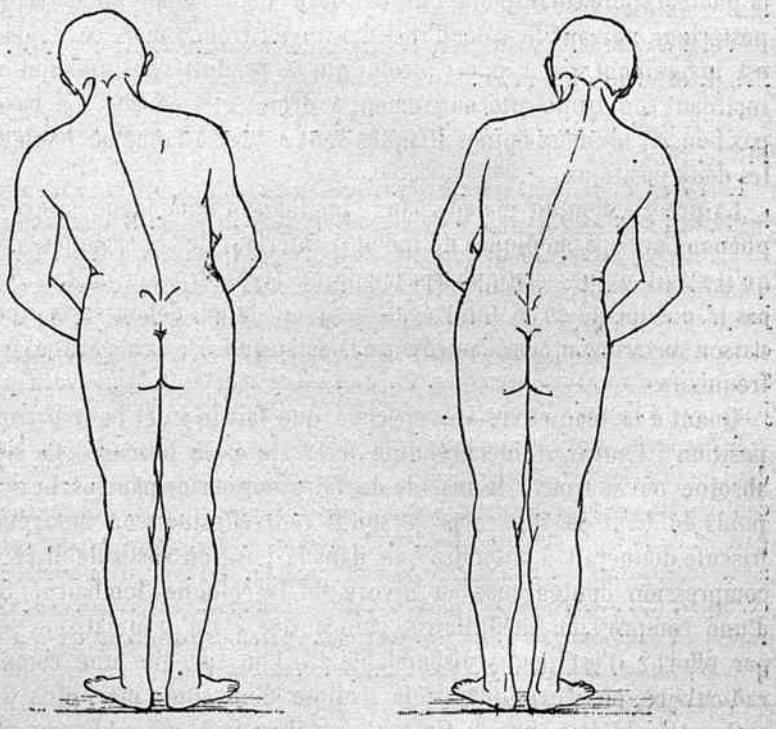
Quant à la déformation du tronc, elle est, avons-nous dit, alternante. Le plus souvent le tronc est incliné à droite (côté sciatique) et légèrement penché en avant ; mais, à d'autres moments, le tronc s'incline à gauche (côté sain). On constate donc alternativement une scoliose homologue et une scoliose croisée.

Ce qui est digne de remarque, c'est la façon dont le sujet fait passer son tronc d'une position à l'autre. Il est absolument incapable d'y parvenir dans la station debout et sans appui. Mais il y parvient, en s'appuyant de toutes ses

forces avec les deux mains sur une table ou le dossier d'une chaise. Il supporte alors sur ses bras tout le poids du haut de son corps, en même temps qu'il se met en station sur la jambe gauche. Puis, il fait, dit-il, « tourner ses reins comme sur un pivot », et en effet il porte son bassin en avant et à gauche. Cette rotation effectuée, le tronc peut s'incliner à gauche et le malade peut de nouveau se tenir debout sans appui ; il offre alors le type de la scoliose sciatique croisée. Il peut rester dans cette position un certain temps ; mais il préfère le type homologue, et pour y revenir il est obligé de recourir à la même manœuvre, mais en sens inverse.

*
* *

Pour bien rendre compte de cette scoliose alternante, nous avons eu l'idée de photographier les deux positions du tronc sur une même plaque, en donnant au malade le temps de passer de l'une à l'autre entre les deux poses.



Cet artifice photographique est facile à réaliser, on pourrait multiplier les poses pour les positions intermédiaires. Les clichés composites ainsi obtenus s'interprètent sans difficulté et peuvent éviter une série de photographies distinctes.

Ils sont surtout avantageux lorsqu'il s'agit de vérifier si tel ou tel seg-

ment du corps demeure immobile pendant divers mouvements des autres segments. C'est le cas de notre malade.

On remarquera d'abord que l'inclinaison à droite (côté de la sciatique) est un peu plus accusée que l'inclinaison à gauche (côté sain). La courbure vertébrale dans la région lombaire est peu accusée dans les deux cas. Et la courbure dorsale en sens inverse est presque nulle. La compensation se fait surtout dans la région cervicale. L'épaule n'est que très légèrement abaissée du côté droit. Quant à la partie inférieure du corps — et c'est là que le renseignement photographique est important — on voit qu'elle n'a subi aucun changement de position, quel que soit le côté de l'inclinaison du tronc. Dans les deux cas, les deux pieds reposent sur le sol, les genoux n'ont pas plié, le malade ne se tient pas en station hanchée : les reliefs musculaires des membres inférieurs et des fesses restent sensiblement les mêmes. La double ligne de contour qu'on aperçoit sur la photographie correspond à un très léger déplacement en masse du train postérieur suivant le côté d'inclinaison du tronc ; mais ce déplacement est insignifiant par rapport à celui qui se produit chez un sujet normal inclinant son tronc alternativement à droite et à gauche. Le bassin n'a pas bougé ; les deux épines iliaques sont restées à la même hauteur dans les deux positions.

La prédilection du malade pour l'inclinaison homologue, ainsi que les phénomènes spasmodiques du membre inférieur droit permettent de croire qu'il s'agit d'une sciatique spasmodique (type Brissaud). Mais dans ces cas la possibilité de se tenir également en station debout avec une inclinaison du tronc opposé au côté de la sciatique est une particularité peu fréquente.

Quant à la manœuvre très spéciale que fait le sujet pour passer d'une position à l'autre, l'interprétation en reste assez obscure. La nécessité absolue où se trouve le malade de faire supporter par ses bras tout le poids du haut de son corps lorsqu'il veut effectuer son mouvement de bascule donnerait à entendre que dans la position verticale il existe une compression douloureuse au niveau de la colonne lombaire. S'agit-il d'une compression médullaire, consécutive à un traumatisme vertébral par effort? C'est peu vraisemblable. Si l'on invoque une compression radiculaire, on s'expliquerait la scoliose d'un côté, mais plus difficilement celle du côté opposé. En tout cas, il ne faut pas oublier que la douleur sciatique a été précédée d'une brusque douleur dans la région lombaire, et d'une sorte de lumbago. Dans le cas présent comme dans un assez grand nombre d'observations où la scoliose est rattachée à la névralgie sciatique, la déviation du tronc ne doit pas être mise uniquement sur le

compte de la névralgie de ce nerf ; d'autres branches du plexus lombo-sacré ont dû être intéressées.

***

Il existe déjà, dans la littérature médicale, plusieurs exemples de scoliose alternante accompagnant la sciatique. L'un des premiers a été signalé par Remak (1), à propos d'un homme de 40 ans qui, dans la marche, se tenait incliné, tantôt à droite, tantôt à gauche.

Dans un cas de sciatique gauche, rapporté par Krecke (2) le torse était incliné à droite de telle façon qu'un fil à plomb partant de l'apophyse épineuse de la 7e vertèbre cervicale touchait le sol à un centimètre en dehors de la malléole externe droite. La déviation disparaissait quand le malade était couché sur le ventre. Au cours de l'examen, on voyait parfois, comme chez notre malade, la scoliose passer de l'autre côté, lorsque le malade était fatigué de garder la même position. Krecke attribue cette déviation à la nécessité de relâcher les muscles et les ligaments en certains points particulièrement douloureux.

Seiffer a publié un cas de scoliose alternante volontaire dans une sciatique d'origine traumatique (3). Le malade changeait à volonté l'inclinaison du torse, en appuyant les deux mains sur ses genoux. Capuccio (4), dans une étude documentée sur la scoliose sciatique, a rapporté également une observation de scoliose alternante accompagnée de photographies.

***

Les problèmes de statique et de localisation que soulèvent les cas de ce genre sont des plus complexes. Déjà, pour les scolioses unilatérales, la question a été maintes fois controversée.

« L'inclinaison du tronc du côté sain, dit M. Brissaud, dans la sciatique névralgique simple, non spasmodique, est un phénomène commun à toutes les maladies douloureuses du membre inférieur.

« En dehors du mouvement instinctif d'inclinaison vers le côté sain, qui est destiné à porter tout le poids du corps sur la jambe saine, il existe, sans doute, une autre cause qui favorise la déviation rachidienne : c'est

(1) Remak, *Alternirende Scoliose bei ischias*. Deutsche med. Wochensch., 12 février 891 (Anal. in Rev. d'orthop.).

Voy. aussi Higier, *Forme alternante involontaire de scoliose sciatique*.

(2) Krecke, *Ueber Scoliosis ischiatica*. Münchener med. Wochensch., 1900, p. 138. — Anal. in Rev. Neurol., 1900, p. 568.

3) Seiffer, *Ueber Skoliose bei ischias*. Charité Annalen, XXV, p. 467 ; refer. in Jahresberecht f. Neur. u. Psy., 1901, p. 660.

4) Capuccio, *La scoliosi sciatica o segno di Vanzetti*. Gaz. degli ospedali, 28 septembre 1902 ; Anal. in Gaz. hebd. de méd. et chir. par E. Feindel, 28 décembre 1902.

l'inaction voulue ou instinctive des muscles fessiers et lombaires du côté malade....

« Il est possible que les muscles lombaires soient contracturés du côté malade sans qu'il en résulte une déviation rachidienne de ce côté....

« Cela tient à ce que la contracture de ces muscles ne peut pas contrebalancer l'action de tous les muscles du côté sain, lesquels agissent énergiquement de façon à incliner le tronc de leur côté.....

« La persistance de la scoliose croisée, quand le malade est guéri, doit être rapportée à une contraction permanente des muscles sains, comparable, à beauconp d'égard, aux spasmes dits fonctionnels...

« Tandis que la scoliose croisée est produite par la *contraction* des muscles du côté sain, la scoliose homologue est produite par la *contracture* des muscles du côté malade...

« Le spasme musculaire peut être assimilé à celui de certaines autres névralgies (celles de la cinquième paire ou du nerf circonflexe, etc.). »

Selon Brühl et Soupault (1), la scoliose homologue s'observe dans les cas où la douleur occupe la partie supérieure du sciatique ; elle a pour but de relâcher les muscles pelviens.

Ludwig Mann (2) croit à la *paralysie* des muscles de la masse dorso-lombaire, du côté malade pour la scoliose croisée, du côté opposé pour la scoliose homologue. Lorsqu'il y a paralysie des muscles abdominaux, la scoliose se complique de lordose.

Pour Krahulick (3), la scoliose sciatique est d'origine radiculaire, et ce qui le prouve, selon lui, c'est : la persistance de la scoliose alors que les douleurs sur le trajet du sciatique ont disparu, la contracture des muscles extenseurs du tronc d'un côté ou de l'autre, l'existence de zones hyperesthésiques dans le territoire des nerfs lombaires. D'ailleurs il existe des lésions du plexus lombaire, indépendantes de celles du plexus sacré. La scoliose sciatique serait ainsi causée par un état spasmodique des muscles dorso-lombaires, relevant d'une inflammation des racines du plexus lombo-sacré, soit du côté de la sciatique, soit du côté opposé, soit des deux côtés.

Enfin, pour ce qui regarde spécialement la scoliose alternante (Remak, Higier), les déformations du tronc résulteraient toujours des attitudes instinctives prises par les malades pour obtenir une atténuation de la douleur (4).

(1) Méd. moderne, 1892, p. 826.

(2) Deutsch. Arch. f. klin. Med., 1893, n° 41. Anal. in Revue Neurol., 1894, p. 121.

(3) Krahulick. Sbernick lékarski, 1901, t. III, f. 2 et III — *Congrès des médecins et naturalistes tchèques*. Prague, 1901. Anal. Haskowec, in Revue Neurol., 1902, p. 921. — et 1903, p. 35.

(4) Voy. Dejerine, *Sémiologie du système nerveux*, p. 841.

*
* *

En somme, pour expliquer les déformations du tronc qui coïncident avec les névralgies lombo-sciatiques, et qui souvent même persistent après la disparition des accidents douloureux, il faut tenir grand compte du rôle que joue la vigilance musculaire dans toutes les affections douloureuses.

Des muscles, dont les nerfs ne sont nullement intéressés, peuvent prendre des *habitudes de contraction* destinées à réaliser des *attitudes de défense*. Et si les phénomènes douloureux sont d'assez longue durée, les attitudes en question tendent à devenir permanentes ; elles peuvent même persister après la disparition des douleurs.

Il n'est pas douteux que les déformations décrites à propos de la sciatique et du lumbago, en dehors même des variations individuelles, ne sont jamais le fait d'une cause unique (contracture, état spasmodique, paralysie, etc.), mais bien d'un ensemble de causes relevant à la fois de névrites avec leurs conséquences musculaires, et des attitudes provoquées par des actes de défense ou de compensation.

On voit se produire ici des phénomènes statiques ou moteurs tout à fait comparables, comme l'a dit M. Brissaud, à ceux qu'on observe dans les affections qualifiées de « spasmes fonctionnels ».

L'analogie est surtout frappante avec les déformations qui accompagnent les torticolis convulsifs : soulèvement ou projection en avant d'une épaule, rotation ou inclinaison de la partie supérieure du tronc, etc. Ici il s'agit bien d'attitudes de défense, variables suivant les cas, mais certainement adoptées par les malades, dans un but délibéré. Et lorsqu'on a affaire au *torticolis mental*, l'étrangeté des attitudes ou des gestes surajoutés, leur caractère parfois même paradoxal, leur inutilité, leur variabilité sous l'influence de la volonté, de la distraction, permettent bien d'attribuer une origine psychique à ces déformations.

J'ai vu, pour ma part, chez certains sujets atteints de torticolis mental, des déformations rachidiennes surajoutées qui n'étaient au début que des gestes ou des attitudes correcteurs, ayant même origine et même destination que les mouvements de la main destinés à ramener la tête vers la rectitude. La nature essentiellement volontaire de ces derniers gestes permet d'admettre que les attitudes thoraciques étaient aussi des actes fonctionnels volontairement coordonnés vers un but de défense ou de compensation. On peut en dire autant de certaines déformations du tronc qui accompagnent les sciatiques, surtout lorsque ces déformations persistent, en dehors de toute autre cause, après la disparition des phénomènes douloureux.

Le Gérant : P. Bouchez

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

ASILE DE VAUCLUSE (*SEINE-ET-OISE*).

LES SCLÉROSES COMBINÉES MÉDULLAIRES DES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX (1)

PAR

A. VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE

BIBLIOTHÈQUE DES ANNALES MÉDICALES

Depuis les travaux de Westphal sur les scléroses combinées des paralytiques généraux, des descriptions et des interprétations différentes et multiples ont été données de ces lésions.

Tout le monde s'entend sur la fréquence des scléroses combinées des cordons postérieurs et latéraux, mais les divergences commencent quand il s'agit de les interpréter, car souvent on veut induire d'analogies dans la topographie des scléroses à des identités de lésions.

Quand des observateurs également consciencieux aboutissent sur un même sujet à des opinions contradictoires, plutôt que de penser que, si les uns ont raison, les autres ont nécessairemeut tort, il vaut mieux rapporter les divergences dans l'interprétation à des différences, passées inaperçues, dans l'observation, et recourir à un supplément d'enquêtes.

C'est ce que nous avons fait.

Après une rapide esquisse de l'histoire des idées sur les scléroses combinées des paralytiques généraux, nous donnerons 12 des observations de paralytiques généraux recueillies dans un service qui contient un grand nombre de ces malades et qui nous ont paru particulièrement suggestives, nous essaierons de les interpréter avec les vues de la pathologie contemporaine et nous terminerons par quelques conclusions d'ordre général qui nous paraissent découler de cette étude.

(1) Travail du service et du laboratoire du Dr A. Vigouroux, à l'asile des aliénés de Vaucluse.

I

Après le lumineux rapport de M. Klippel (1) au Congrès de Bruxelles en 1903, l'article de M. Dupré (2) dans le *Traité de pathologie mentale* de M. Gilbert Ballet, et la toute récente et excellente thèse de M. Crouzon (3), il est superflu de revenir sur les multiples travaux publiés sur les scléroses combinées dans la paralysie générale.

L'opinion, qu'exprimait Cl. Philippe (4) en 1902, paraît être encore celle de la majorité. « Nous croyons, disait-il, que la formule donnée par Wesphal il y a plus de 30 ans doit être conservée : Wesphal, après avoir examiné plusieurs séries de moelles de paralytiques généraux dans des mémoires successifs, distingue deux types lésionnels fondamentaux : l'un constitué par la sclérose combinée des cordons antéro-latéraux et postérieurs (*myélite à corps granuleux*) ; l'autre formé par une sclérose spéciale, limitée aux cordons postérieurs (*dégénérescence grise*).

« La sclérose combinée envahit surtout le cordon latéral, sans rester strictement limitée à l'aire du faisceau pyramidal croisé, car elle peut même atteindre tout le cordon antéro-latéral et une petite portion des cordons postérieurs. Toujours elle prédomine dans la région dorsale, diminuant à mesure qu'on se rapproche du bulbe ou du renflement lombaire ; elle ne saurait donc être mise sur le compte des lésions corticales de la paralysie générale ; c'est plutôt une altération développée primitivement dans les faisceaux blancs de la moelle épinière. Histologiquement les tubes nerveux subissent une démyélinisation subaiguë, avec corps granuleux abondants et fonte du cylindre-axe ; la sclérose névroglique est assez dense.

« La dégénérescence grise se limite aux cordons postérieurs, qu'elle peut envahir depuis la région lombo-sacrée jusqu'au bulbe. Histologiquement le tube nerveux s'atrophie graduellement, avec peu de corps granuleux et une réaction névroglique légère. »

Pour Westphal, Raymond, Nageotte, Furstner, Homen, Sibelius, etc., l'identité de cette dégénérescence grise et de la sclérose tabétique est absolue. Par contre, pour Joffroy, Stojanowitch et Rabaud, sauf exception (5), les lésions des cordons postérieurs dans la paralysie générale

(1) *Histologie de la paralysie générale.* Rapport présenté au XIIIe congrès des aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, Bruxelles, 1903.

(2) *Paralysie générale progressive*, in Tr. de path. mentale, Doin, 1903, p. 1017.

(3) *Des scléroses combinées de la moelle.* Thèse de Paris, 1904.

(4) *Traité de médecine et de thérapeutique* de Brouardel et Gilbert, t. IX, p. 152.

(5) A. Joffroy et E. Rabaud, *Un cas d'association du tabes à la paralysie générale*, Revue Neurologique, 30 novembre 1903.

sont différentes de celles du tabes ; « moins systématisées, diffusément répandues à travers toutes les zones, exogènes et endogènes, elles seraient dues pour une large part à la destruction des cellules cordonales de la substance grise ».

Pour conclure, si l'on se reporte au rapport de M. Klippel, on peut voir qu'il reconnaît comme origine aux lésions spinales : « 1° les localisations primitives de la maladie dans la moelle (méningo-myélite), et 2° les dégénérescences secondaires à l'encéphalite (1) ». Crouzon (2) « pense qu'il faut aussi reconnaître comme origine probable, dans un certain nombre de cas, les altérations de la méninge et du système lymphatique postérieur de la moelle (3) ». Il nous paraît évident que Crouzon n'ajoute pas là un nouveau facteur, mais ne fait que préciser une des modalités du premier groupe de faits indiqués par M. Klippel.

II

Voici maintenant les constatations que nous avons faites. Nos observations anatomo-cliniques peuvent, sans trop d'arbitraire, se répartir en 3 groupes.

Dans le 1er sont 4 *scléroses latérales ;* dans le 2e, 3 *scléroses postérieures ;* dans le 3e, 5 *scléroses combinées.*

1er Groupe : Scléroses latérales.

Les 4 cas suivants n'ont de lésions médullaires que dans les cordons antéro-latéraux.

Obs. I. — *P. G. Démence, paraplégie ; raréfaction des fibres à myéline dans la moitié postérieure des faisceaux latéraux.*

Drap... Emile, 66 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 14 mai 1902.

Il présente un affaiblissement considérable de l'intelligence. Il ne peut donner aucun renseignement sur lui-même. Il prétend avoir été arrêté pour avoir volé un pot de fleur.

Il n'a aucune conscience de sa situation, ni du temps, ni du lieu.

Il prétend être venu ici pour travailler, il est dans le faubourg du Temple et est ici depuis trois mois. Il a une euphorie niaise très caractéristique.

En outre de cet état démentiel, il présente le syndrome paralysie générale au complet : inégalité pupillaire, tremblement de la langue, embarras de la parole, tremblement des mains plus marqué à droite, exagération des réflexes patellaires, léger athérome artériel.

(1) *Loc. cit.*, p. 83.
(2) *Loc. cit.*, p. 35.
(3) V. Pierre Marie et Guillain, Revue neurologique, 31 janvier et 28 février 1903.

La maladie évolue et deux mois après son entrée, Drap... est alité une partie de la journée et souvent gâteux. Il est parfois turbulent.

En février 1903, il ne peut plus se tenir debout, il est grand gâteux.

La démence est globale, l'euphorie persiste. L'embarras de la parole est devenu tel qu'il est impossible de comprendre ce que dit le malade.

Les muscles de la face et de la langue sont le siège d'un tremblement spasmodique.

A ce moment, les réflexes patellaires diminuent.

Drap... mange ses matières.

Le 11 mai 1903, il succombe à une pneumonie du lobe inférieur droit, pneumonie qui a évolué sans grands symptômes et sans hyperthermie.

L'*autopsie* donne les résultats suivants :

Hémisphère droit, 540 grammes.

Hémisphère gauche, 520.

Cervelet et bulbe, 185.

Les méninges sont un peu épaissies et lactescentes par place. Elles ne sont adhérentes qu'à la face interne du lobe sphénoïdal et du lobe orbitaire. Les artères cérébrales ne présentent pas de grosses lésions d'athérome.

Les circonvolutions cérébrales sont cependant atrophiées. Pas de granulations épendymaires. Pas de lésions de ramollissement.

Le poumon droit pèse 1430 grammes, alors que le gauche ne pèse que 500 grammes.

Le lobe inférieur droit est complètement hépatisé (hépatisation grise).

Le cœur pèse 300 grammes ; la base de l'aorte présente de l'aortite chronique ; les valvules aortiques ne sont plus souples.

Les reins pèsent 295 grammes ; ils sont d'aspect normal et se décortiquent bien.

Le foie (1210 gr.) est gras.

Examen histologique. — *Cerveau.*

Les *méninges* sont épaissies, fibreuses, et néanmoins très infiltrées par de petites cellules rondes ; il y a de la périvascularite très marquée.

L'*écorce* est également infiltrée ; autour des vaisseaux on trouve de nombreuses lacunes de désintégration. Les vaisseaux sont très dilatés.

Dans certains points, se voient de véritables petits foyers de ramollissement superficiel ayant détruit la presque totalité de la substance grise.

Au Nissl. — Les cellules grandes pyramidales ont conservé leur forme ; les unes ont encore leurs grains chromatiques, les autres sont colorées d'une façon uniforme, toutes sont très pigmentées.

Au Weigert. — Diminution des fibres de la couronne rayonnante, disparition des fibres de Tucksek et des fibres de Baillarger.

Moelle. — Dans toute la hauteur de la moelle on trouve une méningomyélite discrète ; les artères ont leur paroi dégénérée sur le mode hyalin et au niveau de la moelle sacro-lombaire, par la méthode Weigert, on constate une raréfaction des fibres à myéline dans les deux tiers externes de la partie postérieure du faisceau latéral.

Obs. II. — *P. G. Syphilis probable ; démence ; paraplégie spasmodique ; sclérose des faisceaux pyramidaux croisés* (1).

Klém..., 38 ans, ex-garde républicain ; entré le 29 juillet 1899, mort le 28 avril 1901.

Durée du séjour : vingt et un mois.

Antécédents héréditaires. — Aucun renseignement.

Antécédents personnels. — Syphilis probable.

A son entrée, le diagnostic de paralysie générale fut porté par le Dr Blin.

Il présentait de l'affaiblissement intellectuel avec idées vagues de persécution, de l'embarras de la parole, de l'inégalité pupillaire, de l'exagération des réflexes rotuliens.

Alité en décembre 1900. Il est très affaibli, amaigri et gâteux. Il présente des mouvements spasmodiques de la mâchoire et de la langue, de telle sorte qu'il ne peut ouvrir la bouche ; la parole est incompréhensible.

Tous ses membres sont en contracture ; réflexes rotuliens très exagérés, clonus des rotules, trépidation épileptoïde des deux pieds. Réflexes plantaires en flexion.

Athérome des artères. Bruits cardiaques normaux.

Foie. — Gros. Alternatives de diarrhée et de constipation.

Poumons. — Sommets soufflants, matité.

Ganglions inguinaux volumineux et durs.

Cicatrice pigmentée au niveau du fourreau de la verge.

28 *avril* 1901. — Etat cachectique.

Ictus épileptiforme (40°). Mort.

Autopsie. — *Encéphale* : 1,280 grammes.

Méninges. — Peu épaissies et transparentes, très adhérentes. Atrophie des circonvolutions.

Moelle. — Plaque de leptoméningite à la face antérieure, au niveau de la sixième dorsale.

Poumons. — Noyaux de pneumonie caséeuse.

Foie. — 1,500 grammes.

Reins. — 270 grammes.

Examen histologique. — *Méninges.* — Infiltrées de cellules rondes, extrêmement congestionnées, elles contiennent du sang en nature.

Les vaisseaux sont en dégénérescence hyaline.

Ecorce. — Une congestion intense dessine les capillaires comme s'ils avaient été injectés au suif.

L'infiltration cellulaire est légère. Les vaisseaux sont infiltrés de pigment ocre souvent réparti par gros blocs.

Le réseau d'Exner a disparu, et celui de Baillarger est peu visible. La couronne rayonnante a ses fibres amincies et diminuées de nombre.

(1) A. Vigouroux et Laignel-Lavastine. *Contribut. à l'Étude de quelques formes de la paralysie générale.* Congr. de Bruxelles, 1903. Obs. XXV, p. 33 du tiré à part.

Moelle. — La moelle est congestionnée,mais il n'y a pas de myélite. Il existe de la méningite à prédominance antérieure.

Sur les coupes de la moelle *cervicale*,on note une infiltration légère de la pie-mère à la face antérieure des segments cervicaux les plus inférieurs. A l'hématoxyline-éosine, comme au Nissl, on ne trouve aucune lésion dans le parenchyme médullaire.

Au Weigert-Pal, il existe une double dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés avec prédominance d'un côté. Cette lésion est d'autant plus accentuée qu'on étudie des coupes plus inférieures.

Sur les coupes de la moelle *dorsale*, on constate une plaque de lepto-méningite, sans myélite. Elle se continue en haut avec la méningite de la région cervicale et est maxima au niveau du 6e segment dorsal. A ce niveau, par l'hématoxyline-éosine et le Nissl, on ne décèle aucune lésion dans la moelle ; mais par le picro-carmin on voit une sclérose névroglique dans les aires des deux faisceaux pyramidaux croisés. Dans ces mêmes régions, le Pal met en évidence une grande raréfaction des fibres à myéline, dont la plupart sont atrophiées (Pl. XXXIII, fig. 5). La moelle lombaire est normale, à part une très légère raréfaction des fibres à myéline dans les aires pyramidales croisées.

Obs. III (1). — *P.G. Démence ; contracture en flexion des membres inférieurs ; dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés et myélite diffuse.*

Camp... Camille, 38 ans, charretier ; entré le 17 janvier 1903, mort le 30 mars 1903.

Durée du séjour : deux mois et demi.

Antécédents héréditaires et antécédents personnels. — Inconnus. Opéré récemment d'une hernie inguinale,il fut transféré de l'hôpital à l'asile Ste-Anne. Le Dr Magnan porta le diagnostic de paralysie générale. A l'entrée, il présente de l'affaiblissement intellectuel et des idées absurdes de richesse et de satisfaction. Les pupilles sont contractées et inégales,les réflexes pupillaires sont conservés. La langue est tremblante en masse,la parole si embarrassée qu'elle est presque incompréhensible. Les réflexes patellaires sont très exagérés,sans qu'il y ait de clonus de la rotule. Les réflexes plantaires sont en flexion, les réflexes crémastériens sont faibles. Les mouvements spasmodiques sont généralisés au point de rendre la station debout et la marche impossibles.

Le malade reste alité,toujours euphorique, exubérant et très turbulent.

Dans le courant de mars, il s'affaiblit progressivement et prend dans son lit l'attitude dite en chien de fusil ; les cuisses sont fléchies sur le corps et les jambes fléchies sur les cuisses. Il est impossible d'étendre les jambes. Les orteils sont en flexion forcée, le réflexe plantaire est nul des deux côtés, il existe une certaine contracture au niveau des membres supérieurs, mais à un degré bien moindre. Il grince des dents ; la nuque est raide.

Il meurt le 30 mars, en hypothermie 36°4.

(1) A. Vigouroux et Laignel-Lavastine, *loc cit.*, obs.XXIV, p. 31.

PLANCHE XXXIII.

1. Obs. IV. — Moelle cervicale. Sclérose dense et nettement limitée du système pyramidal droit (pyramidal direct droit et pyramidal croisé gauche) ; sclérose diffuse et relativement légère de l'aire pyramidale croisée droite.
2. Obs. IV. — Moelle dorsale. Mêmes lésions que figure 1.
3. Obs. IV. — Moelle lombaire. Sclérose plus limitée des faisceaux pyramidaux croisés
4. Obs. III. — Moelle cervicale. Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés et myélite diffuse.
5. Obs. II. — Moelle dorsale. Sclérose des faisceaux pyramidaux croisés.
6. Obs. XII. — Moelle dorsale. Sclérose des faisceaux fondamentaux des cordons latéraux, de la partie médiane du bord interne des cordons de Goll et des bandelettes externes de Pierret.
7. Obs. V. — Moelle dorsale. Sclérose tabétique des cordons postérieurs.
8. Obs. VII. — Moelle dorsale. Sclérose des cordons postérieurs dite du *tabes incipiens*.
9. Obs. VI. — Moelle dorsale. Sclérose tabétique des cordons postérieurs.
10. Obs. XI. — Moelle cervicale. Raréfaction des fibres à myéline dans les aires pyramidales croisées, les bandelettes externes et les cordons de Goll.
11. Obs. XI. — Moelle dorsale. Taches de décoloration dans les aires pyramidales croisées et les cordons postérieurs.
12. Obs. XI. — Moelle lombaire. Raréfaction des fibres à myéline dans les aires pyramidales croisées et les cordons postérieurs et disparition des fibres des zones de Lissauer.



1



3



2



4



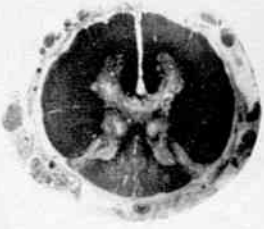
6



5



7



9



8



10



11



12

SCLÉROSES COMBINÉES MÉDULLAIRES DES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX

(Vigouroux et Laignel-Lavastine)

AUTOPSIE. — Hémisphère droit,630 grammes ; hémisphère gauche,616 grammes.

Méninges. — Epaissies, opalescentes, adhérentes au niveau du lobe frontal.

Ventricules. — Très dilatés, liquide céphalo-rachidien abondant,granulations épendymaires.

Poumons. — Quelques tubercules au niveau du sommet droit.

Cœur. — 280 grammes, adhérences péricardiques, quelques plaques d'athérome à la base de l'aorte.

Foie. — 1,520 grammes, gras.

Reins. — 270 grammes, congestionnés.

Rate. — 200 grammes.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — *Méninges.* — Epaissies, elles présentent de la sclérose superficielle et, dans leur partie profonde, de l'infiltration de petites cellules rondes, qui est maxima dans les sillons.

Les grosses artères sont en dégénérescence hyaline. Les capillaires sont infiltrés de pigment ocre.

Ecorce. — L'infiltration cellulaire, très nette, est maxima au niveau des vaisseaux. La périartérite et l'artérite, par l'accumulation des petites cellules rondes, masquent tout détail de structure des tuniques ; la phlébite est, par endroits, comme nodulaire.

Le plexus d'Exner est perceptible en quelques points ; la strie de Baillarger a disparu ; la couronne rayonnante est relativement peu touchée.

Les pyramidales géantes sont généralement bien conservées.

Elles sont pigmentées ; quelques-unes sont déchiquetées. Les pyramidales moyennes ont une coloration floue.

Protubérance. — Les vaisseaux méninges sont en dégénérescence hyaline.

Le tissu nerveux n'est pas infiltré, mais la vascularite est intense.

Moelle.— La région *cervicale* est atteinte de myélite très accentuée, caractérisée par une infiltration diffuse de petites cellules rondes et une dégénérescence des fibres à myéline dans la moitié postérieure de la moelle dans l'aire du faisceau fondamental du cordon latéral des deux faisceaux pyramidaux croisés et à la limite moyenne des faisceaux de Goll et de Burdach (pl. XXXIII, fig. 4).

Les cellules nerveuses paraissent normales.

A la région *dorsale*, on ne trouve les fibres dégénérées que dans un îlot situé à la partie antéro-externe des faisceaux pyramidaux croisés.

La région *lombaire* paraît normale. Les vaisseaux des racines sont très dilatés.

Ganglion rachidien. — Il présente une infiltration extrêmement intense de petites cellules rondes.

Les cellules nerveuses sont très pigmentées.

Foie. — Dégénérescence graisseuse périlobulaire. Infiltration pigmentaire hématique dans les mêmes régions.

Rein. — Aspect vaso-paralytique typique.

Pas d'autres lésions.

Obs. IV. — *P. G. Démence ; contracture en flexion des membres inférieurs ; gomme du masséter ; pachyméningite hémorrhagique suppurée de l'hémisphère droit ; sclérose des faisceaux pyramidaux* (1).

Seig..., 36 ans, entré le 27 juin 1903 à l'asile de Vaucluse. Paralysie générale avec démence. Euphorie. Pupilles inégales. Embarras très marqué de la parole. Exagération des réflexes rotuliens, conservation des réflexes plantaires et crémastériens.

D'après les renseignements, pas d'antécédents héréditaires pathologiques. Il a eu la fièvre typhoïde dans sa jeunesse. Il fait de nombreux excès alcooliques. Syphilis probable.

Il a un enfant de 3 ans, très nerveux.

Les troubles du caractère remontent à cinq années. *Ictus* avec paralysie transitoire, dix-huit mois avant son entrée. Depuis il est devenu violent ; il menaçait de tuer sa femme, faisait des achats inconsidérés, etc.

En janvier 1904, six mois après son entrée, il est alité par suite de faiblesse générale.

Le 22 février, on constate au niveau de l'insertion inférieure du masséter gauche une tumeur mobile et dure qui acquiert rapidement le volume d'une grosse noix. Le diagnostic de gomme du masséter fut porté ; sous l'influence de frictions mercurielles et d'iodure de potassium, la tumeur diminua dans de grandes proportions ; le 14 mai, elle n'atteignait plus que le volume d'un petit pois, mais en même temps on constatait une contracture des jambes sur les cuisses et des cuisses sur le bassin qui obligeait le malade à prendre l'attitude en chien de fusil.

Les réflexes plantaires étaient en flexion, les réflexes patellaires impossibles à constater.

Le malade reste toujours turbulent ; au niveau de l'oreille gauche se produit un léger othématome ; puis survinrent une eschare sacrée et une autre trochantérienne ; ces eschares n'eurent pas de tendance à progresser et restèrent épidermiques.

Le malade maigrit progressivement et meurt le 4 juin 1904.

A l'*autopsie*, on trouve une adhérence extrême de la dure-mère à la table interne du crâne. Il existe, de plus, une pachyméningite hémorrhagique suppurée enveloppant exclusivement et complètement l'hémisphère droit.

La pie-mère à gauche est simplement épaissie et opalescente.

La moelle ne présente pas d'altérations visibles à l'œil nu.

Le foie est gras est congestionné ; il pèse 1.700 grammes.

La rate pèse 150 grammes.

Le poumon gauche est congestionné à la base.

Le cœur est mou, pèse 410 grammes, n'a pas de lésions valvulaires.

Les reins, congestionnés, pèsent 350 grammes ; leur capsule n'est pas adhérente.

Au niveau de l'insertion du masséter gauche, on extrait une petite tumeur

(1) Vigouroux et Saillant, Soc. anatomique, juin 1904, p. 515.

ossifiée de la grosseur d'un haricot et complètement enfouie dans le muscle.

L'examen du pus et des cultures révèle la présence de streptocoques.

Examen histologique. — *Hémisphère cérébral droit.* — A l'hématoxyline-éosine, la *pie-mère* apparaît épaissie et infiltrée de globules de sang et de pus ; elle est recouverte d'une couche de pus. Les vaisseaux et surtout les veines ont leurs parois très altérées, infiltrées de petites cellules rondes.

L'*écorce* est infiltrée d'une façon générale ; on trouve dans certaines coupes des *hémorragies interstitielles qui ont dilacéré la substance grise.* Les vaisseaux sont très congestionnés et présentent une périvascularite intense.

Au Nissl, les cellules pyramidales apparaissent déformées, mal colorées et les cellules pyramidales sont pour la plupart en neuronophagie.

Le Weigert montre que la couronne rayonnante est atrophiée et que les fibres de Tucksek et de Baillarger ont disparu.

Bulbe. — Surtout à sa partie inférieure, il présente de la méningite et de l'infiltration de la paroi de ses vaisseaux.

Le Nissl montre l'altération des cellules des noyaux de la Xe et de la IXe paires ; ces cellules sont globuleuses ; leur protoplasma reste coloré d'une façon uniforme ; les grains chromatiques ont disparu ; le noyau est à peine visible.

Au Weigert, on voit que la pyramide du côté droit est beaucoup plus claire que l'autre ; les fibres y sont clairsemées.

Moelle cervicale. — Légère infiltration méningée à la partie antérieure de la moelle et au niveau de l'émergence des racines antérieures. Pas d'infiltration de la substance médullaire. Sclérose très dense et bien systématisée au niveau du faisceau pyramidal croisé du côté gauche et direct du côté droit.

A droite la sclérose est moins dense et beaucoup plus diffuse. Elle dépasse de beaucoup l'aire du faisceau pyramidal croisé.

A gauche, le faisceau pyramidal direct est sain.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPETRIÈRE

Le Weigert-Pal met en évidence cette double sclérose. Le faisceau pyramidal croisé est absolument détruit à gauche ; à droite le faisceau de Turck très bien limité est également détruit ; le pyramidal croisé droit est sclérosé d'une façon plus discrète et moins systématique que le gauche (pl. XXXIII, fig. 1).

Au Nissl, les cellules des cornes antérieures paraissent altérées. Elles sont peu déformées, mais un très petit nombre ont conservé leur noyau et leurs grains chromatiques ; la plupart sont en voie de dégénérescence vacuolaire.

Moelle dorsale. — A l'hématoxyline-éosine, elle ne présente pas trace d'infiltration inflammatoire. La sclérose des 2 faisceaux pyramidaux se présente au Weigert-Pal avec les mêmes caractères que de la moelle cervicale : sclérose limitée et dense d'un faisceau pyramidal direct et croisé, sclérose plus discrète et moins bien limitée de l'autre pyramidal croisé (pl. XXXIII, fig. 2).

Au Nissl, même altération des cellules des cornes antérieures.

Les cellules de la colonne de Clarke paraissent moins touchées.

Moelle lombaire. — L'infiltration cellulaire des méninges est très intense avec prédominance au niveau des racines antérieures.

Les racines postérieures sont atteintes de névrite parenchymateuse.

La sclérose persiste ; des deux cordons pyramidaux, l'un est toujours plus dense et plus localisé que l'autre (pl. XXXIII, fig. 3).

Au Nissl, les cellules ont conservé leur noyau, mais elles sont en chromatolyse et présentent des vacuoles qui ne contiennent pas de pigment.

Moelle sacrée. — Méninges très congestionnées et infiltrées. Pas d'autres altérations.

En résumé, ces quatre scléroses latérales, pour avoir même topographie générale, sont très différentes.

La première n'est pas une sclérose à proprement parler. Ce n'est qu'une simple raréfaction des fibres des faisceaux pyramidaux croisés seulement sous la dépendance des lésions encéphaliques. Il n'est pour ainsi dire pas de moelle de paralytique qui ne présente à quelque degré de lésions analogues. Il existe tous les intermédiaires depuis la diminution de densité inappréciable des fibres jusqu'à l'éclaircissement manifeste.

La deuxième répond au maximum de ce dernier aspect. Mais le cas est déjà plus complexe. A la double dégénérescence des faisceaux pyramidaux d'origine encéphalique s'ajoute la sclérose consécutive à la plaque de leptoméningite de la face antérieure de la moelle dorsale.

La troisième paraît, avant tout, fonction de myélite. La myélite est évidente ; la pseudo-systématisation de la dégénérescence des fibres à myéline démontre qu'elle en dépend. A la myélite se joint de la ganglionnite. La ganglionnite, à défaut de myélite ou de radiculite, suffirait à expliquer la dégénérescence des fibres à myéline à la limite moyenne des cordons de Goll et de Burdach de la moelle cervicale. Cette sclérose postérieure permet de faire de ce cas une sclérose combinée. Il peut servir de transition en montrant qu'il existe toujours dans la pathologie des intermédiaires.

La quatrième est intéressante parce qu'on peut attribuer la dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisé et direct à une pachyméningite ancienne de l'hémisphère droit. Ainsi s'explique l'aspect beaucoup plus dense de la sclérose du faisceau pyramidal direct droit et du faisceau pyramidal croisé gauche qui diffère sensiblement de la sclérose plus diffuse et moins profonde du faisceau pyramidal croisé droit. Cette dernière, consistant plutôt en une simple raréfaction des fibres, se rapproche des cas précédents.

Cette observation est comparable à deux cas publiés par Soukhanoff et Géier (1).

(1) Soukanoff et Géier. *Contribut. à l'étude de l'anatomie pathologique et de l'histopathologie de la paralysie générale*, Nouv. Iconogr. de la Salp., 1900, p. 479.

2e Groupe : Scléroses postérieures.

Les trois cas suivants n'ont de lésions médullaires que dans les cordons postérieurs.

Obs. V. — *P.G. apparue 6 ans après un tabes confirmé ; démence ; mégalomanie ; sclérose tabétique ancienne des cordons postérieurs ; méningo-myélite surajoutée* (1).

B... Victor, âgé de 55 ans, représentant de commerce, est entré à l'asile de Vaucluse, le 5 juin 1897.

Sa mère est morte à 64 ans, trois jours après un ictus apoplectique. Deux sœurs seraient mortes dans des conditions analogues.

B... n'a pas eu de maladie sérieuse dans sa jeunesse.

Il avait de légères habitudes alcooliques. En 1878, il a eu un enfant encore actuellement bien portant.

A diverses reprises, B... s'est plaint de douleurs gastriques. En 1889, il eut de violentes douleurs dans les membres inférieurs qualifiées «sciatique ». En même temps les mictions étaient difficiles et la marche devenait de plus en plus pénible. Le diagnostic de tabes fut porté à la consultation de la Salpêtrière. B... a été traité par la suspension, les massages, les bains de Barèges.

En 1896, un an plus tard, apparurent plusieurs attaques épileptiformes, puis des troubles mentaux. Le malade avait la folie des grandeurs, dit sa femme ; il voulait tout donner, faire des rentes à tout le monde.

B... présente une incoordination très marquée des membres inférieurs. L'incoordination est moindre aux membres supérieurs ; B... peut saisir une épingle après avoir « plané ». La force musculaire est normale. La sensibilité cutanée paraît peu altérée. Les pupilles sont inégales et ne présentent qu'une légère réaction à la distance ; immobilité à la lumière. Aucun trouble viscéral.

Au point de vue mental, B... est dément ; il a des idées de satisfaction et de grandeur : il possède une grande fortune et veut faire de grandes affaires.

Au milieu de 1901, se montrent de nombreuses attaques épileptiformes qui ne modifient pas l'état de la motricité.

Le malade est réduit à la vie végétative, quand le 2 juin 1902, à la suite d'une dernière attaque, il succombe dans le coma.

Autopsie. — Pratiquée 26 heures après la mort. La pie-mère cranienne est épaisse, lactescente ; elle adhère fortement à la substance grise des circonvolutions, surtout des antérieures, et ne peut être enlevée qu'au prix de nombreuses ulcérations corticales.

La moelle présente à l'œil nu une teinte grise des cordons postérieurs.

Le ventricule gauche du cœur est hypertrophié.

Le foie est gras et montre de la péri-hépatite.

Examen histologique. — 1° *Moelle lombaire.* — La pie-mère est infiltrée de

(1) V. Perpère, *Contribution à l'étude des associations tabéto-paralytiques*. Th. Paris, 1902, p. 61. Travail inspiré par l'un de nous et poursuivi, pour la partie anatomo-clinique, dans le laboratoire de Vaucluse.

nombreuses cellules et fort épaissie. Il n'y a pas d'altération appréciable des cellules de la substance grise. Les préparations par la méthode de Weigert montrent l'intégrité absolue des cordons antéro-latéraux. Les cordons postérieurs sont sclérosés sur la plus grande partie de leur étendue, et cela d'une façon à peu près égale ; toutefois la zone cornu-commissurale présente encore un certain nombre de tubes nerveux normaux. La zone d'entrée des racines postérieures est également atteinte par le processus dégénératif.

2° *Moelle dorsale.* — Les préparations à l'hématoxyline-éosine montrent, comme à la région lombaire, une leptoméningite manifeste. Quelques cellules des cornes antérieures et des colonnes de Clarke présentent (méthode de Nissl) des altérations nettes : forme globuleuse, noyau périphérique. Les cordons antéro-latéraux sont normaux. Les cordons postérieurs sont sclérosés dans la plus grande partie de leur étendue ; seule une petite bande longeant la commissure grise offre un assez grand nombre de fibres respectées (pl. XXXIII, fig. 7). Les racines postérieures sont, comme à la région lombaire, nettement altérées.

3° *Moelle cervicale.* — La pie-mère est épaissie et infiltrée. Dans l'intérieur même de la moelle les parois de quelques vaisseaux sont épaissies et entourées de nombreux noyaux. Quelques cellules des cornes antérieures sont pigmentées.

Les cordons antéro-latéraux sont absolument intacts. Quant aux cordons postérieurs, ils présentent une sclérose très marquée et à peu près généralisée, sauf à leur partie antérieure. En outre, la lésion est moins accentuée au niveau d'une petite zone qui semble dessiner la virgule de Schultze. Ici, comme plus bas, les racines postérieures sont fortement sclérosées.

4° *Bulbe.* — Une coupe pratiquée au niveau de la partie moyenne de l'entrecroisement des pyramides montre une sclérose limitée aux cordons postérieurs. Seules quelques fibres confinant aux noyaux de Burdach et de Goll sont respectées.

5° *Cerveau.* — Les coupes de l'écorce montrent les altérations ordinaires de la paralysie générale. La pie-mère est épaissie et infiltrée.

La gaîne des vaisseaux est remplie de petites cellules. Les fibres de Tuckset ont en grande partie disparu.

Obs. VI. — *P. G. et tabes presque simultanés ; insuffisance aortique ; agitation très vive ; embolie de l'artère humérale ; lésions de tabes incipiens et méningo-myélite* (1).

Mat... Georges est entré à l'asile de Vaucluse, le 17 mai 1902, après un séjour de 48 heures à l'infirmerie du dépôt et à Sainte-Anne dans un état d'agitation violente. Il est âgé de 45 ans et a épousé il y a 18 mois, en secondes noces, une femme qui nous a donné sur ses antécédents les quelques renseiments suivants.

Son père est mort jeune, sa mère est bien portante. M... a un frère en bonne

(1) Perpère, *loc. cit.*, p. 54.

santé et a perdu une sœur morte jeune de tuberculose pulmonaire. Sa femme ne sait que peu de choses concernant son état de santé avant leur mariage. De sa première femme, il n'a pas eu d'enfants. Sa seconde femme ne lui en a pas donné davantage. Il a exercé jusqu'à ces derniers mois la profession de garçon de magasin.

M... aurait eu, il y a dix ans, une affection douloureuse des voies urinaires inférieures pour laquelle il aurait subi une opération chirurgicale (uréthrotomie ?). Depuis il a conservé des troubles de la miction, particulièrement de l'incontinence.

Il a eu à diverses reprises de vives douleurs d'estomac et s'est plaint souvent aussi de douleurs rapides et violentes dans les membres inférieurs.

En outre sa vue s'est affaiblie. M... buvait du vin blanc avec excès.

Il y a deux mois, le malade cesse de travailler ; son patron l'avait engagé à se reposer, parce qu'il commettait des erreurs dans ses livraisons. Ce renvoi l'avait beaucoup affecté, et M... ne tarda pas à délirer ; il délirait surtout la nuit. A cette époque, le malade fut frappé d'impuissance génitale. La mémoire et l'intelligence commençaient à baisser, lorsque, le 14 mai, M... alla déclarer au commissaire de police de son quartier que sa femme venait d'être arrêtée. M... fut dirigé sur le dépôt.

A son entrée à l'asile, le malade est très agité. Il porte aux deux jambes des ecchymoses, traces de contusions récentes. Son pouls est rapide, sa langue chargée et tremblante. Les pupilles sont larges et inégales ; les réflexes iriens sont abolis à la lumière et conservés à l'accommodation. La parole est hésitante, embarrassée. Les réflexes patellaires, plantaires et crémastériens sont nuls. M... marche en talonnant et en écartant les jambes ; il présente nettement le signe de Romberg. M... se plaint de douleurs vives dans les membres inférieurs. L'auscultation des poumons est négative. A la base du cœur on entend un souffle diastolique. Constipation, incontinence d'urine.

Au point de vue mental, M... paraît en proie à des préoccupations hypochondriaques, manifestées par des plaintes fréquentes, des gémissements. Interrogé sur ses antécédents, il se défend d'avoir contracté la syphilis.

22 *mai*. — M... se montre très affaibli, sa voix est éteinte ; il fait pourtant de grands mouvements de la tête et des membres.

On observe que la main droite est froide ainsi qu'une partie de l'avant-bras. Ces régions sont d'une teinte livide, la sensibilité y paraît abolie. Le pouls radial est absolument imperceptible, les battements artériels ne se perçoivent qu'à l'axillaire. Les bruits du cœur sont sourds et un peu irréguliers.

23. — Affaiblissement progressif. Même état local au membre supérieur droit, mais, de plus, le membre inférieur du même côté se refroidit depuis les orteils jusqu'au mollet.

24. — Perte abolue de connaissance, résolution musculaire. Mort à huit heures du soir dans le coma.

Autopsie. — Pratiquée 35 heures après la mort.

La *pie-mère* qui recouvre les hémisphères cérébraux est épaissie et injectée de sang. Elle est extrêmement adhérente au niveau des lobes frontaux et on

ne peut l'arracher qu'en déterminant de nombreuses ulcérations. Le cerveau pèse 1180 grammes.

Le volume des circonvolutions est normal. Le plancher du quatrième ventricule montre de petites granulations.

Les *méninges rachidiennes*, sont très congestionnées.

Les *poumons* sont sains. Le *cœur* pèse 260 grammes; à l'ouverture, on remarque à la base de l'aorte une bande rougeâtre de 2 centimètres de largeur d'aortite aiguë. Au niveau de la mitrale, même aspect inflammatoire, avec en plus un caillot fibrineux adhérent à la grande valve.

Le *foie* est volumineux (1600 grammes), mou à la coupe, gras et congestionné.

Les *reins* sont scléreux ; la substance corticale en est très atrophiée ; à la partie inférieure du rein droit, on trouve une dilatation kystique contenant un liquide séro-purulent.

Un peu au-dessous de son origine l'artère humérale droite a été trouvée distendue et obstruée par un caillot.

Examen histologique. — 1° *Moelle lombaire.* — A l'hématoxyline-éosine, on aperçoit la pie-mère épaissie et infiltrée de cellules rondes. Ces mêmes éléments s'observent dans la gaîne de quelques vaisseaux de l'intérieur de la moelle.

La méthode de Nissl ne montre pas d'altération notable des cellules.

Les coupes, traitées par la méthode de Marchi et surtout de Weigert, permettent de se rendre compte de l'état de la substance blanche.

Les *cordons antéro-latéraux* sont absolument sains. En revanche, les fibres des *cordons postérieurs* sont fortement altérées. Leur lésion porte sur une grande partie du cordon, respectant deux zones :

1° La partie tout antérieure (zone cornu-commissurale) ; cette zone, où il y a très peu de fibres dégénérées se prolonge en arrière en s'effilant le long de la corne postérieure.

2° Un petit territoire juxta-sulcique qui représente par sa situation et par sa forme le centre ovale de Flechsig. On observe cependant dans cette petite zone quelques rares fibres dégénérées.

Quant au reste du cordon postérieur (portion à peu près complètement dégénérée), on peut le diviser en deux régions également :

1° Une région externe où l'on aperçoit, coupées obliquement, les fibres radiculaires postérieures très fortement atteintes par le processus dégénératif, ainsi que la zone de Lissauer.

2° Plus en dedans, une région où les fibres dégénérées sont sectionnées perpendiculairement à leur direction.

2° *Moelle dorsale.* — La *pie-mère* est épaissie et fibreuse tout autour de la moelle. Elle est infiltrée par place de cellules embryonnaires. Cette infiltration prédomine à la région postérieure, formant autour des veines comme des manchons ; dans d'autres endroits, elle semble former de véritables nodules infectieux.

La substance médullaire est également enflammée ; on y trouve des artères

dont la paroi est infiltrée de cellules rondes, et aussi de petits foyers hémorrhagiques dans lesquels les cellules rondes sont mélangées aux globules du sang.

Il n'y a pas d'altérations cellulaires appréciables, sauf peut-être au niveau des colonnes de Clarke.

Les *cordons antéro-latéraux* sont indemnes de toute lésion. Quant aux *cordons postérieurs*, ils sont fortement atteints ; ils présentent de nombreux tubes dégénérés, dont quelques-uns très volumineux.

Ces lésions offrent la topographie suivante : elles respectent une mince bande le long des cornes postérieures dans presque toute leur longueur et le long de la commissure grise. Elles frappent surtout le cordon de Goll en totalité, et le cordon de Burdach dans sa partie interne (pl. XXXIII, fig. 9). Les *racines postérieures* sont très altérées. Le canal de l'épendyme est obstrué et rempli de cellules en amas.

3° *Moelle cervicale.* — Comme dans les régions précédentes, la *pie-mère* est épaissie et infiltrée de cellules embryonnaires, lésions surtout marquées à la partie postérieure, dans l'espace compris entre les deux racines postérieures.

Les *artères* spinales postérieures et les artérioles méningées ont leurs parois légèrement épaissies et infiltrées.

Les *veines* sont encore plus touchées, il existe une périphlébite intense.

Les vaisseaux intra-médullaires sont élargis, remplis de sang, mais il n'y a pas d'infiltration dans leur paroi ni dans leur gaîne.

Le canal de l'épendyme est obstrué par un amas cellulaire.

Quelques cellules des cornes antérieures présentent des altérations évidentes manifestées par la méthode de Nissl.

Le Weigert montre l'intégrité absolue des *cordons antéro-latéraux*.

Au niveau des *cordons postérieurs* un très grand nombre de fibres sont dégénérées. La lésion est diffuse et ne respecte que la zone cornu-commissurale et la partie externe et marginale du cordon de Burdach.

Son maximum d'intensité se trouve au niveau du cordon de Goll et de la bandelette externe de Pierret.

La zone d'entrée des racines postérieures est manifestement altérée.

4° *Cerveau.* — Les coupes du cortex montrent des lésions caractéristiques de paralysie générale. La pie-mère est fort épaisse et infiltrée. Dans l'intérieur même de la substance corticale les parois des vaisseaux sont infiltrées et entourées de nombreuses cellules rondes. Les fibres tangentielles ont, en grande partie, disparu. Le nombre des petites cellules nerveuses superficielles (cellules de Cajal) est très diminué. Les cellules pyramidales sont d'aspect à peu près normal.

Obs. VII. — *P. G. consécutive à un tabes avec atrophie du nerf optique ; démence avec idées absurdes de grandeur ; sclérose tabétique ancienne des cordons postérieurs ; méningomyélite surajoutée.*

Serv..., 46 ans, cocher, entre à l'asile de Vaucluse le 15 novembre 1902.

Il présente à son entrée une paralysie générale manifeste caractérisée par

l'affaiblissement intellectuel, des idées de grandeur absurdes et incohérentes (il est le duc d'Orléans, il a fait des inventions superbes, etc.) et de l'embarras de la parole. Il a en outre de la *cécité* par atrophie du nerf optique, l'*abolition des réflexes patellaires*, les pupilles sont inégales, les réflexes pupillaires n'existent pas. — *Signe de Romberg*.

D'après les renseignements fournis par sa famille, on apprend que la cécité date de sept années, qu'elle s'est installée progressivement, qu'elle a été accompagnée de douleurs fulgurantes.

Les troubles intellectuels ne datent que de deux ans. Marié et sans enfant, il est probable qu'il était syphilitique. Alité et gâteux, il s'affaiblit progressivement et rapidement succombe le 24 février 1903 après avoir eu de la diarrhée.

A l'*autopsie*, on constate l'épaississement et l'adhérence de la pie-mère, l'augmentation du liquide céphalo-rachidien et l'atrophie des nerfs optiques. Les artères de la base sont athéromateuses. La sclérose des cordons postérieurs de la moelle est visible à l'œil nu.

Le cœur pèse 300 gr., la base de l'aorte est athéromateuse.

Le foie pèse 1420 gr., la rate 100 gr., les reins 300 gr.

Les poumons ont quelques tubercules disséminés.

Examen histologique. — *Moelle cervicale*. — Hématoxyline-éosine. La pie-mère, très épaissie et enflammée chroniquement, est plus atteinte en avant qu'en arrière, les vaisseaux qui pénètrent dans le parenchyme sont enflammés, les artères très altérées sont en dégénérescence hyaline très avancée. Il existe surtout une forte vascularite au niveau du sillon médian postérieur.

Weigert-Pal. Les cordons postérieurs sont détruits, sauf au niveau des bandes longeant le bord interne des racines postérieures ; les racines postérieures n'existent plus, les racines antérieures sont touchées, mais non détruites. On voit la dégénérescence en bandes de beaucoup de leurs fibres à myéline.

Nissl. Les cellules nerveuses sont relativement bien conservées.

Moelle dorsale. — Hématoxyline-éosine. Il existe une inflammation très marquée des méninges, des racines et des cordons postérieurs, périvascularite dans la substance grise moyenne et postérieure et légère infiltration des cornes antérieures.

Weigert-Pal. Il existe une dégénérescence des cordons de Goll et de Burdach, prédominant à la limite de séparation de ceux-ci (pl. XXXIII, fig. 8).

Nissl. Les cellules de la colonne de Clarke sont altérées, beaucoup sont déformées, privées de noyau, et en dégénérescence globuleuse. Dans un côté, elles sont très diminuées de nombre.

Moelle lombaire. — Hématoxyline-éosine. L'infiltration cellulaire est nettement marquée au niveau de l'émergence des racines postérieures et dans les cordons postérieurs ; elle déborde dans la partie postéro-externe des cordons latéraux.

Weigert-Pal. Le faisceau de Burdach est complètement dégénéré.

Nissl. Les cellules nerveuses sont fortement colorées. Beaucoup sont déformées : leur noyau est à peine visible.

Bulbe. — Il existe de la méningite ; les cellules nerveuses paraissent normales.

Ecorce cérébrale. — Les méninges, peu épaissies, sont infiltrées, surtout dans les sillons, de cellules rondes ou ovales. Les vaisseaux sont en dégénérescence hyaline.

Dans l'écorce, l'infiltration cellulaire est plus marquée que dans la méninge ; les vaisseaux avec périvascularite et dépôt pigmentaires sont aussi plus altérés.

Les cellules nerveuses ont pour la plupart conservé leur forme et leur noyau. Les grains chromatiques sont nets. Certaines cellules sont pigmentées.

Nerf optique. — Atteint d'une sclérose énorme névroglique avec tractus scléreux interfasciculaire et méningite chronique, il répond trait pour trait à la description de la sclérose optique tabétique donnée récemment par Léri (1).

En résumé, de ces trois scléroses postérieures, les deux premières répondent à la description classique, schématique du tabes. Ces deux premiers malades sont des tabétiques devenus paralytiques. Parce que la phase tabétique a été très lente et la phase paralytique rapide, l'association tabéto-paralytique est évidente.

La 3e sclérose est aussi une sclérose tabétique. Elle en a les lésions systématiques, les localisations dans les racines, les zones de Lissauer, les colonnes de Clarke. De plus elle s'accompagne de méningite chronique antérieure et postérieure, de périvascularite dans les substances blanche et grise, sans systématisation, et d'inflammation certaine avec sclérose de la partie postérieure d'un des cordons latéraux. Aussi ce dernier cas peut servir de transition aux scléroses combinées.

*
* *

3e Groupe : Scléroses combinées.

Les six cas suivants présentent des lésions médullaires dans les cordons postérieurs et les cordons antéro-latéraux.

Obs. VIII. — *Tabes et P.G. Eschares sacrées. — Pachyméningite hémorrhagique. — Sclérose des cordons postérieurs du tabes incipiens, méningomyélite de la moitié postérieure de la moelle dorsale.*

Chamb.... Louis, 35 ans, cocher, entre à l'asile de Vaucluse le 10 décembre 1902 avec le diagnostic de P.G., avec idées hypochondriaques (Dr Magnan). A son entrée, il présente les signes physiques suivants : léger strabisme convergent, ptosis, inégalité pupillaire en faveur de la pupille gauche, abolition des réflexes pupillaires à la lumière et aux distances. Tremblement fibrillaire de

(1) Léri, *Etude du nerf optique dans l'amaurose tabétique.* Nouv. Iconogr. de la Salpêtr., sept.-oct. 1904.

la langue, légers accrocs dans la parole, *abolition complète des réflexes rotuliens et achilléens*, conservation du réflexe plantaire en flexion et du réflexe crémastérien, signe de Romberg et démarche ataxique. Foie petit, douleurs lancinantes dans les jambes. Etat de la sensibilité impossible à déterminer. Au point de vue mental, il présente de l'affaiblissement marqué de l'intelligence avec inconscience du temps et du lieu. Il se perd dans le dortoir, ne peut retrouver son lit,etc. Il répète des phrases stéréotypées : « tout ça c'est de l'argot, j'ai de l'absinthe jusqu'à la gueule » ; et parfois il manifeste des idées mélancoliques, dit qu'on va venir l'enterrer, qu'on va lui donner le bouillon d'onze heures.

Aucun renseignement héréditaire ni personnel.

Son état de faiblesse musculaire et son ataxie étaient telles qu'il fut toujours alité ; il se plaignit de douleurs dans les jambes, il maigrit bien que s'alimentant suffisamment et à peine un mois après son entrée, il était complètement gâteux et présentait un début d'eschare sacrée et des eschares symétriques au niveau des talons.

Il s'affaiblit progressivement, restant toujours un peu turbulent, malgré son état de démence profonde ; les eschares toujours superficielles s'agrandirent au niveau du sacrum et occupèrent également la face dorsale des deux pieds.

Il devint cachectique et succomba le 9 avril 1903, 4 mois après son entrée.

L'*autopsie* révèle l'existence d'une *pachyméningite hémorrhagique* plus développée à gauche qu'à droite, l'épaississement et l'adhérence de la pie-mère et une dilatation des ventricules.

La moelle est molle, ses cordons postérieurs sont gris. Le foie est gras et étalé, il pèse 1730 gr., les reins pèsent 430 gr., la rate 170. Les poumons ne renferment pas de tubercules.

Examen histologique— *Cerveau*. — Hématoxyline-éosine.

Les *méninges*, très épaissies, sont fibreuses et infiltrées de cellules rondes.

L'*écorce*, infiltrée de cellules rondes, présente un peu de périvascularite. On voit quelques blocs pigmentaires dans les espaces périvasculaires.

Au Weigert,les fibres de la couronne rayonnante sont raréfiées et atrophiées. Les fibres de la strie de Baillarger sont rares,les fibres de Tuczeck ont disparu.

Au Nissl, quelques cellules pyramidales ont subi la déformation globuleuse. Beaucoup ont pris une coloration diffuse.

Le *bulbe* paraît à peu près normal dans son ensemble. Les pyramides sont normales. Quelques cellules des noyaux de l'hypoglosse sont globuleuses. A la partie inférieure,les bandelettes externes de Charcot et Pierret sont sclérosées, ainsi que les faisceaux cérébelleux directs (pl. XXXIV, fig. 8).

Moelle. — La moelle *cervicale*, à l'hématoxyline-éosine, ne présente pas trace d'inflammation.

Au Weigert, on constate la sclérose des cordons de Goll (pl. XXXIV, fig. 9).

Au Nissl, les cellules des cornes sont normales. Dans la partie moyenne de la moelle *dorsale* on trouve un foyer de méningo-myélite en évolution, comme le montrent les corps granuleux visibles au Marchi dans toute la moitié postérieure de la moelle en arrière des cornes latérales. Dans les mêmes régions,

PLANCHE XXXIV.

1. Obs. IX. — Partie inférieure du bulbe. Sclérose des bandelettes externes de Charcot et Pierret.
2. Obs. IX. — Moelle cervicale. Sclérose des mêmes bandelettes externes et des zones de Lissauer. Double dégénérescence mais prédominante à gauche (à droite sur la figure) des faisceaux pyramidaux.
3. Obs. IX. — Moelle dorsale. Mêmes lésions de sclérose que dans la moelle cervicale avec en plus un foyer récent de méningo-myélite occupant la moitié postérieure de la moelle.
4. Obs. IX. — Moelle lombaire. Sclérose des bandelettes externes et dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés,compacte et bien limitée à droite, légère et diffuse à gauche.
5. Obs. X. — Moelle cervicale. Sclérose des bandelettes externes, des zones de Lissauer et de la partie interne des cordons de Goll. Raréfaction des fibres dans les deux aires pyramidales.
6. Obs. X. — Moelle dorsale. Sclérose des bandelettes externes et de la partie postéro-interne des cordons de Goll. Raréfaction des fibres dans les deux aires pyramidales.
7. Obs. X. — Moelle lombaire. Sclérose des cordons postérieurs, à l'exception de la zone de Westphal,du triangle de Gombault et Philippe et de la zone marginale postérieure ; sclérose totale des zones de Lissauer. Raréfaction des aires pyramidales atteignant la périphérie.
8. Obs. VIII. — Partie inférieure du bulbe. Sclérose des cordons de Goll et des faisceaux cérébelleux directs.
9. Obs. VIII. — Moelle cervicale. Sclérose des cordons de Goll du tabes incipiens.
10. Obs. VIII. — Moelle dorsale supérieure. Sclérose postérieure du tabes incipiens un peu masquée par les lésions diffuses de méningo-myélite de la moitié postérieure de la moelle.
11. Obs. VIII. — Moelle dorsale inférieure. Sclérose tabétique à peine perceptible des bandelettes de Pierret et taches disséminées de myélite dans la moitié postérieure de la moelle.



1



8



5



2



9



6



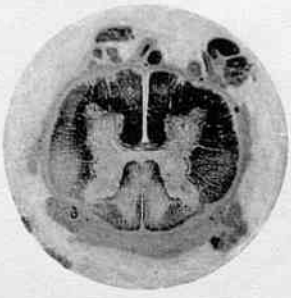
3



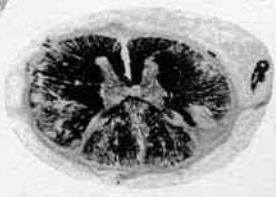
10



7



4



11

SCLÉROSES COMBINÉES MÉDULLAIRES DES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX

(Vigouroux et Laignel-Lavastine)

l'hématoxyline-éosine, le Nissl, le Weigert décèlent de grosses lésions inflammatoires : infiltration de petites cellules rondes, déformation globuleuse et chromatolyse des cellules nerveuses, fragmentation, destruction, disparition d'un grand nombre de fibres à myéline (Pl. XXXIV, fig. 10).

Les racines postérieures sont également enflammées; leurs ganglions présentent une infiltration intense de petites cellules rondes. Au Nissl les cellules nerveuses n'ont pas de grains nets ; elles ont des taches de décoloration périphériques.

A la moelle *lombaire*, on constate au Weigert une sclérose légère des bandelettes externes, une raréfaction des fibres des aires pyramidales et quelques taches décolorées dans la moitié postérieure de la moelle. L'hématoxyline-éosine montre à ce niveau de petits foyers de myélite (Pl. XXXIV, fig. 11).

Les *reins* ont leurs vaisseaux dilatés et quelques foyers de petites cellules rondes.

Dans le *foie* existe un peu de dégénérescence péri-portale.

Obs. IX. — *P. G. consécutive à un tabes. — Démence avec idées absurdes de grandeur. — Ramollissement de la scissure calcarine. — Sclérose des cordons postérieurs du tabes incipiens ; dégénérescence descendante d'un système pyramidal (direct et croisé), foyer de méningomyélite de la région dorsale.*

Pasd... Paul, âgé de 45 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 18 avril 1903, avec le diagnostic de P. G. porté par les Drs Legras et Magnan.

Il présente les signes physiques suivants : parésie faciale gauche, inégalité pupillaire, signe d'*Argyl-Robertson*, nystagmus latéral, tremblement de la langue, hésitations de la parole, *abolition des réflexes rotuliens et achilléens*, conservation des réflexes plantaires et crémastériens, pas de trouble de la sensibilité, signe de Romberg, faiblesse musculaire peut-être plus accusée à gauche.

L'état mental est celui d'un dément avec idées absurdes de satisfaction et de richesse ; il prétend gagner 150 francs par jour, il a été arrêté errant dans la rue, cherchant à cacher dans son pantalon un morceau de vieux tapis, prétendant que c'était un portefeuille. Il se rappelle pourtant avoir été traité par Charcot qui est mort à 109 ans, qu'il connaissait beaucoup, etc... Il dit avoir eu la syphilis à l'âge de 17 ans.

D'après les renseignements de sa femme, il n'a pas d'antécédents héréditaires pathologiques et pas d'enfants.

En 1889, c'est-à-dire il y a 14 ans, il a eu de la diplopie et du strabisme qui aurait duré 6 mois.

En 1892, il a été soigné à la Salpêtrière ; il avait eu une attaque épileptiforme à la suite de laquelle il présenta une parésie faciale. Pendant trois ans il fut soigné à la consultation externe par des pointes de feu le long de la colonne vertébrale, des frictions sur les jambes, de l'iodure de potassium. Il aurait été présenté à une leçon par Charcot.

Depuis ce moment, son intelligence s'affaiblit progressivement ; il était inca-

pable de travailler et sa femme le gardait près d'elle. Trois mois avant son entrée, il devint gâteux et six semaines avant il eut deux attaques épileptiformes.

Pendant son séjour à l'asile qui dura six mois, il resta alité tant à cause de sa faiblesse générale que de son ataxie ; il fut toujours euphorique et inconscient de son état ; il était gâteux. A partir de septembre 1903, il eut des attaques épileptiformes assez fréquentes et il succomba le 26 octobre à la suite d'une série d'attaques, présentant seulement un commencement d'eschare sacrée.

L'*autopsie* montre l'épaississement et l'adhérence des méninges, l'atrophie des circonvolutions au niveau des lobes frontaux, la dilatation des ventricules et l'existence d'un *foyer de ramollissement* ancien occupant la scissure calcarine et s'étendant en profondeur jusqu'à la cavité du ventricule latéral. La pie-mère était tellement adhérente qu'elle entraînait avec elle de larges plaques de substance grise ramollie. Pas d'athérome des artères de la base.

Le foie, les reins, les poumons ne présentent rien d'anormal.

Examen histologique. — *Cerveau.* — Hématoxyline-éosine.

Les *méninges*, très épaissies par place, sont fibreuses et infiltrées.

Le *cortex* est infiltré ; les vaisseaux présentent de la périvascularite très accentuée. On observe de nombreuses petites hémorrhagies sous-pie-mériennes et de petits ramollissements superficiels détruisant la substance grise.

Au *Weigert*, les fibres de la couronne rayonnante apparaissent raréfiées et atrophiées, les fibres de la strie de Baillarger sont très clairsemées, les fibres de Tuczeck ont disparu.

Au *Nissl*, les cellules sont peu altérées.

Bulbe. — Il existe un certain degré de méningite. Les vaisseaux du bulbe ont de la périvascularite ; le plancher du quatrième ventricule présente des granulations épendymaires.

Mais la grosse lésion, visible à la méthode de Weigert, est la dégénérescence totale de la pyramide gauche qui apparaît atrophiée et complètement décolorée (pl. XXXIV, fig. 1).

La *moelle* dans toute sa hauteur est atteinte de méningite ; la pie-mère est épaissie et infiltrée, les artères et surtout les veines ont leurs parois infiltrées de cellules rondes et sont entourées de ces mêmes cellules.

A la région *dorsale* dans le faisceau latéral se trouve un foyer de méningo-myélite surajouté.

Au *Weigert*, dans la région *cervicale*, on constate la dégénérescence du faisceau pyramidal droit et la dégénérescence symétrique des bandelettes de Pierret et des zones de Lissauer. Les racines postérieures sont très altérées (pl. XXXIV, fig. 2).

Dans la région *dorsale* on constate les mêmes lésions de sclérose et en plus un gros foyer récent de méningo-myélite (pl. XXXIV, fig. 3).

Dans la région *lombaire*, en plus de la sclérose des bandelettes de Pierret, on voit une double dégénérescence des faisceaux pyramidaux, mais du côté gauche la sclérose est diffuse et dépasse les limites du faisceau pyramidal (pl. XXXIV, fig. 4).

Les *reins* présentent des lésions de sclérose.

Le *foie* est gras ; les cellules de la zone péri-portale contiennent des gouttelettes de graisse ; les espaces portes sont légèrement infiltrés.

Obs. X (1). — *P. G. avec tabes à évolution rapide : démence. Scléroses combinées ; méningomyélite.*

Cor.... Marius, 35 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 22 mars 1902, venant de l'hôpital Saint-Antoine, où le Dr Thoinot, porta le diagnostic de paralysie générale progressive avec agitation.

A son entrée dans le service, il présente les signes classiques de paralysie générale, démence et euphorie, embarras de la parole, inégalité pupillaire. Les réflexes rotuliens sont abolis, les réflexes pupillaires à l'accommodation et à la distance sont conservés. Les réflexes crémastériens et plantaires sont normaux. La sensibilité à la douleur est, semble-t-il, un peu diminuée. La force musculaire est diminuée surtout à gauche. Tremblement généralisé. Pas de signe de Romberg, pas de troubles des sphincters.

A cause de sa faiblesse musculaire le malade reste alité et progressivement s'accentuent les signes de méningo-encéphalite, embarras de la parole, tremblement, etc., ainsi que les symptômes tabétiques.

Six mois après son entrée, en septembre 1902, les signes de tabes sont manifestes. A la disparition du réflexe patellaire viennent s'ajouter le signe de Romberg et un certain degré d'ataxie ; il talonne en marchant.

Le réflexe pupillaire à la lumière existe encore ; il est beaucoup plus faible que le réflexe à la distance. Un an après son entrée, en mars 1903, le signe d'Argyll-Robertson est à son tour manifeste et vient compléter le tableau clinique du tabes. L'ataxie est très prononcée, mais le malade cependant conserve la notion de la position des membres. Il reste alité et devient gâteux. Au point de vue mental, la démence s'est accentuée ainsi que l'inconscience de la situation ; bien que ne pouvant quitter son lit, Cor... demande à sortir de l'asile, se croyant capable de pouvoir gagner sa vie, etc.

Il meurt le 13 janvier 1904, après s'être affaibli progressivement sans avoir présenté ni attaques convulsives, ni eschares.

A l'autopsie, on trouve une hémorrhagie méningée récente ; la pie-mère est congestionnée, épaissie, œdématiée par places, très adhérente en d'autres endroits. Les ventricules sont très dilatés et présentent sur leurs parois des granulations.

La dure-mère de la moelle est congestionnée.

La moelle est diffluente ; les nerfs de la queue de cheval sont collés les uns aux autres, atrophiés dans leur ensemble. Les cordons postérieurs paraissent gris et translucides.

Les poumons sont sains, sauf un peu de congestion passive ; le foie pèse 980 grammes, il a des placards graisseux superficiels. Le cœur pèse 300 grammes, il ne présente pas de lésions des orifices ; il y a de l'aortite chronique.

(1) A. Vigouroux et Laignel-Lavastine. *Tabes à évolution rapide chez un paralytique général : sclérose combinée, méningomyélite.* Soc. anatom., 1904, p. 353.

Examen histologique. — Méninges cérébrales. — Epaississement considérable de la pie-mère, infiltration intense de petites cellules rondes à la partie interne. La périphérie de la pie-mère est formée par des fibres conjonctives adultes.

Les vaisseaux méningés ne présentent ni dégénérescence de leur paroi, ni péri-artérite. Ils sont dilatés, gorgés de sang, et, dans certains points, se voient des hémorrhagies interstitielles.

Ecorce. — Prolifération névroglique, très prononcée au-dessous de la méninge. Péri-vascularite très intense soulignant les capillaires ; hémorrhagies interstitielles péri-vasculaires.

Au *Nissl*, les cellules pyramidales sont inégalement altérées ; les unes paraissent saines, les autres ont une coloration diffuse de leur protoplasma et sont en neuronophagie.

Au *Weigert-Pal*, le plexus d'Exner est perceptible à un petit grossissement ; à un plus fort grossissement on voit qu'un grand nombre de fibres de névroglie entre dans sa constitution ; les fibres existantes sont moniliformes.

Les fibres de Baillarger sont détruites et celles de la couronne rayonnante sont grêles et diminuées de nombre.

Bulbe. — Méningite. Infiltration, plus abondante que dans la méninge-cérébrale, de petites cellules rondes.

Vaisseaux. — L'artère spinale antérieure ne présente ni dégénérescence de ses parois, ni inflammation, mais il existe une légère péri-vascularite.

A l'intérieur du bulbe, le vaisseaux sont congestionnés et enflammés ; granulations épendymaires très nombreuses. Les cellules des noyaux de l'hypoglosse et du pneumogastrique sont normales.

Au niveau des pédoncules cérébraux, pas d'infiltration cellulaire.

Au Weigert, vues par simple transparence, les pyramides paraissent beaucoup plus claires. Au microscope, on voit que les fibres sont plus clairsemées et qu'un grand nombre d'entre elles sont d'un volume beaucoup moindre.

La disproportion entre le volume des unes presque atrophiées et celui des autres plus grosses qu'à l'état normal est frappante.

La substance réticulée paraît également présenter une diminution de ses fibres

Moelle. — Au niveau de la moelle cervicale : méningite aiguë avec périphlébite nodulaire. Les artères à ce niveau ne présentent pas de péri-vascularite ; leurs parois sont dégénérées sur le mode hyalin.

Les racines ont leurs vaisseaux très congestionnés, les veines surtout ; les artères sont également dégénérées. Ces racines sont infiltrées de petites cellules rondes d'une façon très intense ; ces petites cellules dissocient par places les fibres radiculaires et forment entre celles-ci de véritables nodules.

La moelle présente de la prolifération névroglique périphérique. Le canal épendymaire est presque complètement obstrué.

Dans l'aire des faisceaux pyramidaux et des bandelettes externes des cordons postérieurs, le long du sillon postérieur (face interne des cordons de Goll), apparaît une sclérose constituée par une prolifération névroglique. On ne

constate pas d'inflammation à ce niveau : quelques rares capillaires ont leur trajet souligné par un petit nombre de cellules rondes.

Remarquons que dans ces cordons antéro-latéraux, entre la zone périphérique sclérosée et les aires des faisceaux pyramidaux se trouve une zone de tissu nerveux sain.

Au Nissl, les cellules des cornes antérieures paraissent normales.

A l'inspection de la moelle cervicale colorée au Weigert, on constate : une raréfaction des fibres nerveuses au niveau des aires des faisceaux pyramidaux qu'elle déborde peut-être un peu en avant ; dans le cordon postérieur, une transparence plus grande au niveau des bandelettes externes radiculaires (zone radiculaire moyenne) et de la partie interne du cordon de Goll ; la zone de Wesphall est intacte.

Au microscope, dans les aires pyramidales, les fibres sont clairsemées et un grand nombre sont d'un volume moindre, comme dans les pyramides bulbaires ; dans les cordons postérieurs, la raréfaction est beaucoup plus grande et va jusqu'à la disparition complète dans les zones radiculaires moyennes, dans les zones de Pierret, et dans la partie moyenne des cordons de Goll. Les zones radiculaires postérieures et antérieures sont conservées (pl. XXXIV, fig. 5).

Les racines antérieures sont intactes.

Les racines postérieures sont altérées d'une façon particulière : des faisceaux tout entiers sont détruits alors que d'autres de la même racine sont intacts.

Au Nissl ; cellules nerveuses normales.

Moelle dorsale. — A l'hématoxyline-éosine on voit une méningite intense caractérisée par un épaississement fibreux, l'infiltration de cellules rondes souvent réunies en nodules.

L'artère spinale antérieure est atteinte d'une énorme endartérite ; les racines sont infiltrées, de même que les substances blanche et grise où l'on voit des traînées de cellules rondes autour des vaisseaux ; les artères de la substance médullaire sont atteintes de péri-artérite.

Au Weigert, à l'inspection, les aires pyramidales sont altérées ; dans les cordons postérieurs, les bandelettes externes sont touchées très largement ainsi que la partie postérieure et interne des cordons de Goll (pl. XXXIV, fig. 6).

Au Nissl, dans la corne antérieure les cellules sont globuleuses, en chromatolyse avec noyau périphérique ; la colonne de Clarke est détruite en partie, les cellules qui subsistent sont très altérées.

Moelle lombaire. — Raréfaction des aires pyramidales atteignant la périphérie. Cordons postérieurs sclérosés à l'exception de la zone de Wesphal, du triangle de Gombault et Philippe et de la zone marginale postérieure ; la zone de Lissauer est complètement détruite (pl. XXXIV, fig. 7).

A l'hématoxyline-éosine, méningite intense, quoique moins prononcée qu'à la région dorsale, avec périphlébite, congestion énorme des racines et aspect relativement normal de la moelle.

Au Nissl, la majorité des cellules nerveuses sont normales ; la quantité de pigment est assez abondante.

En résumé, nous avons assisté, chez un paralytique général, à l'évolution assez rapide des symptômes du tabes.

A son entrée, Cor... ne présentait que l'abolition des réflexes tendineux ; un an plus tard, il avait le syndrome tabétique au grand complet.

Au point de vue anatomo-pathologique, on trouve dans la moelle les lésions du tabes incipiens, c'est-à-dire la sclérose des zones radiculaires moyennes (bandelettes de Pierret), mais, en plus, on voit des lésions dans la partie interne des cordons de Goll, dans la zone de Lissauer et dans les racines postérieures.

D'autre part existe, dans toute la hauteur de la moelle, un processus inflammatoire à maximum au niveau de la pie-mère et de la substance nerveuse de la moelle dorsale.

Enfin, il y a dans les aires pyramidales une raréfaction des fibres, qui donne à la moelle l'aspect d'une sclérose combinée.

Obs. XI (1). — Han..., marchand de vin, âgé de 32 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 28 octobre 1902. La paralysie générale avait été diagnostiquée par M. Garnier et par M. Magnan. Il en présentait les signes cardinaux : embarras de la parole; inégalité pupillaire ; il n'avait pas de réflexes rotuliens ; les réflexes crémastériens et plantaires étaient normaux. Il avait de l'affaiblissement intellectuel, des idées de grandeurs absurdes, etc. Il avait fait de nombreux excès alcooliques et était syphilitique.

Il séjourne à l'asile près de deux ans, d'abord très agité et alité pour ce fait très longtemps, puis plus calme à mesure que l'affaiblissement intellectuel et physique progresse.

A partir du 15 mai 1904, il est souvent gâteux si on ne le conduit pas aux cabinets ; il reste cependant levé, marche bien.

Le 7 juin il était levé ; après son diner on s'aperçoit qu'il était très rouge, il paraît faible et a perdu toute conscience ; il est alité ; on constate qu'il a 37° 8.

Le lendemain, il est dans un état semi-comateux, mais ce qui frappe surtout en lui, c'est la vaso-dilatation intense de tout son corps ; il paraît écarlate. Pas de signes pulmonaires.

Le soir même, on constate que la fesse gauche est congestionnée, dure, et à son centre se trouve une écorchure légère.

La température est de 40 degrés.

Le lendemain, l'eschare est constituée et on y reconnaît les trois zones, en même temps le talon gauche est également le siège d'une eschare.

Le malade meurt sans avoir repris connaissance, avec une température de 41°4.

A l'*autopsie* on constate, au niveau de l'hémisphère droit, une néo-membrane rouge récente à la face interne de la dure-mère, correspondant à la partie pariéto-occipitale ; on trouve les autres altérations de la méningo-encéphalite, épaississement et adhérence de la pie-mère, etc.

(1) Communiquée à la Société Médico-psychologique, 1904.

Les poumons sont congestionnés mais non hépatisés ; le droit pèse 840 grammes, le gauche 820 grammes.

Le foie pèse 1.980 grammes, il est gras ; la rate pèse 350 grammes. Le cœur est mou, il pèse 310 grammes, la base de l'aorte est très injectée, les reins pèsent 340 grammes, très congestionnés.

Examen histologique. — Le cerveau montre une méningo-encéphalite très intense ; infiltration des méninges, périvascularite accentuée, prolifération de la névroglie. Ramollissements sous-corticaux, lacunes de désintégration.

Au *Weigert*, atrophie des fibres de la couronne rayonnante, disparition des fibres de Tuczeck et de Baillarger.

Au *Nissl*, altération profonde des cellules.

Bulbe. — Granulations du plancher du 4e ventricule. Infiltration de la substance sous-épendymaire.

Au Weigert, les faisceaux pyramidaux paraissent plus clairs.

Moelle. — Méningomyélite discrète dans toute la hauteur, mais pas de foyer de myélite. Au Marchi, pas de corps granuleux.

Au *Weigert*, apparence de sclérose combinée. Les deux faisceaux pyramidaux croisés sont dégénérés et de plus il y a des lésions de tabes incipiens : sclérose des bandelettes externes de Pierret et de la partie médiane antérieure du cordon de Goll.

A la région sacrée et lombaire, les racines postérieures sont altérées et présentent de la névrite parenchymateuse (pl. XXXIII, fig. 10, 11, 12).

Obs. XI *bis*. — Dumo...., âgé de 34 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 7 mars 1903.

Il a été trouvé errant sur la voie publique, il a déjà été traité à l'asile de Villejuif, il est incapable de fournir aucun renseignement sur ses antécédents héréditaires et personnels.

Le diagnostic de paralysie générale a été porté par les Drs Legras et Magnan ; ce diagnostic est confirmé ; le malade présente de l'affaiblissement intellectuel avec idées absurdes et incohérentes d'hypochondrie : il n'a plus de tête, on lui a arraché les yeux, etc. ; il est inconscient de sa situation et incohérent dans ses réponses. Les signes physiques sont au complet : inégalité pupillaire, embarras de la parole, tremblement de la langue, *exagération des réflexes patellaires*. La pupille droite est en mydriase, elle a conservé ses réflexes, la pupille gauche plus petite ne réagit plus.

Six mois après son entrée, il dut être alité à cause de sa faiblesse généralisée ; il refuse parfois la nourriture parce qu'il n'a plus de boyaux, plus de gorge ; il est souvent turbulent, défait son lit, cherche à se lever en gémissant.

Il devint gâteux en novembre 1903 ; il est toujours turbulent et maigrit considérablement.

En janvier 1904, apparaît une légère excoriation à la région sacrée ; *l'eschare* s'agrandit progressivement, détruisant les tissus jusqu'au sacrum. Quelque temps après, il prit dans son lit l'attitude dite *en chien de fusil*. Les cuisses sont fléchies sur le tronc et les jambes sur les cuisses, l'extension est impossible.

Le 14 mars 1904, l'état cachectique est arrivé au dernier degré, il y a incontinence complète de l'urine. L'eschare, qui n'a pas suppuré, est large comme les paumes des mains, elle n'a pas creusé en profondeur. Les jambes sont toujours rétractées.

L'affaiblissement intellectuel s'était accru progressivement, mais les idées hypochondriaques et de négation ont persisté jusqu'à la fin.

Il mourut le 13 mai 1904.

A l'*autopsie* du cerveau on trouve un épaississement marqué de la pie-mère qui est très adhérente, de la dilatation des ventricules latéraux avec granulations de l'épendyme ; les circonvolutions cérébrales sont manifestement atrophiées.

Examen histologique. — *Moelle sacrée*. — *Hématoxyline-éosine*. — Les méninges sont infiltrées de cellules rondes ; les vaisseaux des sillons médians antérieur et postérieur sont enflammés (péri-artérite et endartérite).

Les substances blanche et grise de la moelle sont également infiltrées de cellules rondes. Beaucoup de cellules nerveuses, altérées, sont en neuronophagie. Les racines sont congestionnées.

Weigert-Pal. — Seuls sont décolorés les zones de Lissauer et quelques faisceaux clairsemés des racines.

Moelle lombaire. — *Hématoxyline-éosine*. — L'inflammation méningée prédomine de beaucoup dans la partie antérieure. L'artère médiane antérieure est atteinte d'endartérite marquée.

Le tissu nerveux, — cellules et fibres — se colore très mal. Les racines sont enflammées.

Weigert-Pal. — On voit une raréfaction des fibres dans les aires pyramidales et les cordons postérieurs. Au niveau de la zone de Lissauer, elles ont disparu (pl. XXXIII, fig. 12).

Marchi. — Les préparations au Marchi permettent de vérifier cette altération des fibres ; la myéline d'un grand nombre ne se teinte pas en gris par l'acide osmique et l'on voit des corps granuleux dans l'espace périvasculaire de l'artère spinale postérieure.

Nissl.— Les cellules nerveuses en état picnomorphe sont souvent déformées, privées de noyau et en voie de désintégration ou munies d'un noyau périphérique, chargées de pigment, et contenant encore quelques grains chromatiques.

Moelle dorsale. — *Hématoxyline-éosine*. — La pie-mère, épaissie, est légèrement infiltrée. Il existe une périphlébite marquée et de l'endartérite très prononcée.

Le tissu nerveux se colore mal, seulement au niveau de la substance grise. Il existe de la périartérite des artères centrales avec légère endartérite. Les racines sont congestionnées et enflammées.

Marchi. — On voit quelques corps granuleux dans les gaines péri-vasculaires de la moitié postérieure de la moelle.

Nissl. — La plupart des cellules nerveuses sont normales. Quelques-unes ont leur noyau excentrique. Les plus altérées sont les cellules de la colonne de Clarke.

Weigert-Pal. — Sont décolorés par places les cordons de Goll et de Burdach et les aires pyramidales croisées. Des fibres raréfiées qui y persistent, les unes sont hypertrophiées, les autres atrophiées.

Moelle cervicale. — Hématoxyline-éosine. — L'infiltration de la pie-mère par des cellules rondes et du pigment sanguin est plus marquée à la région postérieure qu'à l'antérieure. Il existe de la périphlébite et de la périartérite assez accentuées.

L'infiltration de la substance nerveuse prédomine dans la substance grise et surtout au niveau des cornes antérieures. Dans une de ces cornes on trouve un petit foyer lacunaire autour d'une artère enflammée ; dans l'autre un petit foyer de ramollissement avec pigment sanguin. Alors que les cellules des cornes latérales sont nombreuses, bien colorées quoiqu'en état de neuronophagie intense, les cellules des cornes antérieures ont presque totalement disparu.

Nissl. — Cette méthode confirme les constatations précédentes. Dans les cornes antérieures,les cellules nerveuses sont rares ; celles qui subsistent sont altérées, en chromatolyse,en voie de dégénérescence; les cellules des cornes latérales ont conservé leur forme ; on voit encore leurs grains chromatiques, mais la substance achromatique reste colorée en bleu.

Weigert-Pal. — Il y a raréfaction des fibres à myéline dans les aires pyramidales croisées, les bandelettes externes et les cordons de Goll.

Les racines antérieures sont plus grêles que normalement ; et il y a diminution des fibres dans les racines avec prédominance d'un côté.

Marchi. — Il existe quelques granulations dans les cornes antérieures.

Bulbe. — Légère infiltration méningée. Le plancher du 4e ventricule est recouvert de granulations épendymaires. Périartérite discrète. Les cellules des noyaux des Xe et XIIe paires sont normales. Pas de lésions appréciables au Weigert.

Cerveau. — Les méninges, épaissies,fibreuses,infiltrées à leur partie interne par de nombreuses cellules rondes, ont de la périartérite et de la périphlébite très accentuées. Les artères sont en dégénérescence hyaline.

Dans l'écorce, très enflammée, congestionnée, avec prolifération névroglique et périvascularite avec accumulation de pigment ocre dans les gaines périvasculaires, on voit des lacunes de désintégration centrées par des vaisseaux inflammés et contenant des cellules rondes,de grandes cellules pleines de corps réfringents et du pigment ocre. Les artères sont en dégénérescence hyaline. Les cellules nerveuses ont conservé leur forme ou sont en chromatolyse et neuronophagie. Au Weigert ne sont plus perceptibles les fibres de Tuczeck et de Baillarger. Il y a raréfaction des fibres de la couronne rayonnante.

Obs. XII. — Dous... Pierre, 40 ans, entre à l'asile de Vaucluse le 23 août 1902.

Il a été arrêté au moment où il volait un melon. Soumis pendant la prévention à un examen médico-légal, il bénéficia d'un non-lieu et fut interné à Sainte-Anne.

Le diagnostic de *paralysie générale* porté par les Drs Dubuisson et Dagonet

fut confirmé à son arrivée à l'asile ; il présentait en plus des signes de *tabes* : abolition des réflexes patellaires, signes d'Argyl-Robertson, ptosis de la paupière droite et incontinence d'urine, douleurs fulgurantes.

Les renseignements fournis sur lui ne permettent pas d'affirmer l'existence de la syphilis. Marié une première fois à 21 ans, il eut un enfant mort en bas âge ; puis il fut abandonné par sa femme ; il divorça et épousa il y a deux ans une seconde femme dont il n'eut pas d'enfant.

Déjà à ce moment il avait des douleurs fulgurantes et son médecin traitant aurait diagnostiqué un ramollissement de la moelle. Les troubles intellectuels remontent à dix-huit mois environ, depuis quelques mois il perd la mémoire, ramasse les bouts de cigarettes, etc.

L'embarras de la parole a été constaté depuis trois mois.

Il a toujours fait des excès d'alcool et surtout d'absinthe.

A son entrée il présentait un état démentiel avec euphorie et inconscience de sa situation, qui s'accentue progressivement jusqu'à sa mort.

Il présente une série d'attaques convulsives du côté gauche (12 janvier 1903), du côté droit (24 mars 1903).

Du 12 au 15 juin, il eut une série d'attaques convulsives des deux côtés avec état comateux. Il s'améliora légèrement, mais à partir du 20 juillet, il est dans un état semi-comateux presque insensible à toutes les excitations.

Il a une *eschare* sacrée large et profonde, des eschares aux trochanters et à la malléole interne du talon droit.

En même temps apparut une arthrite du genou droit avec hydarthrose ; le genou gauche se prit également et les deux jambes se contractèrent.

Il était dans un état de profonde cachexie.

Il mourut le 17 août.

A l'*autopsie*, une *pachy-méningite* épaisse recouvre la face interne de la dure-mère. Le cerveau est atrophié dans son ensemble et le liquide céphalo-rachidien est très augmenté de quantité. L'hémisphère gauche pèse 430 grammes, le droit 445. La pie-mère est peu épaissie, mais très adhérente au cortex. Les artères de la base sont saines en apparence.

Pas de pachy-méningite de la moelle.

Le cœur pèse 400 grammes ; l'aorte est épaisse, sa face interne a un aspect tomentueux et raviné. Les poumons sont emphysémateux, le foie pèse 1600 grammes, il est gras. Les reins pèsent 290 grammes. La rate 40 grammes.

Examen histologique. — *Moelle cervicale. — Hématoxyline-éosine.* — Il existe une infiltration cellulaire des méninges et des racines. La radiculite postérieure, à prédominance interstitielle d'un côté, est à prédominance parenchymateuse de l'autre, comme le montrent les coupes au Weigert.

Weigert-Pal. — Il existe, en plus de la radiculite, une sclérose combinée consistant en décoloration des faisceaux fondamentaux des cordons latéraux, de la partie médiane du bord interne des cordons de Goll et des bandelettes externes de Pierret (pl. XXXIII, fig. 6).

Nissl. — L'inflammation très accentuée des racines se détache en bleu.

Les cellules des cornes antérieures sont en neuronophagie, chromatolyse et achromatose.

Moelle dorsale. — Les lésions sont les mêmes que dans la moelle cervicale, moins la radiculite parenchymateuse. Les cellules nerveuses sont normales au Nissl.

Moelle lombaire. — *Hématoxyline-éosine.* — Il existe une méningite légère diffuse avec dégénérescence hyaline des artères et épaississement chronique des veines du sillon médian antérieur.

Weigert-Pal. — Il existe une radiculite postérieure parenchymateuse intense. Cette radiculite est fasciculaire. Dans la moelle sont décolorées la moitié interne des cordons postérieurs et les faisceaux fondamentaux des cordons latéraux, ceux-ci sur une surface moins étendue que dans les régions cervicale et surtout dorsale.

Nissl. — Les lésions des cellules nerveuses sont énormes : chromatolyse, caryolyse, déformation globuleuse, migration excentrique du noyau, achromatose totale ou partielle. C'est de la myélite aiguë parenchymateuse généralisée avec prédominance sur les cornes antérieures qui ne contiennent presque plus de cellules.

Cerveau. — En plus d'une pachyméningite hémorrhagique, dont le diagnostic macroscopique est confirmé par l'histologie, on constate une méningo-encéphalite subaiguë évidente avec infiltration cellulaire énorme, vaisseaux enflammés avec petits foyers lacunaires inflammatoires, raréfaction des fibres d'irradiation, disparition des fibres de Tuczeck, et relative intégrité des cellules pyramidales.

En résumé, ces six scléroses combinées sont l'expression de processus différents que le simple examen anatomique fait en coupes sériées suffit à éclaircir.

Dans les deux premiers cas, l'examen des cordons postérieurs aux différents étages de la moelle montre les dispositions classiques du *tabes incipiens* bien connues depuis Charcot et Pierret, schématisées par Pierre Marie et sur lesquelles Nageotte vient de nouveau d'attirer l'attention. Elles diffèrent absolument par leur continuité, leur élection sur les bandelettes externes, leur régularité, des lésions des cordons postérieurs décrites par Joffroy et Rabaud. Si l'aspect des cordons postérieurs est identique, il n'en est pas de même pour les cordons latéraux.

Dans le 1er cas, ces lésions sont diffuses, et dépassant les aires pyramidales, font penser à des lésions primitivement médullaires. Et, de fait, on trouve dans la partie moyenne de la moelle dorsale un foyer de *méningo-myélite* en évolution. Il explique que la sclérose diffuse des cordons latéraux, constatée dans la moelle lombaire, se réduise dans la moelle cervicale et le bulbe au faisceau cérébelleux direct.

Dans le 2e cas, les lésions des cordons antéro-latéraux sont plus com-

plexes. A la moelle lombaire, les deux aires pyramidales sont sclérosées, mais inégalement. L'aspect des coupes aux différents étages du névraxe donne l'explication de ces différences d'aspect. La sclérose compacte du faisceau pyramidal croisé est sous la dépendance d'un ramollissement sous-cortical, comme on en voit parfois chez les paralytiques généraux, de l'hémisphère cérébral du côté opposé. En effet, depuis ce ramollissement jusqu'à la moelle lombaire, on suit la dégénérescence des fibres pyramidales dans le pédoncule, le bulbe et la moelle. La sclérose diffuse et légère de l'autre aire pyramidale est sous la dépendance d'un petit foyer de *méningo-myélite* de la région dorsale, nettement appréciable, quoique beaucoup moins important que dans le cas précédent.

Dans le 3e cas, où syndromes cliniques paralytique et tabétique ont évolué rapidement et simultanément, la sclérose postérieure a tous les caractères topographiques de la sclérose tabétique, et comme l'infiltration inflammatoire radiculo-méningo-myélo-encéphalique est partout contemporaine et diffuse, l'unité du processus nous paraît évident.

Dans le 4e cas (Hau....) il y a à la fois sclérose des faisceaux pyramidaux, suite des lésions diffuses de l'encéphale et des altérations des cordons postérieurs consécutives à la névrite parenchymateuse alcoolique.

Par de petites variations dans les localisations de ce processus inflammatoire général et unique nous semblent s'expliquer les différences d'aspect des deux derniers cas.

Dans l'un (Dum....) la myélite diffuse, aussi bien polio que leuco-myélite, d'évolution rapide, masque et confond dans ses dégénérescences propres ce qui dans les cordons latéraux et postérieurs dérivait déjà peut-être de l'inflammation méningo-radiculaire, car les lésions des racines postérieures peuvent à elles seules expliquer la disposition de la dégénérescence des fibres des cordons postérieurs, comme la méningite, qui accompagne ces lésions des racines postérieures, peut entraîner une dégénérescence de voisinage des fibres nerveuses périphériques des cordons latéraux.

Dans l'autre, au contraire, la prédominance de la poliomyélite dans la méningo-myélite diffuse, comme l'intensité énorme de la radiculite, permet de comprendre, d'une part, la localisation nette de la sclérose dans le faisceau fondamental du cordon latéral, et d'autre part dans les zones de Lissauer, les bandelettes externes et le bord interne du cordon de Goll dans les régions lombaires, dorsale et cervicale.

III

Si nous rapprochons nos observations de celles déjà publiées, nous

voyons qu'elles leur ressemblent dans leur diversité et apportent un appui, les unes ou les autres, aux différentes théories jusqu'alors soutenues.

Nous avons vu la raréfaction des fibres pyramidales consécutives aux lésions d'encéphalite diffuse.

M. Klippel est, avec Starlinger (1), Soukhanoff, Géier, et quelques autres, un des rares auteurs à signaler cette lésion. Nous avons vu aussi la dégénérescence massive des faisceaux pyramidaux secondaires à une lésion encéphalique en foyer ou à une pachy-méningite hémorrhagique. Beaucoup d'auteurs actuels la nient, à cause de sa rareté sans doute. Soukhanoff l'a décrite.

Nous avons vu des scléroses latérales répondant à la description de Westphal. Mais le terme de primitif, employé par Westphal et répété après lui, demande des éclaircissements. Toutes les scléroses latérales que nous avons vues étaient secondaires, soit à des foyers de leuco-myélite, ou de méningo-myélite, lésions sur lesquels insistent Pierre Marie, Guillain et Crouzon, soit à des altérations des cellules nerveuses de la moelle, lésions sur lesquelles insiste M. Klippel. Si primitif veut donc dire sclérose d'origine médullaire, nous admettons la sclérose primitive. Mais, si ce terme n'est pas employé seulement par opposition à la sclérose secondaire à une lésion extra-médullaire, nous ne l'acceptons pas. Comme Dejerine, nous pensons qu'avant d'affirmer une sclérose primitive de la moelle, il est nécessaire de débiter celle-ci en coupes sériées, sous peine de laisser passer un foyer de myélite souvent très circonscrit, qui est la lésion capitale dont toutes les autres dérivent.

Nous avons vu des scléroses postérieures tabétiques. Ce sont des cas identiques aux tabes paralytiques de Raymond et Nageotte, aux associations tabéto-paralytiques que tout le monde admet aujourd'hui (Taboparalysie de Fürstner).

A côté de tabes anciens sans autre lésion médullaire appréciable, nous avons vu des tabes complexes, avec méningite et inflammation de la partie postérieure du cordon latéral, comme dans les cas de P. Marie, Guillain et Crouzon ; avec méningo-myélite et sclérose descendante d'un faisceau pyramidal par ramollissement encéphalique.

Nous avons vu lésions tabétiques jeunes et lésions de paralysie générale jeune n'être que les deux expressions d'un même processus rapide de méningo-myélo-encéphalite réalisant une maladie unique de tout le névraxe, comme dans la conception de Raymond et Nageotte.

D'autre part, nous avons vu ce même processus de méningo-myélo-encé-

(1) STARLINGER, *Beitrage Zur pathologischen Anatomie der p. P.* Monatschr, f. Psych. u. Neur., V° VII. 1900

phalite ne pouvoir s'exprimer au niveau de la moelle et particulièrement des cordons postérieurs que par des lésions pseudo-systématiques répondant à la conception de Joffroy et Rabaud (1).

Enfin nous avons vu ce même processus entraîner la sclérose du faisceau fondamental du cordon latéral par poliomyélite, comme dans certains cas de Klippel, la sclérose tabétique des cordons postérieurs par radiculite comme dans certains cas de Nageotte.

Interpréter ces faits nous paraît aujourd'hui moins difficile que naguère.

A la conception des maladies nerveuses, caractérisées par la systématisation de leurs lésions, tend à se substituer une idée plus large faisant des affections nerveuses, que la clinique distingue, de simples syndromes à correspondance anatomique qu'on prévoit et qu'on vérifie en pratique, mais qui n'ont aucun caractère de spécificité. Ce ne sont que des stades d'une même évolution qu'on a décrits à part, à cause de leur longueur et indépendamment de la maladie causale.

Les auteurs, qui partagent la première conception, apercevant plus, dans l'anatomie pathologique de la moelle des paralytiques généraux, les différences que les ressemblances, ont donné de nombreuses descriptions que n'ont pu relier des théories trop souvent exclusives.

Au contraire, les autres auteurs, qui formulent la deuxième idée, sont plus frappés par les traits communs que par les divergences de détails. A travers la multiplicité des aspects, ils croient sentir l'unité de la maladie.

Les conceptions pathogéniques des dernières années relativement au rôle de la syphilis dans l'éclosion du tabes et de la paralysie générale apportent un fort appui à cette façon d'envisager les cas complexes de la clinique.

Le névraxe, comme le foie, le rein, forme une unité réactionnelle que l'étude des processus cliniques, cicatriciels, a fragmentée à l'excès, mais qui réapparaît entière dans les toxi-infections aiguës. Le même agent qui lentement fait une cirrhose élective, agissant brutalement produit une dégénérescence massive du foie. Il n'y a pas de raison pour qu'il n'en soit pas de même du névraxe. Et, de fait, ne voyons-nous pas, dans le cas particulier que nous avons envisagé des lésions médullaires chez les paralytiques généraux, ces lésions varier avec la rapidité de l'évolution de la maladie ? Une même maladie pourrait donc, à ses divers moments, par de multiples mécanismes lésionnels, entraîner des réactions d'apparence souvent aussi différente qu'un tabes ou une paralysie générale, mais dont

(1) Le cas de Curioni, étudié dans le service du professeur Brissaud, concerne un paralytique général dont la moelle « par ses lésions peut être placée entre les tabes vrais et les pseudo-tabes ». *Rapports du tabes et de la paralysie générale.* Nouv. Icon. Salp., septembre 1903, p. 272-280.

une série comme la nôtre montre toutes les modalités de transition.

Nous ne voulons d'ailleurs pas dire que tous les syndromes paralysie générale, comme tous les syndromes tabes dérivent d'une même cause. C'est là une autre question. Nous voulons seulement montrer que souvent chez un même malade la séparation des deux syndromes en deux maladies distinctes est arbitraire et sans valeur explicative, ces deux syndromes ne pouvant qu'exprimer deux moments différents, successifs ou simultanés, d'un même processus morbide.

D'un mot nous croyons pouvoir conclure à la grande diversité d'aspect des scléroses médullaires des paralytiques généraux comme à la multiplicité de leurs mécanismes lésionnels immédiats, dont n'arrivent pas à rendre compte les auteurs qui en cherchent la raison dans une spécificité localisatrice, mais que nous semblent mieux expliquer ceux qui substituent au critérium anatomique, qui souvent n'est qu'un reliquat, l'étude de l'évolution qui permet d'embrasser, dans son ensemble et sous ses mille aspects, une même maladie.

MÉNINGO-ENCÉPHALITE DIFFUSE ET HÉMIATROPHIE CÉRÉBELLEUSE CHEZ UN CHIEN

ÉTUDE DE PATHOLOGIE COMPARÉE

PAR MM.

L. MARCHAND
Médecin-adjoint de l'asile de Blois

G. PETIT et **COQUOT**
Professeurs à l'Ecole d'Alfort.

Les lésions bien observées des animaux domestiques peuvent jeter une vive lumière sur certains cas morbides étudiés chez l'homme et dont la pathogénie reste douteuse. Elles peuvent remplir en effet les conditions d'une véritable expérience et apporter, au double point de vue anatomique et pathologique, quelques contributions nouvelles. De plus, la possibilité de sacrifier le sujet au moment opportun et de fixer les pièces d'une manière absolument rigoureuse et correcte écarte d'avance toute erreur d'interprétation motivée par les altérations cadavériques qu'il est si commun de rencontrer dans les autopsies tardives, surtout lorsqu'il s'agit des centres nerveux.

Nous venons d'observer un chien qui présentait des troubles moteurs, sensoriels et mentaux tels que le diagnostic des lésions causales put être fait très exactement ; l'autopsie fut confirmative.

Observation.

Chien âgé de 2 ans 1/2 ; maladie du jeune âge à 2 mois. — Démence (1) progressive, abolition des sens spéciaux, parésie des membres, mouvements de manège de gauche à droite. — Autopsie : Atrophie du lobe cérébelleux gauche, méningo-encéphalite diffuse subaiguë.

1° Étude clinique. — Il s'agit d'un chien cocker âgé de 2 ans 1/2 au moment où nous l'observons. Ce chien, abandonné à lui-même, tourne automatiquement comme les aiguilles d'une montre, de gauche à droite. La circonférence qu'il décrit est d'un rayon très court et son corps est arqué, la tête étant rapprochée de la queue, le nez rasant le sol. Quand l'animal s'arrête, il

(1) Le terme démence est employé ici, par analogie complète avec ce que l'on observe chez l'homme, pour désigner la perte progressive de toutes les fonctions de l'intelligence

se couche en sphinx, le corps légèrement incliné à droite. Il se relève difficilement et ses membres fléchissent sous son poids ; les quatre membres sont parésiés, mais les postérieurs le sont davantage.

Pas de paralysie faciale ; la face est symétrique.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres.

Les membres et la langue sont animés de tremblement à oscillations étendues et rapides.

Les réflexes pupillaires directs et croisés sont normaux. Les pupilles sont inégales ; la pupille droite est la plus dilatée. Pas de nystagmus ; pas de déviation des yeux.

La sensibilité au tact et à la douleur paraît conservée sur tout le corps. La piqûre de la peau détermine des réflexes communs de protection, mais non différenciés ; ainsi, quand on pique la face de l'animal, il ne fait aucun mouvement pour mordre ; il éloigne simplement la tête.

Les diverses sensibilités spéciales ont été examinées. Toutes paraissent abolies.

L'animal ne voit pas. Un obstacle placé devant lui n'arrête pas son mouvement de manège et il ne change de direction qu'après avoir heurté l'obstacle. Le même fait se produit, que l'on place l'objet devant l'œil gauche ou l'œil droit.

Les bruits les plus violents ne paraissent pas perçus ; l'animal continue à tourner en cercle sans prêter la moindre attention aux bruits que l'on détermine au niveau de son oreille gauche ou droite.

L'odorat et le goût sont également abolis. Un morceau de viande placé sous le nez de l'animal ne détermine aucune sensation appréciable. Introduit dans sa gueule, l'animal l'avale sans manifester aucune satisfaction.

Le chien, qu'il soit au repos ou en mouvement, paraît être dans un état de stupeur absolue. Il ne répond pas à son nom et ne paraît sensible à aucune caresse ; il se laisse examiner sans manifester aucune peur, sans pousser un aboiement. Il ne fait aucune résistance.

Les appareils digestif, circulatoire et respiratoire ne présentent aucun trouble.

Les principaux commémoratifs que nous avons pu recueillir sur l'animal sont les suivants : il a eu la « maladie du jeune âge » au moment du sevrage. Acheté à l'âge d'un an et demi, il fut conduit à la chasse. Le chien hésitait à entrer dans le fourré. Il avait déjà de la tendance à tourner de gauche à droite. Ces troubles s'accentuèrent progressivement et l'animal commença à tourner franchement de gauche à droite en faisant de grands cercles, puis ceux-ci diminuèrent de rayon et l'animal tourna sur place ; il était alors incapable de sortir de la maison ; c'est à cette période de la maladie qu'il nous fut présenté à l'École d'Alfort. L'appétit a toujours été conservé ; mais, dans les derniers temps, l'animal mangeait en happant les aliments et il ne parvenait pas à se nettoyer le nez. La langue se repliait en bas.

2° Etude nécropsique. — Le malade fut sacrifié par effusion de sang et l'autopsie pratiquée immédiatement après la mort.

Aucune lésion n'est relevée du côté des organes thoraciques et abdominaux.

Centres nerveux. — Les os du crâne et de la colonne vertébrale ne présentent aucune particularité. La dure-mère est normale, le cerveau congestionné. La pie-mère possède par places une légère teinte opalescente. Légères adhérences de la pie-mère au cortex. Pas de lésions vasculaires apparentes sur les vaisseaux de la base.

Le *cervelet* présente une atrophie du lobe gauche (fig. 1). Les circonvolutions du flocculus sont les plus atrophiées. A leur niveau, la pie-mère est très épaissie et forme de nombreuses brides. Les circonvolutions sous-jacentes sont encore visibles, mais très diminuées de volume. La microgyrie s'étend aux autres circonvolutions voisines. Le lobe médian et le lobe droit paraissent normaux.

Examen histologique. — *Cerveau.* — Nos recherches ont porté sur les lobes frontaux, les lobes occipitaux, les circonvolutions sylviennes droites et gauches, les lobes olfactifs. Les méthodes employées sont celles de Weigert-Pal, de Nissl, de Weigert pour la névroglie, de Van Gieson, les colorations au picrocarmin et à l'hématoxyline de Delafield.



Fig. 1.

Les lésions observées sont diffuses, mais ont une prédominance marquée au *niveau des lobes frontaux.*

La *pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies,* surtout au niveau des sillons ; elles sont envahies par de nombreuses cellules embryonnaires. Au fond des sillons, la pie-mère est bourrée de noyaux prenant avec avidité les matières colorantes. Les petits vaisseaux qui circulent dans les méninges molles sont entourés d'un manchon de cellules embryonnaires.

Dans le *cortex,* les altérations prédominent au niveau des *vaisseaux.* Ceux-ci sont entourés d'un grand nombre de cellules rondes, tassées les unes contre les autres. On ne trouve aucun vaisseau normal ; les capillaires sont aussi le siège d'une inflammation manifeste. Quelques parois vasculaires présentent de la dégénérescence hyaloïde. Pas de néoformation vasculaire.

Les *cellules nerveuses* sont atrophiées ; les noyaux sont très gros relativement aux corps cellulaires et la plupart sont excentriques. Les granulations chromophiles prennent peu les colorants électifs et, dans quelques cellules, on observe des vacuoles.

Les *fibres tangentielles* sont en partie disparues dans les deux lobes frontaux ; elles sont dans les autres parties du cortex très diminuées de nombre ; les *fibres radiaires* paraissent normales.

La *névroglie* est hyperplasiée ; elle forme au niveau de la partie la plus superficielle du cortex une bordure épaisse ; toute la couche moléculaire est envahie par de grosses cellules en araignée, à prolongements épais, se divisant en fibrilles (fig. 2). La même prolifération névroglique se retrouve autour des parois vasculaires.

Dans le lobe olfactif, on trouve les mêmes lésions inflammatoires que dans les autres parties du cerveau.

La recherche de microbes dans les coupes est restée négative.

Cervelet.—1° *Lobe droit.*— Les méninges molles sont envahies par de nom-

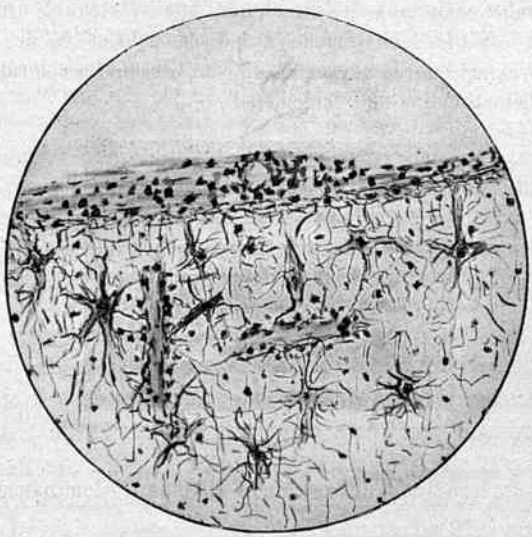


Fig. 2. — Lobe frontal gauche, couche moléculaire. Prolifération névroglique (méthode de Weigert pour la névroglie).

breuses cellules embryonnaires. Dans les cellules de Purkinje, les granulations chromophiles ne sont plus apparentes qu'autour du noyau. La névroglie est hyperplasiée par places dans la couche moléculaire.

2° *Lobe gauche.* — Les lésions inflammatoires sont plus accentuées que celles du lobe droit. Au niveau des circonvolutions les plus externes, les méninges molles sont très épaissies, stratifiées, envahies par une multitude de cellules rondes. Les cellules de Purkinje sont totalement disparues dans le lobule du pneumogastrique et on n'observe plus qu'un tissu de sclérose névroglique avec conservation partielle de la couche de grains. Partout, les vaisseaux sont atteints de périartérite, et, dans le tissu scléreux, quelques petits vaisseaux sont complètement obstrués par des cellules embryonnaires.

Bulbe et protubérance. — Le bulbe et la protubérance ont été débités en coupes sériées, traitées par la méthode de Weigert-Pal.

Pas de lésions des pédoncules cérébelleux supérieurs et inférieurs.

Le *pédoncule cérébelleux moyen gauche* est dégénéré en partie, ainsi que les fibres transversales antérieures de la protubérance du côté gauche. Les faisceaux pyramidaux sont atteints des deux côtés d'une légère sclérose.

Les cellules des *noyaux moteurs* présentent peu de prolongement ; les granulations chromophiles prennent bien les colorants par la méthode de Nissl. Les vaisseaux du bulbe sont atteints de périartérite.

Moelle. — Dans toute la hauteur de la moelle, on observe une légère sclérose des *faisceaux pyramidaux croisés*. Pas d'autres lésions des cordons. Les vaisseaux, et principalement ceux qui sont situés de chaque côté du canal central, sont le siège d'une périartérite intense. Les vaisseaux qui circulent dans les méninges molles sont moins altérées ; celles-ci sont cependant le siège d'une inflammation notable au niveau de la moelle cervicale. Dans toute la hauteur de la moelle, la pie-mère, au fond du sillon antérieur, est bourrée de cellules embryonnaires.

L'épithélium du canal central est le siège d'une prolifération active de cellules. Les cellules des cornes antérieures renferment des granulations chromophiles bien colorées. Leurs prolongements sont peu apparents.

Ganglions rachidiens. — Les vaisseaux sont atteints de périartérite et les espaces inter-cellulaires sont bourrés de noyaux embryonnaires, surtout à la périphérie des ganglions.

Les symptômes provoqués par les lésions partielles des lobes cérébelleux sont encore mal déterminés. Les expériences des physiologistes sont contradictoires sur bien des points. Les mouvements de manège et de rotation paraissent provoqués surtout par la lésion du cervelet et de ses pédoncules ; mais, dans les expériences, quelque précises qu'elles soient, le traumatisme altère plus ou moins les parties voisines de celles sur lesquelles on se proposait d'intervenir. Ainsi, dans la section des fibres antérieures de la protubérance qui proviennent des pédoncules cérébelleux moyens, on altère toujours les noyaux prépyramidaux et les fibres plus profondes des faisceaux pyramidaux. De plus, le traumatisme physiologique montre quels sont les symptômes d'une lésion survenue brusquement, et non pas la succession des symptômes provoqués par une lésion dégénérative à évolution lente.

Dans notre cas, une lésion inflammatoire portant sur les circonvolutions antéro-externes du lobe cérébelleux gauche d'un chien, a provoqué un mouvement de manège qu'il fut possible d'observer depuis son début jusqu'à la mort provoquée de l'animal. Ce fut d'abord une tendance à tourner de gauche à droite et, progressivement, un mouvement de manège dont le rayon se fit de plus en plus petit, jusqu'au moment où l'animal en vint à

tourner sur place. L'étude des dégénérescences provoquées par cette lésion du cervelet montra que les fibres antérieures de la protubérance du côté gauche, c'est-à-dire du côté même de la lésion, sont disparues en presque totalité dans la partie de la protubérance voisine des pédoncules cérébraux, et que les fibres dégénérées ne dépassent pas la ligne médiane. En un mot, chez ce chien, l'atrophie du lobule pneumogastrique gauche et des circonvolutions voisines, avec dégénérescence consécutive des fibres antérieures de la protubérance du même côté, entraîna un mouvement de manège de gauche à droite. Cette constatation est des plus précises, car aucune autre lésion dégénérative due à la lésion cérébelleuse n'a pu être relevée dans les autres parties du cervelet, de ses pédoncules et de la protubérance.

La méningo-encéphalite diffuse a provoqué chez notre animal un état démentiel comparable à celui décrit par Goltz (1) chez son chien décérébré. Au point de vue psychologique, l'étude de cette démence montre en quoi consistent surtout les fonctions intellectuelles du chien. Tandis que, chez l'homme, une méningo-encéphalite diffuse produit surtout un affaiblissement très marqué de la mémoire et du jugement, chez le chien, le trouble intellectuel le plus accusé est relatif à la perception. Les idées, chez l'homme sain, sont déterminées autant par le souvenir de sensations ou d'idées anciennes ; sans faire abstraction de la mémoire, on peut dire que, chez le chien, les conceptions intellectuelles sont surtout déterminées par les sensations présentes. Que la perception soit abolie chez cet animal et immédiatement il entre dans un état d'hébétude. Si une sensation persiste encore, celle-ci ne détermine qu'un réflexe commun de défense, non différencié. C'est ainsi que notre chien, sous l'influence d'une piqûre, s'écartait sans témoigner aucune douleur, ni mouvements de colère.

Il convient de faire remarquer que l'examen histologique du système nerveux de notre sujet montre que les lésions observées sont comparables, en tous points, à celle de la paralysie générale chez l'homme. La constatation chez le chien des lésions d'une maladie, sur l'étiologie de laquelle les auteurs les plus compétents ne sont pas d'accord, peut apporter, nous semble-t-il, quelque lumière sur cette question. D'après les uns, la paralysie générale aurait toujours pour cause la syphilis ; pour d'autres, il n'y aurait aucun rapport entre les deux affections. L'apparition d'une méningo-encéphalite diffuse chez un chien, consécutivement à une maladie micro-

(1) Goltz. *Der Hund ohne Grosshirn* Pflüger's Arch., XLI ; L. Edinger, *Ueber die Bedeutung der Hirninde im Anschlusse an den Bericht über die Untersuchung eines Hundes, dem Prof. Goltz das Ganze Vorderhirn entfert habe*, Aus d. Verdhandl, d. Congr. f. inn. Medicin., XII, 1893.

bienne certaine qu'on appelle « la maladie des chiens », montre qu'une affection cérébrale à lésions bien définies peut être produite par diverses maladies infectieuses. On sait d'ailleurs que la maladie des chiens se localise fréquemment sur le système nerveux,et qu'elle provoque d'ordinaire la chorée.

En conséquence, si, chez l'homme, la syphilis est une cause puissante, habituelle de la méningo-encéphalite et de la paralysie générale par laquelle elle se traduit, il faut supposer que d'autres maladies infectieuses sont sans doute susceptibles de provoquer les mêmes désordres. On ne saurait nier, en tout cas, l'intérêt que présente la constatation chez un chien primitivement atteint d'une maladie microbienne déterminée, de lésions inflammatoires identiques à celles qui sont d'ordinaire rapportées, chez l'homme à la syphilis.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

SERVICE DE M. LE PROFESSEUR GRASSET

CONTRACTURES PRÉCOCES ET PERMANENTES

DANS UN CAS D'HÉMIPLÉGIE DE L'ADULTE

BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPETRIÈRE
INTERNES EN MÉDECINE

PAR

A. GAUSSEL

Chef de clinique médicale à la Faculté de Montpellier.

La contracture des hémiplégiques est bien connue au point de vue clinique et reste encore un sujet de discussion au point de vue pathogénique.

L'hémiplégie de l'adulte peut s'accompagner de contractures précoces ou tardives ; précoces, elles surviennent pendant l'ictus, ont un pronostic ordinairement sévère, mais cèdent rapidement en cas d'amélioration dans l'état du malade ; tardives, elles apparaissent quelques jours ou quelques semaines après le début des accidents, après avoir été précédées des signes prémonitoires tels que l'exagération des réflexes tendineux, elles arrivent à immobiliser les divers segments du membre atteint dans des positions fixes, immuables par suite de rétractions tendineuses.

Il est exceptionnel que les contractures précoces se transforment, sans rémission, en contractures permanentes ; les deux variétés sont nettement différenciées par les classiques.

Les contractures précoces traduisent habituellement la participation des méninges au processus hémorrhagipare, l'inondation ventriculaire ; les contractures tardives sont le fait de la dégénérescence descendante du faisceau pyramidal.

L'apparition, avec l'hémiplégie, de contractures précoces, qui ne cèdent pas et se transforment en contractures permanentes, est un événement rare : cependant dans le *Traité de pathologie générale* de M. Bouchard, à l'article *Séméiologie du système nerveux* (tome V), M. Dejerine signale la possibilité de ce mode d'évolution des contractures : « Quelle que soit son

intensité, cette contracture précoce est en général passagère ; dans certains cas cependant elle persiste et se transforme alors en contracture permanente » (p. 477).

L'attitude habituelle des membres contracturés est la flexion pour le membre supérieur et l'extension pour le membre inférieur ; mais les types inverses peuvent s'observer dans quelques cas.

A côté de l'hémiplégie de l'adulte, il faut mentionner les contractures et les attitudes bizarres observées dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Au cours de cette dernière affection, les positions prises par les membres peuvent être des plus variées : aux extrémités en particulier, qui sont souvent le siège de mouvements athétosiques, les déformations impriment aux doigts et aux poignets des attitudes qui rappellent en quelque sorte une position athétosique figée.

En somme, contractures précoces et contractures tardives chez l'adulte, contractures permanentes de l'hémiplégie infantile ont des caractères ordinairement bien tranchés, et une histoire clinique nettement définie.

Nous avons eu l'occasion d'observer une malade, atteinte d'hémiplégie droite avec aphasie, chez qui les contractures, au niveau du poignet et de la main, faisaient songer à une hémiplégie de l'enfance alors qu'il s'agissait en réalité d'une hémiplégie survenue à 62 ans et compliquée de contractures précoces et permanentes.

Nous avons joint à l'observation que l'on va lire, des photographies de sa main où l'on peut voir nettement les déformations que présentait notre malade.

Observation.

La nommée Mélanie S..., âgée de 63 ans, entre à l'hôpital suburbain, dans le service de M. le professeur Grasset, le 30 décembre 1904.

Elle est hémiplégique et aphasique, aussi le premier examen, en l'absence de tout renseignement de la part de la famille, ne pouvait-il permettre un diagnostic exact : l'aspect de la main et du pied du côté paralysé donnent l'impression d'une hémiplégie cérébrale infantile avec contractures.

L'histoire de la malade en réalité était bien différente, ainsi qu'il résulte des renseignements fournis par son gendre.

Cette femme n'avait jamais été malade avant le mois de mai 1903 ; marchande d'allumettes de contrebande, elle menait une vie active et, par suite de sa profession, marchait une partie de la journée.

Le 9 mai 1903, elle est renversée par une voiture et se fracture la jambe droite, ce qui nécessite son entrée à l'hôpital dans une salle de chirurgie.

Elle s'y trouvait encore au mois d'octobre 1903, la plaie de sa fracture ouverte ayant longtemps suppuré, lorsqu'un matin, après la visite, elle est prise d'une attaque d'apoplexie, perd connaissance.





CONTRACTURES PRÉCOCES ET PERMANENTES DANS UN CAS D'HÉMIPLÉGIE DE L'ADULTE

(A. Gaussel)

Dès ce moment le côté droit est paralysé et les contractures s'installent précoces ; la main droite est contracturée en flexion.

La famille, dans la crainte d'un décès, emporte la malade en ville, avant que la perte de connaissance ait cessé. Après trois jours la période comateuse cesse progressivement, la malade paraît s'intéresser à ce qui se passe autour d'elle ; on s'aperçoit alors qu'elle ne parle pas, bien qu'elle comprenne ce qu'on lui dit. Il n'y a jamais eu de surdité verbale. Cette femme n'ayant jamais appris à lire et à écrire, il ne saurait être question d'agraphie ou d'alexie.

L'aphasie motrice proprement dite est le seul trouble du langage que l'on ait pu constater : elle a persisté et est encore très nette.

Quand cette malade a repris connaissance, elle paraissait souffrir beaucoup de son côté droit, les contractures s'accompagnant de douleurs qui amenaient des cris dès qu'on voulait mobiliser les articulations.

La déviation de la main et des doigts en flexion, l'attitude en extension forcée du pied, du côté droit, ont été notées dès le début, et, fait important n'ont jamais disparu depuis.

La seule amélioration, au dire de son entourage, consisterait dans une facilité plus grande à répéter les mots qu'on lui dit, chose dont elle était absolument incapable au début. Elle a dû apprendre à nouveau les noms de ses enfants et les répète d'ailleurs imparfaitement.

Las de garder auprès d'eux une malade qui ne paraissait pas s'améliorer et qui ne semblait pas devoir guérir, incommodés d'ailleurs par les cris que pousse cette femme, un peu geignarde, mais qui souffre réellement de ses membres contracturés, ses enfants l'ont fait admettre une seconde fois à l'hôpital où elle est entrée dans un service de médecine le 30 décembre 1904.

A notre premier examen nous avons été d'abord frappé de l'aphasie sans surdité verbale. La malade peut répéter quelques mots courts, sans les trouver spontanément elle-même. Si on lui montre un objet, elle n'en trouve pas le nom, même lorsqu'on le lui dit au milieu d'autres mots.

Mais les caractères de l'hémiplégie droite sont surtout intéressants. A la face, on constate une légère déviation des traits à droite, dans le domaine du facial inférieur, plus marquée quand la malade fait des mouvements de la face, et tenant à la contracture dans le domaine du facial inférieur droit.

Le membre supérieur droit complètement paralysé est dans une attitude très caractéristique. Le bras est collé contre le tronc ; il semble y avoir un peu d'arthopathie de l'épaule, car toute tentative pour mobiliser le membre supérieur, arrache des cris à la malade (Pl. XXXV).

Le coude est dans la demi-flexion, on peut lui imprimer des mouvements très limités d'extension. L'avant-bras est dans une attitude de pronation très marquée. Au niveau du poignet la main est en flexion à angle droit sur l'avant-bras et en même temps il y a un certain degré d'inclinaison de la main sur le bord cubital. Elle est pour ainsi dire fixée dans cette attitude par la contracture des fléchisseurs et du cubital ; il est impossible de la redresser.

Les doigts doivent être étudiés séparément. En commençant par le bord

cubital de la main, il est évident que le petit doigt et l'annulaire forment une griffe à la constitution de laquelle participent les trois phalanges de ces deux doigts qui sont fortement fléchies dans la main. Le médius est également en flexion sur le métacarpien, mais la flexion est moins forte que pour l'annulaire et le petit doigt et de plus il est déjeté latéralement sur l'annulaire.

L'attitude de l'index est plus singulière : sa première plalange est en extension sur le métacarpe, tandis que la deuxième et la troisième sont fléchies. Le pouce est en adduction bien marquée et légèrement fléchi dans la paume de la main.

Il est à remarquer que cette attitude est fixe pour chaque doigt, les divers segments des doigts paraissant ankylosés l'un par rapport à l'autre. Il est impossible de faire ouvrir le crochet formé par l'index ou de vaincre la flexion des phalanges des autres doigts. Au contraire, chaque doigt, pris isolément, peut en totalité être mobilisé par rapport au métacarpien auquel il fait suite. Il n'y a donc pas, au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes, la même raideur qu'au niveau des doigts ou du poignet.

La sensibilité, au membre supérieur, ne présente pas de troubles objectifs, il n'y a ni anesthésie ni hyperesthésie ; s'il faut en juger par les cris que pousse la malade, les mouvements provoqués,surtout les mouvements de l'épaule, s'accompagnent de vives douleurs.

Les réflexes sont exagérés à l'avant-bras ; il n'y a pas de troubles trophiques par rapport au côté sain.

Le membre inférieur droit est le siège de mouvements fort limités. C'est à peine si la malade peut le soulever légèrement au-dessus du plan du lit.

Elle ne peut imprimer aucun mouvement à sa jambe, à son pied, à ses orteils. Cela tient en partie à la contracture très prononcée.

La jambe est dans l'extension sur la cuisse, le pied dans l'extension forcée forme un pied-bot varus équin avec pied creux très caractéristique.

Les orteils sont fléchis sur la plante du pied,à l'exception du gros orteil qui est plutôt en extension.

A la partie inférieure de la face antérieure de la jambe, on voit la cicatrice de son ancienne fracture.

La contracture au niveau du pied est telle que l'on ne peut corriger l'attitude vicieuse du pied-bot varus équin, ces tentatives sont d'ailleurs douloureuses. A part des douleurs provoquées il n'y a aucun trouble de sensibilité.

Les réflexes rotuliens sont manifestement très exagérés, ils sont un peu vifs du côté gauche.

La recherche du signe des orteils (signe de Babinski) ne donne pas de résultats précis.

Telle est la description de l'hémiplégie de notre malade. Ajoutons un dernier détail : cette femme n'a jamais présenté de manifestations rhumatismales, bien que les déformations de la main rappellent certaines attitudes de rhumatismes chroniques, d'ailleurs l'unilatéralité et les troubles parétiques ne permettent pas de penser à autre chose qu'à une hémiplégie.

L'examen des divers appareils et viscères ne révèle rien qui mérite d'être signalé.

Actuellement, cette femme est dans le service depuis deux mois et aucune modification ne s'est produite dans son état.

Telle est l'histoire clinique de notre malade. Il s'agit en somme d'une femme qui, sans aucun prodrome, est frappée d'hémiplégie droite avec aphasie. Des contractures précoces apparaissent, qui, au lieu de céder, se transforment en contractures permanentes ; il en résulte une attitude particulière de la main et du pied comparables à celles que l'on remarque dans l'hémiplégie de l'enfance,

A quelle cause rapporter cette hémiplégie ? Quel est le siège de la lésion ?

Nous croyons pouvoir l'attribuer à une hémorrhagie corticoméningée qui a intéressé et détruit les circonvolutions de la région périrolandique gauche et la partie postérieure de la 3e circonvolution frontale.

Il est permis de rapprocher de notre cas l'observation de M. Dejerine, à la page 483 de l'ouvrage déjà cité, où l'on voit la photographie d'un sujet âgé de 68 ans atteint d'hémiplégie droite avec aphasie remontant à 3 ans. L'avant-bras est fortement fléchi sur le bras, le poignet et la main ont une attitude analogue à celle de notre malade. Or l'autopsie démontra qu'il s'agissait, dans le cas de M. Dejerine, d'une lésion corticale — plaque jaune — de la région rolandique moyenne et de la partie postérieure des 2e et 3e circonvolutions frontales.

Chez notre malade, la précocité des contractures, la douleur du début et dans la suite, la perte de connaissance assez prolongée, l'absence de tout prodrome, l'intégrité de l'appareil cardiaque nous font admettre une hémorrhagie comme cause de l'hémiplégie.

Il est quelques points de cette observation qui méritent d'être mis en lumière.

BIBLIOTHÈQUE
DE LA SALPÊTRIÈRE
JOURNAUX EN MÉDECINE

C'est d'abord la persistance des contractures survenues d'une façon précoce, fait qui n'est pas habituel : tous ceux qui se sont occupés de cette question des contractures chez les hémiplégiques, Bouchard, Strauss, Brissaud, etc., ont admis le caractère passager des contractures précoces ; leur opinion est aujourd'hui classique. Cette femme au contraire a eu ses membres contracturés dès son ictus et les contractures n'ont jamais cédé.

Il convient de faire remarquer les déformations des extrémités paralysées, surtout celles du membre supérieur. On n'y retrouve pas le type habituel des attitudes de flexion des hémiplégiques adulte et l'impression produite par la main est plutôt celle d'une main d'hémiplégie cérébrale infantile : étant donné l'âge de la malade, le fait méritait d'être signalé, car il s'agit ici d'une hémiplégie survenue après 60 ans.

On remarquera, d'après les photographies de la main, combien celle-ci a d'analogie avec celles des figures des pages 513 et 515 de l'ouvrage déjà cité de M. Dejerine qui se rapportent à des cas d'hémiplégie cérébrale infantile.

Nous n'avons pas joint la photographie du membre inférieur droit : la description que nous en donnons suffit à le caractériser ; nous dirons seulement que par son équinisme varus excessif avec pied creux, le pied de notre malade rappelle beaucoup une ancienne hémiplégie de l'enfance.

En somme, par leur apparition précoce et leur évolution, par les déformations qu'elles ont entraînées, les contractures observées chez notre malade présentent un certain intérêt : c'est ce qui justifie les quelques lignes de description et les reproductions photographiques que nous leur avons consacrées.



B



A



C



D

MYASTHÉNIE HYPOTONIQUE MORTELLE

(E. Dupré et P. Pagniez)

A Facies de la malade : absence de rides, expression permanente de fatigue et de somnolence.
B La malade essayant de fermer les yeux : occlusion incomplète des paupières et des lèvres ; le faciès rappelle celui de certains myopathes (faciès pseudo-myopathique).

MYASTHÉNIE HYPOTONIQUE MORTELLE

PAR

E. DUPRÉ et P. PAGNIEZ

La maladie actuellement désignée sous le nom de myasthénie grave, de paralysie bulbaire asthénique, de syndrome d'Erb (et nous ne donnons ici que quelques-uns des synonymes d'une liste déjà très riche) est encore à l'heure actuelle à l'étude. La nature exacte de l'affection, les raisons de sa gravité nous échappent encore, malgré le nombre relativement grand des observations jusqu'ici publiées.

Nous avons eu l'occasion d'étudier longtemps ensemble, dans le service du professeur Dejerine, une malade atteinte de cette affection, que nous avons présentée à la Société de Neurologie dans la séance du 6 février 1902, et dont l'histoire morbide a évolué à la suite de cette présentation pendant plusieurs mois. Cette malade a fini par succomber aux progrès de son affection ; nous avons pu faire sa nécropsie et son observation fait le sujet de notre travail.

Les observations jusqu'ici publiées de myasthénie, dans ses différentes variétés, bulbaire, spinale, etc., diffèrent par plusieurs traits de celle de notre malade, dont l'histoire rentre incontestablement cependant dans le cadre de la myasthénie. Nous ne saurions donner une meilleure preuve de cette assertion, qu'en disant tout de suite ici que, au cours de la discussion dont la malade a été l'objet devant la Société de Neurologie, plusieurs membres de cette Société savante ont beaucoup hésité sur la nature réelle de l'affection, et que certains d'entre eux ont émis le diagnostic d'hystérie et de nature psychique des accidents. Or, non seulement l'étude soigneuse de la malade (observation clinique, essais thérapeutiques infructueux, en particulier par la suggestion sous toutes ses formes) nous avait permis déjà d'écarter le diagnostic d'hystérie ; mais l'évolution ultérieure de l'affection fut conforme à notre diagnostic de myasthénie grave, et enfin la mort au milieu d'accidents bulbaires est venue lui apporter la confirmation la plus péremptoire.

OBSERVATION (Pl. XXXVI).

L..., âgée de 32, ans est entrée le 24 août 1901 salle Pinel, lit 24, dans le

service du professeur Dejerine à la Salpêtrière, pour une faiblesse générale et profonde la mettant dans l'impossibilité de se livrer à aucun travail.

Son hérédité est relativement peu chargée. Son père est mort à 78 ans d'hémorragie cérébrale, mais il est à retenir que sa mère est morte à la Salpêtrière après y avoir été hospitalisée pendant deux ans pour une maladie de Parkinson. Un seul frère, bien portant.

Dans les antécédents de la malade on relève seulement des « convulsions » peu intenses dans l'enfance, une varicelle probable vers l'âge de 2 ans, une coqueluche à l'âge de 20 ans.

Réglée à 14 ans, elle se marie à 29 ; survient une grossesse suivie d'accouchement à terme ; l'enfant bien portant est actuellement âgé de 22 mois. Sa vie conjugale a été très accidentée ; son mari brutal, d'un caractère difficile, l'a rendue très malheureuse et l'a quittée un mois avant son accouchement ; cet abandon a causé à la malade un très violent chagrin. C'est à cette date que remontent les premiers symptômes de l'affection actuelle c'est-à-dire une sensation de faiblesse dans les mains et dans les membres inférieurs avec tendance au dérobement des jambes. On note à ce moment, comme épisode intercurrent, une grippe légère.

L'accouchement a lieu en mars 1900 ; il est suivi, 12 heures après, de crises d'éclampsie qui durent toute une nuit : un peu d'albumine avait été constatée dans les derniers temps de la grossesse.

La malade guérit de son éclampsie ; à partir de ce moment, elle accuse une faiblesse très accentuée, rendant la marche difficile et tout exercice musculaire très pénible. Aucune douleur, aucun autre phénomène qu'une lassitude profonde, avec grande difficulté pour accomplir les actes de la vie journalière et une insomnie assez rebelle. Cet état demeure stationnaire pendant un an 1/2 ; la malade, qui allaite elle-même son enfant, peut cependant continuer, mais avec peine, son métier de couturière et subvenir à ses besoins, à ceux de son enfant et de sa mère.

La faiblesse et l'impotence faisant des progrès et rendant le travail peu à peu impossible, elle se décide à entrer à la Salpêtrière en août 1901.

Si nous résumons cette première période, nous voyons une asthénie,à début assez brusque, survenant à la suite d'un choc moral violent, chez une femme dont les préoccupations d'ordre matériel et moral ont été très vives pendant plus d'un an.

A l'entrée, on note une faiblesse musculaire extrême : la malade ne peut que difficilement s'asseoir dans son lit, il lui est impossible de tenir un bras élevé, elle n'arrive pas à soulever les jambes au-dessus du plan du lit. Les mouvements de la vie journalière (pour manger, se coiffer, se laver, etc.) sont extrêmement difficiles. La marche est pénible, très lente et la fatigue survient si marquée après quelques pas qu'elle devient impossible.

L'examen de tous les organes, des urines, etc... ne révèle rien d'anormal ; la malade, comme une neurasthénique, est mise au repos absolu au lit, à la suralimentation et au traitement par la liqueur de Fowler.

D'août à décembre, modifications peu importantes. L'asthénie persiste sans modifications ; l'insomnie seulement disparaît peu à peu ; le poids reste à peu près stationnaire, 69 kilogs (83 kilogs à 18 ans). Quelques furoncles surviennent aux fesses au moment des règles. qui sont normales. L'arsenic est remplacé par le glycéro-phosphate de chaux puis par l'ovo-lécithine, sans succès d'ailleurs.

De décembre à février, modifications très légères. Le sommeil est bon, l'asthénie est moins intense ; la malade peut maintenant marcher un peu,les mouvements nécessaires à l'acte de manger, de se coiffer,sont plus faciles. Le poids n'a pas varié.

Etat actuel (février 1902). — Femme grande, bien développée, facies un peu pâle, sans rides, avec expression de lassitude accentuée et d'atonie. Ce facies rappelle un peu celui de certains myopathiques, aux traits effacés et sans relief (1). Les extrémités sont un peu violacées et froides.

La peau est normale, sans exagération, généralisée ou localisée dans la pigmentation. Embonpoint marqué.

Les conjonctives sont un peu pâles, la muqueuse de la bouche est normale, les dents ne présentent pas de malformations intéressantes.

Du côté du tube digestif, on ne note qu'une constipation modérée, l'appétit est bon, les digestions faciles, quelques symptômes d'entéro-colite muco-membraneuse. Léger degré de dilatation de l'estomac.

L'appareil respiratoire est normal, à tous les points de vue.

Les bruits du cœur sont réguliers, le pouls petit est un peu faible.

Les urines ne sont pas modifiées dans leur composition, tant au point de vue de l'urée, qu'au point de vue des phosphates. Pas de sucre, pas d'albumine.

Le rein droit est abaissé et mobile. On ne note pas d'autres ptoses viscérales.

La sangle abdominale est d'ailleurs intacte ; pas d'éventration.

Les règles, normales, durent 4 à 5 jours. Pas de leucorrhée.

La malade n'a pas de céphalée, pas de rachialgie et d'une manière générale ne se plaint d'aucun phénomène douloureux. Le sommeil est bon, sans cauchemars.

Pas de stigmate neurasthénique net.

Toutes les sensibilités sont conservées sans exagération, ni diminution. Pas de rétrécissement du champ visuel. Aucun symptôme actuel d'hystérie ; il y aurait eu, à l'époque de l'apparition des règles, quelques légères crises nerveuses qui se sont reproduites depuis, à intervalles très espacés (5 ou 6 en tout). Pas d'émotivité exagérée.

Lorsqu'on étudie le fonctionnement des différents muscles, on voit qu'aucun n'est paralysé ; mais leur contraction, très lente et très faible, n'aboutit que très imparfaitement à l'effet utile. Si l'on prescrit par exemple à la malade de tenir le bras fléchi et qu'on cherche à l'étendre, on ressent au début une résistance, d'ailleurs très minime, due à la contraction du biceps, mais celle-ci ne dure

(1) Voir une intéressante observation de Londe et Meige, et comparer en particulier la figure 47 de ce travail avec nos photographies, Londe et Meige, *Myopathie primitive généralisée*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr., n° 3, 1894.

pas et cesse brusquement, le membre devenant aussitôt absolument flasque.

L'exploration dynamométrique donne à la main droite 20, puis 18 à une deuxième pression, à la main gauche 22 puis 15. L'épuisement semble donc très rapide.

Cette faiblesse de la contraction musculaire, absolument généralisée, donne lieu à des modifications intéressantes dans les différents mouvements coordonnés.

La marche est difficile, lente, et s'effectue avec une sorte de mouvement de roulis du bassin, les pieds étant très peu soulevés au-dessus de terre.

Si, la malade étant debout, on lui prescrit de monter dans son lit, elle approche une chaise du lit, soulève avec les deux mains le membre inférieur gauche en le prenant au niveau du jarret et amène ainsi le pied sur la chaise.

Puis saisissant la corde de son lit, elle se hisse péniblement, de façon à s'asseoir sur le bord du lit. Elle prend alors successivement ses jambes avec ses mains, les range l'une à côté de l'autre, comme des corps étrangers, et achève de se coucher par une série de mouvements de torsion du tronc aidés par le soulèvement du corps au moyen des mains.

Si on lui demande de se coucher par terre, elle esquisse la flexion des jambes sur les cuisses et des cuisses sur le bassin, puis s'effondre et s'allonge d'un coup. Cet « étalement » est si brusque, qu'il est nécessaire de la soutenir pour empêcher la tête de frapper le sol, en s'abattant à terre.

Il lui est impossible de se relever sans aide, quand elle est couchée. De même, quand elle est assise sur le sol, elle peut arriver à se mettre à genoux, mais ne peut aller plus loin sans se servir d'un point d'appui auquel elle se cramponne avec les mains.

Tous les muscles sont également frappés de la même asthénie. Il en résulte une impotence fonctionnelle diffuse, générale, et remarquable dans l'exécution de tous les actes, spontanés et provoqués, de la vie courante. La malade se comporte, dans tous ses mouvements, comme une myopathe (action de se lever, de marcher, etc.).

L'examen de la musculature ne révèle en aucun point d'atrophie, même peu accentuée; mais montre au contraire un degré très marqué d'*hypotonie* qui permet de dépasser l'angle droit dans la flexion du membre inférieur sur le bassin. Cette hypotonie est appréciable des deux côtés et aux quatre membres. Elle est comparable à celle que l'on observe chez les tabétiques. Pas de craquements articulaires. Cette hypotonie permet à la malade d'exécuter des mouvements provoqués d'une amplitude d'excursion tout à fait insolite (rotation de la tête, etc.), ainsi qu'on peut facilement s'en rendre compte par les photographies ci-jointes.

Les réflexes patellaires sont un peu exagérés et d'ailleurs égaux. Le réflexe plantaire est normal ; le réflexe abdominal un peu lent.

Les pupilles sont égales ; leur contraction à la lumière est très rapide.

Les réactions électriques, d'après un examen dû à l'obligeance de M. Huet, sont absolument normales ; pas de réaction de dégénérescence, pas de réaction d'épuisement.

Cette myasthénie avec hypotonie intéresse l'ensemble de la musculature (membres, colonne vertébrale, muscles masticateurs et orbitaires de la face). Elle se marque également au niveau de la langue et des muscles phonateurs ; la fatigue vocale est facile et rapide. Mais on ne note aucun signe de paralysie bulbaire : il n'existe de troubles paralytiques ni dans la déglutition, ni dans la mastication, ni dans l'élocution. Le réflexe pharyngé est conservé. Il n'y a pas d'écoulement de salive.

Au niveau des masticateurs, la faiblesse constatée est telle, que le doigt, introduit entre les molaires postérieures, peut y être laissé, lorsqu'on ordonne à la malade de mordre aussi fort que possible ; on ne ressent, dans cette expérience, qu'une constriction très supportable et nullement douloureuse. En renouvelant l'essai, la morsure s'affaiblit rapidement dans son énergie ; et, d'autre part, la malade avoue qu'à la fin d'un repas sommaire, composé d'ailleurs d'aliments en purée, la mastication devient pénible et qu'elle ressent de la fatigue dans les joues.

Les accidents continuèrent à évoluer dans le même sens général sans apparition de phénomènes à proprement parler nouveaux.

Au retour de la Société de Neurologie, la malade fut soumise au traitement par l'isolement et la psychothérapie suivant la méthode du professeur Dejerine et on obtint une certaine amélioration de l'asthénie. La marche en particulier devint plus facile et certains collègues purent croire un moment à la possibilité de la nature fonctionnelle du syndrome.

Mais, en octobre 1902, sans cause occasionnelle appréciable, la malade fut prise de dyspnée avec petitesse du pouls, affaiblissement des bruits du cœur et, en 48 heures, elle succombait dans le collapsus cardiaque.

Necropsie. — L'autopsie, dont nous devons les résultats à l'amabilité de notre ami Armand Delille, révéla les particularités suivantes.

Le cœur, d'apparence absolument normale, ne présentait aucune lésion orificielle, ni modifications de coloration ou de consistance du côté du myocarde. Les poumons étaient sains avec un peu de congestion œdémateuse des bases. Le foie, un peu volumineux, pesait 2 kilogs, la rate grosse, non diffluente, 350 grammes. Les reins (320 grammes pour les deux) se décortiquaient facilement ; pas de diminution de la substance corticale.

Les capsules surrénales entourées de tissu adipeux paraissaient intactes ; de même le corps thyroïde, pesant 20 grammes.

Le thymus existait et pesait 8 grammes.

L'examen macroscopique des centres nerveux : cerveau, bulbe, moelle, ne révéla aucune particularité anormale.

Examen histologique. — On ne constate au microscope aucune lésion de la rate, du corps thyroïde et du thymus ; ce dernier organe en particulier, qui dans le cas de myasthénie de Laquer-Weigert était le point de départ d'une tumeur, ne présente ici aucun caractère pathologique : les corpuscules de Hassalt, en petit nombre, sont bien conformés, les éléments cellulaires ne présentent pas de phénomènes de karyokinèse active ; il n'existe pas de sclérose.

Nous avons examiné un fragment de muscle provenant du thyro-hyoïdien : les fibres musculaires ont conservé leurs dimensions, leur forme, leurs affinités tinctoriales. Il n'existe pas de phénomènes de dégénération, ni d'indices de réaction inflammatoire : la multiplication des noyaux est insignifiante. Le tissu interstitiel est le siège d'une très légère sclérose périfasciculaire qui reste cantonnée aux grands espaces conjonctifs. Les pneumogastriques et les phréniques, examinés par dissociation après imprégnation par l'acide osmique, sont sains.

La protubérance, le bulbe, en trois régions différentes, supérieure, moyenne et inférieure, la moelle au niveau du renflement cervical ont été examinés après coloration par le carmin et après traitement par les méthodes de Weigert-Pal et de Nissl. Les coupes de moelle ont été de plus traitées par la méthode de Marchi. Par ces différents procédés nous n'avons pas pu mettre en évidence de lésions cellulaires ou de lésions de dégénérescence fasciculaire récente ou ancienne.

Cette observation présente un grand intérêt par les analogies étroites et aussi les dissemblances qu'elle offre avec les cas jusqu'ici publiés de la même affection. Par l'absence de toute étiologie saisissable, par l'ensemble de ses caractères cliniques et évolutifs, par sa terminaison mortelle même, par le néant des lésions anatomiques, notre cas appartient sans conteste à la série des myasthénies graves pseudo-paralytiques, auxquelles les travaux les plus intéressants ont été consacrés en nombre croissant dans ces dernières années (1). Par contre, elle diffère des cas précédents par deux moments, deux particularités cliniques importantes. La première est cette sorte de contraste qui existe entre le caractère spinal diffus de l'évolution clinique et la nature bulbaire des accidents ultimes ; la malade, qui n'avait présenté au cours de son affection qu'un minimum de symptômes bulbaires, meurt tout à coup par le bulbe. C'est cette discordance même qui n'avait pas permis de prédire ici l'éventualité aussi prochaine d'une telle mort, dont on voit au contraire, se dessiner progressivement dans les

(1) La bibliographie de la question est trop étendue pour être indiquée ici. Nous signalerons seulement les travaux suivants dans lesquels on trouvera l'indication très complète de tous les documents cliniques et anatomiques : Oppenheim, *Die myastenische Paralyse*, Berlin, S. Karger, 1901 ; Goldflam, *Weiteres über die asthenische Lähmung nebst einer Obductions befund*, Neurol. central Blitt., février 1902 ; W. Sinkler, *Myasthénie grave ou paralysie bulbaire asthénique*, Philad. med. Journ., 8 février 1902 ; Raymond, *Un cas d'asthénie bulbo-spinale, Syndrôme d'Erb-Golflam* ; Presse médicale, 26 février 1902 ; J. Hey, *Zur Kasuistik der Myasthenia gravis pseudo-paralitica*, Münch mediz. Wochenschr., nos 43-44, 1903 ; Guillain, *La paralysie bulbaire asthénique*, in Traité de Charcot-Bouchard, 2e édit., Paris 1904, p. 537. — On trouvera notamment dans le travail que nous citons de M. J. Hey, fait à la clinique psychiatrique de la Charité dans le service du professeur Jolly, une étude critique très consciencieuse de la maladie à propos de deux observations personnelles et notamment une étude de l'examen électro-diagnostique (Mya R).

autres observations de myasthénie bulbaire la possibilité, puis la probabilité et enfin l'imminence. Ce contraste contribue cependant, tout en différenciant notre cas de ceux jusqu'ici publiés, à justifier la conception générale de la nature bulbo-spinale de cette affection, même lorsqu'elle a une expression presque purement myélopathique.

La seconde particularité clinique est l'existence de cette hypotonie qui représente vraiment un caractère majeur de l'histoire de notre malade. Cette hypotonie, tout à fait comparable à celle du tabes, ne s'accompagnait d'ailleurs d'aucune modification appréciable de la réflectivité.

Au point de vue anatomique, notre observation obéit à la loi à peu près générale de l'histoire anatomique de la myasthénie, puisque nous n'avons constaté aucune lésion du système nerveux central ou périphérique. Nous ne connaissons jusqu'ici que de rares dérogations à cette loi. Dejerine et Thomas ont constaté, dans un cas de paralysie bulbaire asthénique, des lésions atrophiques marquées des fibres pyramidales dans leur trajet bulbo-protubérantiel (1). Quelques observateurs, Nissl entre autres, cités par Guillain dans son remarquable article, ont vu des lésions cellulaires nettes. Mais, à côté de ces faits, la majorité des observateurs n'ont relevé aucune lésion. Indépendamment de ce caractère négatif fondamental, l'autopsie, dans quelques cas de myasthénie pseudo-paralytique, a permis à certains auteurs d'établir l'existence de deux ordres de lésions extra-nerveuses. D'une part, des tumeurs à siège variable et de nature histologique très dissemblable ; et, d'autre part, des lésions musculaires. Les tumeurs observées ont été soit un kyste de l'ovaire (Dreschfeld), soit une tumeur bénigne du rein (Oppenheim), soit des tumeurs d'origine thymique (Laquer-Weigert, Hansermann, Hun-Bloomer et Streeter). Les lésions musculaires enregistrées dans les cas de Goldflam, de Laquer-Weigert, de Hun-Bloomer-Streeter (1) étaient concomitantes de l'existence d'une tumeur. Caractérisées par des infiltrations cellulaires entre les fibres musculaires, ces lésions ont été interprétées comme des métastases de la tumeur constatée dans ces cas. Mais ces lésions musculaires ne sont pas constantes et Goldflam, en particulier, examinant les muscles par biopsie, n'a rien trouvé dans deux cas.

Le fait que plusieurs fois on a trouvé à l'autopsie de ces malades une tumeur du thymus, a attiré l'attention de Weigert, qui se demande si sem-

(1) Dejerine et Thomas, Revue Neurologique, janvier 1901.

(2) Hun-Bloomer et Streeter, Albany medical Journal, janvier 1904. Cette observation, concernant un homme de 32 ans mort avec un syndrome myasthénique, est, par ses constatations nécropsiques, le pendant du cas de Laquer-Weigert : intégrité du système nerveux central et périphérique ; lympho-sarcome du thymus et infiltration lymphoïde des muscles.

blables néoplasmes ne pourraient,par l'intermédiaire de produits cellulaires anormaux,réaliser le syndrome myasthénique. Cette interprétation, qui d'ailleurs n'était de la part de son auteur qu'une simple hypothèse ne devant s'appliquer qu'à un certain nombre de faits, ne peut certainement être invoquée dans notre cas. Sans doute, nous avons bien constaté une persistance du thymus ; mais par ses caractères macroscopiques (poids de huit grammes) aussi bien qu'histologiques,ce thymus est une glande normale. La persistance même du thymus peut être envisagée comme un fait pathologique ; mais on connaît la fréquente relative de cette anomalie ; et, comme nous n'avons constaté l'existence d'aucune néoplasie dans le système musculaire, il nous paraît impossible d'établir une relation de cause à effet entre cette anomalie insignifiante et la maladie et la mort de notre malade.

R° OSPEDALE MAURIZIANO UMBERTO I DI TORINO.
SERVICE DU PROFESSEUR GRAZIADEI.

LES OEDÈMES CIRCONSCRITS AIGUS ET CHRONIQUES

SOUS LA DÉPENDANCE DU SYSTÈME NERVEUX

(ROLE DE LA SÉCRÉTION LYMPHATIQUE DANS LEUR PATHOGÉNIE)

(Suite et fin).

PAR

I. VALOBRA

Médecin de l'hôpital Umberto Ier, à Turin.

Ce n'est pas dans les traités, mais c'est en consultant patiemment les monographies, les journaux médicaux, les mémoires spéciaux, que nous pourrons esquisser le cadre général, étiologique et diagnostique de *la maladie de Quinke* par lequel nous désirons commencer notre travail.

Etiologie. — Tous les auteurs sont d'accord sur un fait : les œdèmes de Quinke sont l'apanage des névropathies, ou mieux des individus à système nerveux faible, prédisposés aux maladies et chez lesquels les névroses règnent.

Et les œdèmes, comme c'est le cas fréquent pour les maladies qui saisissent les sujets de cette classe, peuvent se présenter avec un caractère familial. [*Isler* (4) (cinq générations : 22 sur 39 personnes). *Ricochon* (trois générations (5). *Stellesinger* (6) (quatre générations)].

Quinke (1) observa chez le premier né d'un de ses malades des œdèmes passagers et *Valentin* (7) remarqua que le deuxième né du même patient souffrait de la maladie dans sès premiers jours de sa vie. *Dinkelaker* (8), *Strubing* (9), *Wagner* (10), *Falcone* (11) ont relaté des observations de ce genre. *Apert et Debille* (12) tout récemment ont parlé d'une famille où cinq mâles présentaient ces phénomènes.

C'est quelque chose de plus qu'une simple coïncidence ; parce que dans tous ces cas les tuméfactions étaient idiopathiques, indépendantes de toute maladie ou cause occasionnelle. Mais il n'en est pas toujours ainsi. L'œdème transitoire surgit très souvent chez les individus chez lesquels est en jeu une intoxication (et particulièrement une intoxication qui a une action élective sur le système nerveux : éthylisme, CO, tabagisme, thy-

roïdisme...) ou bien une maladie organique de l'axe cérébro-spinal ou des nerfs périphériques.

A propos des intoxications, je désire attirer l'attention sur ma quatrième observation. Nous allons voir que les auteurs qui séparent l'urticaire de l'œdème de Quinke affirment que la première survient à l'occasion de désordres intestinaux, tandis que cela n'arrive jamais pour la deuxième forme. *Cassirer* (13) qui a fait une splendide monographie sur l'argument doute de l'observation d'*Higier* (14) dans laquelle on trouva la réaction de l'indican et où le malade guérit avec la désinfection intestinale.

Dans mon observation les désordres intestinaux et les réactions de l'indican et des éthers sulfuriques eurent une marche parfaitement parallèle aux phénomènes cutanés.

De plus, nous savons tous que les maladies par infection peuvent être causes des œdèmes de Quinke. Dans le paludisme, c'est un fait très fréquent [*Negel* (15), *Riehl* (16), *Fuchs* (17)]; parfois même les œdèmes surgissent au moment même de la fièvre, et disparaissent avec les sueurs [*Keefe* (18), *Matas* (19)]; parfois on obtient la guérison par le quinine (*Matas*). *Dogliotti* (20) nous a démontré que le pneumocoque peut dans la pneumonie franche déterminer les mêmes phénomènes.

Notre première observation prouve que le *b. tiphique* peut aussi produire l'œdème de Quinke; le sérodiagnostic ne laisse aucun doute; d'ailleurs les tuméfactions ne guérirent pas avec la fièvre en parfaite analogie avec les manifestations toxiques des maladies infectieuses, elles se sont continuées après la guérison des lésions locales originales. La faiblesse des réactions de l'indican et des éthers sulfuriques nous prouve que l'infection était bien en cause, et non les fermentations intestinales qui n'étaient pas très graves. Notre observation est confirmée par le cas récent de *Harns* (21): Un garçon de 12 ans présenta *au déclin* d'une fièvre typhoïde des œdèmes circonscrits aigus et passagers: *quelques jours après*, *survint une éruption classique d'urticaire*.

L'étiologie de l'hémoglobinurie dans notre cinquième observation est trop peu claire pour nous permettre une conclusion certaine. Mais puisque l'insolation comme le froid peut produire l'hémoglobinurie et l'œdème de Quinke en même temps, il nous est permis de songer que l'hémoglobinurie en soi fut un moment étiologique peu important.

Nous résumerons plus tard, à propos de la localisation des lésions, nos connaissances sur la présence des œdèmes de Quinke dans les maladies organiques du système nerveux (1).

(1) Je laisse à part les formes hystériques des maladies dont nous parlons. Quoique la théorie du « matérialisme des névroses soit en grande faveur en neuropathologie, nous sommes trop peu renseignés sur la nature des phénomènes hystériques pour

Nous pouvons pourtant affirmer que ces œdèmes présentent dans leur étiologie une faiblesse du système nerveux et très souvent une intoxication de nature variée.

Symptomatologie. — Nous connaissons la symptomatologie classique de la maladie de Quinke : sur la peau survient un œdème circonscrit, d'une grandeur variable, qui ne donne ni démangeaison ni douleur, qui s'évanouit après un temps variant de quelques minutes à quelques heures. Mais des nombreuses exceptions ont été décrites, lesquelles variations appartiennent toutefois à la même maladie, quoique les premiers auteurs qui ont étudié ces faits intéressants, n'aient pas eu l'occasion de les observer.

Pour ce qui regarde *la couleur* des œdèmes, elle est souvent pâle, mais dans nombreuses observations, elle était rosée, et parfois rouge, très rouge.

Dans le malade de *Milten* (22), il y avait des œdèmes pâles, d'autres rosés, et quelques-uns rouges vifs.

Le *siège* peut varier aussi : parfois les œdèmes sont irrégulièrement placés ; parfois ils ont une disposition nettement segmentaire : une main, un avant-bras, la cuisse... (*Cassirer*). Les *œdèmes* ne donnent aucune sensation particulière ; mais parfois ils démangent (*Hirsch*, 23) ; parfois même s'accompagnent des douleurs [*Du Castel* (24), *Wassyliew* (25)].

Les altérations objectives *de la sensibilité* sont toujours très légères. Par l'appareil de *Zimmermann* destiné à l'étude des points tactiles de *Von Frey*, et dont je me sers pour l'étude des altérations légères de la sensibilité, j'ai vu que le nombre des points tactiles sur l'unité de surface est diminué ; cela nous l'expliquerons par l'augmentation de la surface de la peau tendue par l'œdème. Cependant le degré d'excitabilité des points n'est pas diminué.

La *température locale* des œdèmes que j'ai étudiés, était toujours 0°,5-1° plus basse que celle de la peau voisine.

Diagnostic. — Nous avons vu les caractères cliniques de l'œdème de Quinke ; comment le diagnostiquer de l'urticaire et du trophœdème, lesquels nous avons affirmé lui être cliniquement unis par des liens très étroits ?

La maladie de Quinke a été pendant un certain laps de temps considérée

pouvoir en conclure.

Nous dirons seulement que l'hystérie peut simuler parfaitement l'urticaire (Dejerine), l'œdème de Quinke (Cassirer), et particulièrement le trophœdème chronique (œdème blanc de *Sydenham*, œdème bleu de *Charcot*). A ce propos, il faut se souvenir que le trophœdème chronique peut être simulé par des sujets hystériques par la ligature prolongée du membre (*Lannois et Lancon*) (26).

comme une simple variété d'urticaire. *Rapin* (27) l'appelle « forme rare d'urticaire » : *Courtois-Suffit* (28), « urticaire œdémateuse » ; *Milton* (22), « geant urticaria » ; *Hallopeau* (29), congestion œdémateuse paraurticarienne ». L'école allemande a séparé nettement les deux formes et elle a si bien réussi, qu'à présent, tandis que l'urticaire trouve sa place parmi les maladies de la peau, l'œdème circonscrit se trouve dans le chapitre des maladies nerveuses, et cela dans les meilleurs traités classiques.

Je crois qu'en pathologie nous ne pouvons trouver un fait qui puisse être comparé à ce fait de la séparation nette entre deux formes dont l'étude même superficielle nous démontre le défaut de différences essentielles.

Chacun connaît les caractères morphologiques de l'urticaire. Pas un seul de ces caractères ne manque dans les phénomènes cutanés de l'œdème de Quinke.

Pour ce qui concerne l'*extension*, nous connaissons des œdèmes gros comme une noisette et comme la paume de la main, et nous avons des poussés d'urticaire de la même grandeur.

La couleur ? C'est le caractère d'une importance majeure, car c'est le signe de l'état des vaisseaux superficiels. *Bazin* (30) dont les livres sont classiques, dans sa définition de l'urticaire parle des éléments de la peau « plus rouges ou plus pâles que la peau saine ». Et nous avons vu l'œdème de Quinke pouvoir se présenter plus pâle ou plus rouge que la peau saine. Et encore une donnée très importante pour les conclusions de pathogénie : Nombre d'auteurs ont décrit dans l'*œdème de Quinke* des taches rouges de vasodilatation sur la peau [*Wills and Cooper* (31), *Yarion* (32), *Osler* (4), *Dinkelaker* (8)....]. Ces taches rouges appartiennent aussi à la symptomatologie classique de l'*urticaire*. Pour ce qui regarde *le siège*, on affirme que tandis que l'urticaire a son siège dans le derme, l'œdème de Quinke l'a dans l'hypoderme. Mais nous avons une classse entière d'urticaire (u. tubéreuse) qui a précisément son siège dans l'hypoderme.

La marche ? C'est la même tendance à la guérison rapide. Les œdèmes peuvent avoir une durée plus étendue ; mais cela n'est pas une différence essentielle.

Ainsi devant un cas d'urticaire porcelainée, un peu étendue, quels caractères morphologiques pourrons-nous invoquer pour le diagnostic ? les plaques ortiées sont pâles, sont étendues, sont passagères, peuvent ne pas donner de démangeaison.

Et en présence de cas d'œdème de Quinke de couleur rosée et qui démangent, comment ferons-nous le diagnostic ?

Le *criterium étiologique* a été alors invoqué. Tandis que dans l'urti-

caire on admet toujours une intoxication dans l'étiologie, on dit que l'œdème surgit d'une façon idiopathique.La première de ces affirmations est d'une acceptation si générale et profonde, qu'une éruption d'urticaire réveille toujours la pensée d'une infection intestinale et la thérapeutique est dirigée par cet ordre d'idées. Cela n'est pas admis comme vrai dans l'autre forme. Nous avons vu cependant dans notre quatrième observation un lien indiscutable entre les œdèmes et l'intoxication intestinale. *Higier* (14) et *Le Calvé* (33) ont aussi relaté des observations du même ordre,avec les mêmes résultats dans l'examen des urines.*Gunn* (34), *Osler* (4) ont décrit pour leur compte des cas d'œdèmes de Quinke à la suite de l'ingestion des poisons d'une façon parfaitement analogue aux poussées d'urticaire pour l'ingestion du même aliment. Cette sorte de distinction étiologique n'a pas sa raison d'exister.

Mais on peut dire la même chose pour tous les éléments de cet ordre : nous pouvons affirmer qu'il n'y a pas une forme morbide dans laquelle on a décrit des poussées d'urticaire et dans laquelle l'œdème de Quinke n'ait pas été décrit ; et dans le plus grand nombre d'observations, la fréquence de l'association des deux formes sur le même sujet nous donne la persuasion qui nous fait repousser l'idée d'une différence profonde dans la cause des phénomènes. Les observations d'urticaire idiopathique associée aux œdèmes de Quinke sont innombrables. Pour les formes symptomatiques nous relatons les faits suivants : Dans la maladie de Basedow, *Joseph* (35) a observé pendant six mois l'alternance des poussées d'urticaire avec l'éruption d'œdème de Quinke aux mains, aux pieds, aux paupières. *Cassirer* (13) a vu dans la clinique d'Oppenheim deux malades acroparesthésiques présentant des éruptions alternées de plaques d'urticaire et d'œdème circonscrit. C'est une donnée classique après les observations de *Mannaberg et Donath* (36) que les accès d'hémoglobinurie s'accompagnent très souvent d'urticaire. Dans notre cinquième observation les accès étaient accompagnés d'œdèmes de Quinke, et notre affirmation est confirmée par *Cassirer* (13), par *Wendé* (37), par *Rocques* (30).

Dans la péliosis reumatica, expression d'une intoxication ou bien d'une infection aiguë, *Henoch* (39), *Couty* (40)... ont relaté des observations d'œdèmes circonscrits, tandis que c'est une notion classique que son association avec l'urticaire. Très intéressante à ce propos l'observation toute récente de MM. *Monro* et *Gregor* (41) suivie d'autopsie : un sujet présenta des éruptions d'urticaire, des poussées d'hydropisie intermittente des articulations et d'œdèmes de Quinke. Lorsqu'il tomba malade de tuberculose, on a vu des hémorragies sous la peau disparaissant aussi très rapidement. Une association du même ordre a été relatée par *Couton* (de Wiesbaden) (42)

dans l'intoxication chronique par opothérapie thyroïdienne, et par *Levi* (43) et *Solis-Cohen* (44) dans la maladie de Raynaud.

Féré (45) nous a démontré l'urticaire épileptique, et les œdèmes circonscrits et passagers des épileptiques. *Rad* (46) a confirmé ces observations.

Nous verrons plus tard des observations analogues dans la syringomyélie dans laquelle les parties anesthésiques peuvent être le siège d'urticaire (*Schlesinger*) (47) ou d'œdèmes passagers [*Cassirer* (13), *Roth* (48), *Marinesco* (49)] ou d'œdèmes chroniques [*Cassirer Remak* (50), *Marinesco* (49)].

Pour ce qui concerne les maladies d'infection, souvenons-nous que la dothientérie a été la cause des poussées d'urticaire et d'œdèmes, et que dans le paludisme si *Verneuil* et *Merklen* (51) ont décrit l'urticaire symptomatique, *Negel* (15), *Kiehl* (16), *Fuchs* (17) ont décrit l'œdème de Quinke.

Nous verrons bientôt les rapports de l'œdème de Quinke avec le trophœdème chronique : je désire seulement faire ici la remarque que dans l'observation de *Cassirer* (13) l'œdème chronique a été précédé par des poussées d'œdèmes et aussi par des éruptions d'urticaire.

Enfin si nous voulons songer au caractère familial si fréquent dans l'œdème de Quinke (V. photographie), souvenons-nous aussi que « la coïncidence des urticaires familiales et de l'œdème aigu familial dans une même famille » a été observée (*Apert*) (12).

Au point de vue clinique les rapports intimes entre les deux formes me semblent bien démontrés. Si elles peuvent se montrer dissociées dans les cas idiopathiques (c'est-à-dire dans les cas dont nous ne savons pas trouver la cause), dans les observations bien connues elles offrent une étiologie commune, la plus grande partie des caractères morphologiques, et une démarche parfaitement analogue. Elles peuvent même très souvent se trouver associées sur la peau du même sujet comme des nuances d'un seul phénomène.

Nous avons pu en venir à ces conclusions par le simple examen des faits objectifs.

*
* *

Nous désirons à présent voir quelles différences, et quels liens on peut cliniquement trouver entre le trophœdème chronique et l'œdème de Quinke :

Nous avons vu que la différence peut-être unique entre ce dernier et l'urticaire, est dans la durée. La plaque ortiée ne dépasse généralement pas la durée de quelques heures, tandis que l'œdème peut durer pendant des journées entières Nous avons encore des observations dans lesquelles la durée des œdèmes peut se montrer plus longue encore. Et cela avec des modalités différentes :

Chez certains sujets l'œdème de Quinke avec ses caractères classiques, après avoir disparu nombre de fois en plusieurs accès, dans une région de la peau sur laquelle il était revenu très souvent, s'établit comme pour toujours, et reste tandis que la maladie générale est guérie complètement. Après un laps de temps variable de quelques semaines à quelques mois, soudainement il disparaît.

Nous relatons ici une observation de *Cassirer*, laquelle reproduit parfaitement cette variété d'œdème circonscrit.

Cassirer : Ouvrière. 23 ans. *Pas d'hystérie.* Santé générale parfaite. Après une série d'œdème d'une durée variable, mais toujours courte, s'établit dans la main droite un œdème avec tous les caractères du trophœdème de Meige. Après trois mois, soudainement l'œdème qui semblait définitivement établi, disparaît. Après 15 jours, sur la main droite, éruption d'urticaire (rougeur, démangeaisons). Le jour suivant, l'urticaire disparaît, mais l'œdème revient et dure deux mois et demi, puis un jour soudainement disparaît. La malade observée pendant un an encore ne présente plus de phénomèmes de ce genre (*loc. cit.* p. 459).

Une observation, d'une analogie frappante avec l'observation de Cassirer, a été relatée par *Löwett* (65).

Une deuxième variété, c'est la suivante : La maladie commence par des œdèmes circonscrits et passagers parfois accompagnés d'éruptions d'urticaire. L'œdème *passager* montre quelque préférence pour une région déterminée. Sur cette région un jour s'établit un œdème qui ne disparaît plus et qui a les caractères du trophœdème chronique. Ma quatrième observation fournit un exemple très démonstratif de cette variété (voir photographie) ; de même *Deschamps* (52) a observé ce phénomène dans les paupières ; *Jollet* (53), aux doigts de la main ; *Meige* (54) et *Hallopeau* (54), à la moitié de la figure. Dans l'hémiplégique de *Mabille* aussi le trophœdème avait été précédé par des tuméfactions passagères. Dans l'observation très intéressante de M. *Testi* (56) le trophœdème du membre supérieur avait été précédé par un œdème passager.

Enfin dans certains sujets l'œdème s'établit en ayant tout d'abord un caractère de chronicité ; l'œdème s'établit avec le cœur, les reins et les vaisseaux sains ; il ne donne pas de la gêne à la fonction du membre, ni ne cause d'altérations de la sensibilité objective et subjective ; il s'agit du *trophœdème de Meige* en un mot. Cet œdème dans ses premières périodes maintient un peu le godet du doigt [*Meige* (57), *Vigouroux* (58), *Lannois* (59)], et selon une observation peu nette de *Calderai* (60), il semble possible que cet œdème puisse aussi après un an soudainement disparaître. Mais peu à peu l'œdème se fait plus dur, plus consistant, et nous avons la

sensation qu'il ne s'agit plus d'un simple œdème, mais que le conjonctif sous-cutané, c'est-à-dire un tissu solide, est hypertrophié. Le godet du doigt est maintenu seulement à l'occasion d'une gêne considérable dans la circulation du membre [grossesse (Lannois), fatigue]. A cette dernière variété appartiennent les observations de *Debove* (61), de *Vigouroux* (58), de *Raynie* (62), d'*Hertoghe* (63), de *Mabille* (64).

Laissons à part la question de la pathogénie. Mais au point de vue de la clinique, les liens entre l'œdème de Quinke et le trophœdème, par cette exposition, laquelle comprend toutes les observations connues, nous sont démontrés de manière qu'on ne peut pas comprendre pourquoi *Cassirer*, qui a si bien étudié ces formes, veut absolument les séparer en se basant seulement sur le caractère de la durée. Cet auteur ne veut pas seulement séparer les observations de la dernière variété établie par nous, mais encore ceux de la première, car il affirme que lorsqu'un œdème a une durée de quelques jours, quoiqu'il soit établi à la suite d'un œdème passager dont il conserve les caractères morphologiques, il n'est plus un œdème de Quinke, c'est une nouvelle maladie !

On pourrait peut-être observer que tandis que l'œdème de Quinke a son siège sur toute la surface du corps, le trophœdème s'établit avec un caractère segmentaire (*Debove*). Mais nous avons, même dans cet ordre, des cas de passage. Car l'œdème de Quinke peut aussi avoir souvent un caractère nettement segmentaire : « oft schwillt ein ganzer Körpertheil an ; ein Unterarm, ein Unterschenkel..... (*Cassirer*) ». Et pour le trophœdème, ce n'est pas un caractère nécessaire, que d'être segmentaire. Il peut s'établir aux paupières (*Deschamps*) (52), à une moitié de la figure [*Hertoghe* (63), *Meige* (54)], dans les régions supraclaviculaires (*Potain*) (67), sur la peau du tronc [nodosités rhumatismales de *Troisier* (66)]. L'*hydropisie intermittente des articulations* de *Schlesinger* (88), variété de la maladie de Quinke qui peut se présenter chez le même sujet, ou bien dans la même famille (*Blau*), ne présente pas ce caractère d'être segmentaire. Et nous désirons faire remarquer que dans l'œdème passager des articulations, la répétition des accès peut aussi déterminer un œdème chronique avec hypertrophie du tissu conjonctif.

Si dans les caractères morphologiques il n'y a pas de différence essentielle entre l'œdème de Quinke et le trophœdème, si pour l'évolution nous pouvons établir toute une série de cas de passage pour lesquels nous pourrons passer de l'une à l'autre forme, nous affirmons que dans l'étiologie aussi ces liens se manifestent très étroits.

Cette affirmation n'est pas seulement démontrée par le fait que la forme chronique peut suivre l'œdème aigu sans intervalle de temps, mais encore

par l'observation que les deux formes peuvent se présenter simultanément sur le même sujet (troisième observation d'*Hertoghe*).

Et pour les observations où les formes sont indépendantes, nous devons nous souvenir de l'influence héréditaire que nous avons étudiée dans la maladie de Quinke, pour la rapporter aux observations de trophœdème familial de *Milroy* (68) (6 obs. sur 22 sujets de la même famille), de *Meige* (57) (8 obs. sur quatre générations), de *Lannoy* (59) (4 obs. dans 3 générations), de *Tobssen* (?) (4 sujets de la même famille) (69).

Au point de vue du terrain sur lequel ces formes se développent, nous pouvons comparer les œdèmes passagers (1) observés par *Féré* (70), par *Teissier et Lecreux* (71), par *Rad* (72), dans l'épilepsie, avec les trophœdèmes observés par *Lannois* (73) et par *Roué* (74) chez les épileptiques et chez leurs descendants.

Le rôle étiologique des infections que nous avons vu si important pour l'œdème de Quinke, nous le trouvons dans le trophœdème. Dans l'observation de *Lannois* (59) il fut précédé par la scarlatine ; dans l'observation de *Rapin* (62), par une maladie d'infection avec fièvre ; dans l'observation de *Debove* (61), par une angine ; dans l'observation d'*Hertoghe* (63), par la rougeole.

Enfin nous ne devons pas oublier que dans la première observation de *Rapin* (62) et dans l'observation de *Cassirer* dont nous avons rappelé l'histoire, des poussées d'urticaire ont accompagné les premières manifestations du trophœdème.

Si à présent, nous désirons donner une conclusion naturelle de tous ces faits que nous avons relatés, conclusion pratique et objective sans essai d'interprétation, nous pouvons affirmer que : urticaire, œdème de Quinke, trophœdème de Meige se montrent chez des sujets d'une constitution semblable, sous l'influence des mêmes circonstances et des mêmes causes ; toutes ces formes peuvent se présenter dans le même temps chez le même sujet, ou bien se succéder les unes aux autres. Pour ce qui concerne les caractères étiologiques et cliniques, nous avons vu allant de l'urticaire à l'œdème de Quinke, de ce dernier au trophœdème de Meige, toute une série d'observations lesquelles forment une échelle de passage entre les trois formes et qui nous empêchent d'établir un seul caractère essentiel profond par lequel nous puissions distinguer les trois formes entre elles.

*
* *

Avant d'aborder la question délicate de la pathogénie, nous désirons ré-

(1) Féré a observé aussi une *urticaire épileptique*.

pondre à une question très importante qui nous permettra d'exposer aussi de nouveaux faits sur lesquels il sera plus facile et plus logique de se baser pour nous éclairer sur la pathogénie. Est-ce que ces œdèmes, qui s'accompagnent ou ne s'accompagnent pas de phénomènes de vasodilatation, qui peuvent disparaître définitivement ou bien donner lieu à l'hyperplasie du tissu conjonctif ; est-ce que ces œdèmes ont une origine locale comparable à l'œdème et à la vasodilatation qui sont autour d'un accès métastatique, ou bien sont-ils sous la dépendance des altérations d'un des grands appareils qui dirigent les fonctions de la peau ? Nous avons vu que les trois formes sont indépendantes des fonctions du cœur et des reins, et nous avons dit aussi qu'elles ne s'accompagnent jamais de lésions anatomiques ou fonctionnelles des gros vaisseaux veineux ou artériels.

Il nous sera facile au contraire de nous persuader que les trois formes d'œdème localisé dont nous poursuivons l'étude sont sous la dépendance des altérations du système nerveux.

Pour ce qui concerne l'*urticaire*, cette affirmation n'est presque plus discutée, même dans les traités classiques. Lorsque nous glissons le manche du marteau sur la peau d'un sujet neurasthénique, nous produisons une poussée locale, et parfois une éruption générale d'urticaire ; lorsque le même fait peut se produire à la suite de l'introduction d'un spéculum dans le vagin (*Spencer-Wells*), ou bien d'une morsure d'une punaise (*Kaposi*) ; lorsqu'on observe (*Kaposi*) que les éruptions d'urticaire *ab ingestis* se montrent souvent lorsque les aliments ne sont pas encore arrivés dans l'estomac, on ne peut pas douter de l'influence du système nerveux central dans la production de l'urticaire. La théorie de *Philippson* (75) et de *Török* (76), lesquels ont essayé de soustraire l'urticaire à l'influence du système nerveux pour en faire une lésion due à l'inflammation et à l'embolie locale des substances contenues dans le sang, est complètement tombée dans l'oubli.

Pour l'*œdème de Quinke*, l'accord est complet aussi, car les faits cliniques sont aussi démonstratifs. Chez le professeur dont nous avons relaté l'observation, quelques bouffées de fumée avec du tabac d'une qualité variable étaient suffisantes pour la production des œdèmes ; pour le malade d'*Hugues* (77), la sensation gustative d'une substance douce ou aigre était suffisante ; pour le sujet de *Levis* (78), le simple toucher de certaines granulations du tympan par du coton imbibé d'acide chromique produisait la formation d'œdèmes circonscrits à la langue, au front, aux mains, et parfois à la glotte. Dans ces cas, l'action réflexe nerveuse est certaine, et on ne peut pas songer que, suivant les cas, les mêmes phénomènes soient dus aux lésions d'un système différent.

A ces données étiologiques, nous devons ajouter que ces formes sont presque toujours héréditaires. Au moins « la débilité ou l'insuffisance nerveuse... se retrouve dans leurs antécédents héréditaires ou personnels » (*Merklen*).

Mais la démonstration de l'influence du système nerveux est complète dans les expériences que les laboratoires nous fournissent et dans les observations anatomo-cliniques.

Il faut avant tout se souvenir qu'il suffit parfois de couper un petit nerf de la peau pour produire une éruption classique d'urticaire dans le territoire cutané de ce nerf (*Lesser*) (80).

Schlesinger (81) dans une observation de tumeur de la colonne vertébrale qui avait produit des phénomènes de compression dans les membres inférieurs a vu sur la peau de ces derniers des œdèmes circonscrits qui disparaissent après une durée de quelques heures. *Mathieu* et *Weil* (82) ont fait une observation du même genre dans un cas de tumeur métastatique de la moelle ; et *Calman* (83) aussi dans des circonstances de la même nature. *Cooper* (31) confirma ces faits par l'observation d'un cas de paraplégie par compression de la moelle. Dans ces observations les œdèmes s'accompagnaient de douleurs radiculaires. Et les douleurs lancinantes du tabes sont parfois accompagnées par des œdèmes de Quinke dans les territoires douloureux [*Cassirer* (13)]. Le même fait a été observé dans la lèpre médullaire [*Milton* (84)] et dans la syringomyélie, laquelle avec la lèpre présente une analogie de siège. En général *Dejerine* et *Thomas* (85) affirment que dans la marche des maladies de la moelle on observe parfois des œdèmes « irrégulièrement distribués sur le territoire de la paralysie, apparaissant et disparaissant assez vite, remarquables par leur dureté ».

Mais lorsqu'il s'agit des maladies avec lésions profondes et anatomiques du système nerveux, il est bien plus fréquent d'observer l'œdème persistant avec hypertrophie du tissu conjonctif, avec les caractères du trophœdème, alors que les œdèmes passagers sont propres des formes toxiques et névrosiques dans lesquelles des lésions peu profondes donnent lieu à des phénomènes peu durables. Si nous trouvons parfois des observations de trophœdème sans lésion démontrable du système nerveux, nous avons une série d'observations dans lesquelles les lésions anatomiques *de la moelle* ont certainement sous leur dépendance les altérations de la peau. Avant tout dans la syringomyélie, vu la prédilection anatomique de la maladie, le phénomène est plus fréquent dans le membre supérieur (*main succulente*) et est accompagné par des altérations de la sensibilité et du trophisme musculaire ; mais on peut l'observer isolé, et dans le membre inférieur (*pied succulent de Crocq*) lorsque change le siège de la lésion. La main dont nous donnons la reproduction photographique pré-

sente une analogie si complète avec la main succulente qu'il est impossible à ne pas songer à une localisation pathogénique identique. Et, puisque dans notre observation la main succulente a été précédée par des œdèmes passagers, nous arrivons encore par une nouvelle route à notre conclusion que l'œdème passager est la conséquence d'une altération passagère de la même région dont la lésion définitive produit l'œdème nerveux persistant.

La main succulente pourrait, selon *Dejerine* (86), être observée dans tous les cas dans lesquels la circulation veineuse du membre se fait mal, faute l'impuissance aux mouvements. Mais ces types là ne sont pas envisagés par nous.

Avant tout lorsque la circulation ne se fait pas bien à cause de l'impotence motrice [atrophies musculaires progr. (*Miralhé*), myélites (*Weir Mitschell*), hémiplégies (*Gilbert et Garnier*)] l'œdème est toujours accompagné par une cyanose, et au lieu d'être dur, résistant, il conserve le godet du doigt, car il ne s'agit plus d'une vraie hypertrophie du tissu conjonctif. Très démonstrative l'observation de syringomyélie de *Remack* (50) dans laquelle la succulence de la main était bilatérale, tandis que l'amyotrophie était cantonnée à gauche, et l'observation de main succulente de *Louazell* (87) qui ne présentait trace d'amiotrophie. Pour le vrai *trophœdème* nous ne pouvons même songer à une altération de la circulation du sang ; il s'arrête nettement aux plis des membres et les œdèmes des différents segments du membre sont souvent limités par les articulations (*Debove*) (61).

Nous devons encore revenir à la syringomyélie pour l'explication de certains phénomènes très semblables à ceux dont nous poursuivons l'étude. Il faut se souvenir que parfois l'œdème de Quinke s'accompagne d'un épanchement séreux dans les articulations qui disparaît avec les manifestations cutanées. Parfois ces épanchements articulaires aigus et passagers peuvent se présenter indépendants des œdèmes de la peau. Cet *Hydrops articulorum intermittens* (*Schlesinger*) (88) pour son association fréquente avec l'œdème circonscrit, pour la soudaineté de son début et de sa guérison, pour son caractère familial, a été par tous les auteurs considéré comme une simple variété de l'œdème de Quinke. Dans la syringomyélie on observe parfois des œdèmes chroniques de l'articulation de l'épaule (lésion de la moelle cervicale) *sans lésion des os*, bien circonscrits. Ces œdèmes seraient la variété chronique de cette hydropisie des articulations sans phénomènes inflammatoires ni altérations de la circulation.

Enfin pour finir ce chapitre dédié aux observations dans lesquelles les phénomènes cutanés que nous étudions étaient symptomatiques d'une affection bien connue du système nerveux, nous rappelons l'observation de *Bonnier* (89) : « Ramollissement bulbaire intéressant les centres moteurs de l'œil (VIe paire droite) et le facial du même côté » dans laquelle

l'auteur observa des poussées d'œdèmes paroxystiques ayant abouti à un œdème permanent. Chez la malade de *Mabille* (64) le trophœdème s'établit du côté hémiplégique.

En outre, dans les antécédents familiaux des sujets, avec les œdèmes de Quinke nous trouvons très souvent la migraine ; les accès de migraine accompagnent souvent les poussées d'œdème aigu, et les éruptions d'urticaire. *Meige* enfin (54) a relaté l'observation d'une migraineuse, laquelle présenta des œdèmes aigus de la peau, et plus tard un trophœdème permanent de la figure : *hémifacies succulenta* ».

A présent, avec ce bagage d'observations cliniques et anatomiques, nous pouvons aborder l'argument très intéressant de la pathogénie de ces formes.

*
* *

Pathogénie. — Nous croyons avoir bien démontré nos assertions, à savoir que les trois formes en question sont liées par des rapports très intimes ; en outre que ces manifestations sont en rapport avec des altérations du système nerveux en général. Mais nous n'avons encore aucune notion un peu précise sur l'anatomie, sur la pathogénie et sur la localisation pathogénique de ces phénomènes.

Il est admis par tous que dans l'urticaire et dans l'œdème de Quinke il s'agit d'un épanchement liquide plus ou moins profond dans les couches anatomiques de la peau, lequel liquide se résorbe rapidement. Dans le trophœdème un élément nouveau vient s'ajouter : c'est l'hypertrophie du tissu conjonctif qui est associée à un certain degré d'œdème persistant : Le phénomène constant, et commun aux trois formes est donc l'*œdème*. Je désire parler avant tout de la nature de cet œdème, car les idées et les théories sur sa pathogénie me semblent très peu claires et démonstratives. Tandis que jusqu'à présent tous les auteurs ont jugé que les œdèmes de ce genre étaient dus à des altérations de la circulation artérielle capillaire (urticaire et œdème de Quinke), ou bien de la circulation veineuse (œdèmes prémonitoires du trophœdème, ou surajoutés), je crois que *tous ces œdèmes sous-cutanés sont en rapport avec une altération de la sécrétion et de la circulation lymphatique* sous l'influence du système nerveux : les trois formes ont de ce côté de la pathogénie des caractères communs qui les rendent plus voisines.

Il est de notion classique et admise presque sans discussion que l'élevure de l'urticaire a sa base anatomique dans une dilatation des petites artères capillaires de la peau suivie par une transsudation de sérum, et on admet naturellement que la plaque ortiée soit la conséquence de la dilatation même des vaisseaux.

La vasodilatation localisée dans l'urticaire est sans doute très fréquente, mais les faits ne démontrent pas toutefois que le petit œdème qui suit la vasodilatation en soit la conséquence, et non un nouveau fait ajouté. Nous devons nous souvenir que dans les observations les plus communes d'urticaire nous voyons des éruptions qui ne sont pas précédées ni même accompagnées de rougeur, mais qui se présentent très pâles; et que dans les mêmes cas on observe des taches rouges qui ne sont pas suivies d'œdème. Dans le dermographisme on peut observer sur la peau des divers sujets, ou même du même sujet une ligne rouge plate ou bien une ligne pâle pour un petit œdème localisé. Est-ce que cette façon de procéder est propre à deux phénomènes liés par des liens de cause et effet? ou bien ne fait elle pas songer que dans la formation de la plaque ortiée classique on doit prendre en examen deux éléments fréquemment unis, mais parfois se présentant d'une façon indépendante?

Cette question ainsi posée est liée à une autre question très large et très discutée, c'est-à-dire à la question de la pathogénie générale de l'œdème. Je ne veux pas élargir trop le champ des discussions, mais il faut que je dise quelques mots sur des données récemment acquises par la physiologie et qui portent une nouvelle lumière sur les vieilles idées avec lesquelles on cherchait à expliquer les faits que nous étudions.

Il faut se souvenir que dans l'épaisseur des tissus, il y a une double série de vaisseaux : les capillaires du sang et les capillaires de la lymphe. Entre ces deux systèmes de vaisseaux il y a le tissu conjonctif plus ou moins compact qui fait partie du système lymphatique avec lequel il a des communications anatomiques directes. C'est entre les mailles de ce tissu conjonctif que se fait normalement un échange d'éléments entre les deux systèmes de vaisseaux. L'*œdème* reconnaît sa pathogénie dans le fait que les liquides au lieu de passer d'une façon continuelle d'un système à l'autre, s'arrêtent entre les mailles du conjonctif interposé. « L'œdème, c'est une stase ou bien une augmentation de la lymphe dans le système lacunaire des tissus » [*Luciani* (90)]. Jusqu'à ces derniers jour son admettait comme vraies les anciennes idées de Bartholin et Mascagni auxquelles *Ludwig* (92) avait donné une base expérimentale : c'est-à-dire que la formation de la lymphe aurait été due à une simple filtration du sang à travers les parois des vaisseaux sanguins. L'œdème aurait été la conséquence d'une augmentation dans cette filtration causée par une augmentation de pression dans les capillaires du sang du fait de la stase dans le système veineux. A côté de cette forme d'œdème on admettait une deuxième variété dont la connaissance était liée à une ancienne expérience de *Cohnheim* : cet auteur avait observé dans le mésentère d'une grenouille curarisée, sous l'influence de l'exposition à l'extérieur, une vasodilatation suivie par une transsuda-

tion de plasma avec exode de globules blancs en dehors des vaisseaux. Cette deuxième variété d'œdème était donc liée à la vasodilatation et à l'altération des parois des vaisseaux. Ces idées étaient admises par tous, mais on songeait déjà que ces théories ne nous expliquaient pas les différences que dans les propriétés chimiques et biologique son savait exister entre le liquide de l'œdème et le sérum du sang.

Mais à ce moment un des plus grands physiologistes allemands, *Heidenhain* (91), exposa une série d'expériences lesquelles causèrent de nouvelles conceptions sur la production de la lymphe, et sur la pathogénie des œdèmes. Un jour *Heidenhain* ayant observé un sujet qui avait présenté des œdèmes de la moitié gauche du visage après l'ingestion d'écrevisses, fit un extrait des muscles de ces animaux et en fit une injection dans le sang. Il observa alors que le courant lymphatique augmentait jusqu'à quatre fois autant, mais d'une façon absolument indépendante de tout phénomène vasomoteur. Cette expérience amena la découverte des substances lymphagogues. Nous ne voulons pas décrire toutes ces expériences qui sont classiques, faites par *Heidenhain* et ses élèves et confirmées par tous. Nous désirons seulement remarquer que cet auteur trouva une série de substances qu'il appela lymphagogues : ces substances injectées dans le sang augmentent la production de la lymphe indépendamment de toute action vasomotrice ou de la pression capillaire. Cela le conduit à songer que la production de la lymphe était la conséquence d'une vraie *sécrétion* des cellules de la paroi des capillaires, et non d'une simple transsudation passive.

Et de plus il prouva que cette secrétion était sous l'influence des fibres nerveuses secrétrices spéciales. Cette dernière affirmation est prouvée par l'expérience suivante : *Ludwig* (92) avait démontré qu'en excitant la corde du tympan on obtient une vasodilatation active associée à une augmentation de la pression qui est la conséquence d'une diminution des résistances ; à ces faits il attribuait l'augmentation de lymphe qu'on observait tout de suite après ; mais *Heidenhain* répéta cette expérience après avoir donné une faible quantité d'atropine à l'animal et il a vu que les vaisseaux se dilatent, la pression du sang augmente, mais la quantité de la lymphe directement mesurée n'augmente pas. On ne peut pas songer à une démonstration plus claire de l'indépendance de la sécrétion de la lymphe de la vasodilatation et de la pression du sang ; tandis qu'elle nous prouve que dans le nerf il y a deux ordres de fibres : vasomotrices et sécrétrices. Leur fonction est presque toujours concomitante, mais on peut la dissocier.

Laissons d'un côté les œdèmes par stase dans lesquels toutefois une séries des données expérimentales [*Magnus* (93), *Hamburger* (94)] et clini-

ques [*Lépine* (95), *Ambard* (96), *Gennari* (97)] nous démontrent que les œdèmes ne sont pas fonction de l'augmentation de la stase capillaire et de la diminution de la pression artérielle. Nous désirons seulement remarquer que les substances lymphagogues sans action vasomotrice étudiées par *Heidenhain*, sont précisément : les extraits de muscles d'écrevisses, de têtes de sangsues, de corps de mollusques, l'extrait *de fraises*, certaines toxines microbiennes ; bref une série de corps qui sont en cause principale dans l'étiologie de l'urticaire, c'est-à-dire de petits œdèmes localisés dans le derme de la peau.

Ces petits œdèmes que nous avons démontré pouvoir se montrer d'une façon absolument indépendante des phénomènes vasomoteurs — car parfois on observe seulement la vasodilatation ou bien seulement l'œdème — seraient donc l'effet d'une transsudation de sérum à travers les parois des capillaires dilatés : ils seraient dus à une action lymphagogue spécifique des substances dont nous avons vu le rôle étiologique. Nous avons parlé des arguments sur lesquels tous les auteurs ont basé leurs idées sur l'influence du système nerveux dans la production de l'urticaire. Cela nous explique un fait capital ; à savoir l'association fréquente (mais non constante) des œdèmes avec les phénomènes vasomoteurs ; nous savons que si les centres trophiques, vasomoteurs et sécrétoires sont indépendants, car ils peuvent fonctionner d'une façon dissociée, toutefois ils doivent avoir un siège très voisin et ils ont une influence les uns sur les autres qui se manifeste avec une grande fréquence. Ce dernier fait nous explique la fréquence de l'association des phénomènes vasomoteurs aux phénomènes sécrétoires, sans toutefois qu'il s'agisse d'une association nécessaire. Nous devons ajouter que si les phénomènes vasomoteurs peuvent être provoqués pour une action sur le système nerveux de certaines substances, ou bien par voie réflexe à la suite d'excitations périphériques, nous savons aussi que l'action lymphagogue peut s'expliquer d'une façon double et analogue : *Heidenhain* même a démontré ce fait.

La fréquence de l'association des phénomènes hémorragiques (purpura, hémorragies nasales...) avec l'urticaire est facilement expliquée par la connaissance d'un fait, à savoir que la plus grande partie des lymphagogues de la première catégorie (à laquelle appartient toute la série de substances dont l'absorption joue un rôle étiologique important dans l'urticaire) rendent aussi le sang moins coagulable.

L'étude de la deuxième forme, à savoir de l'œdème de Quinke, nous confirme dans notre idée. A ce propos, il faut savoir que *Cassirer* dans sa monographie avait déjà relaté et discuté les expériences de *Heidenhain* dans l'étude pathogénique de cette affection sans arriver pourtant à une conclusion précise.

Nous avons vu les rapports étroits par lesquels cette forme est liée à l'urticaire. Nous savons que dans l'urticaire « l'œdème passager de certaines parties du corps sans rougeur de la peau est un phénomène fréquent » (Lesser) (80). Nous avons vu dans les cas à étiologie diverse les œdèmes circonscrits surgir avec les plaques d'urticaire, avoir une évolution parfaitement identique, guérir dans le même temps. Nous savons aussi que l'œdème de Quinke vrai, c'est-à-dire l'œdème de l'hypoderme tout comme les plaques d'urticaire ou œdème du derme, peut se présenter très pâle, ou bien d'une couleur normale, ou bien encore rougeâtre, rouge vif. C'est-à-dire que l'œdème de Quinke peut s'accompagner aussi de phénomènes vasomoteurs de la peau, tout en pouvant avoir une évolution indépendante.

D'ailleurs, toutes les théories sur la pathogénie de la maladie de Quinke ont été démolies. *Cassirer* après avoir démontré combien étaient inacceptables les théories de *Börner* (98) (augmentation de la pression dans les gros vaisseaux), et d'*Unna* (99) (augmentation du tonus des veines), doit admettre que « unies aux altérations de circulation, existent *peut-être* des altérations trophiques ou sécrétoires ».

Nous désirons encore de faire une observation capitale. Elle est nécessaire après les travaux de *Cohnstein* (100), les seuls travaux qui se sont opposés avec des raisons vraiment scientifiques aux théories de *Heidenhain* dont il explique autrement les données expérimentales indiscutables.

A ce propos il faut savoir que les deux auteurs sont parfaitement d'accord sur la façon d'agir d'une deuxième catégorie de lymphagogues, constitués particulièrement par les solutions salines, et qui agissent en proportion de leur masse. Douées d'un énorme pouvoir osmotique, en passant du sang aux tissus, ils y attirent une grande quantité d'eau dont une partie augmente la production de la lymphe (Ces données forment la base phisiologique peu connue de la théorie de *Widal et Lemierre* (101) sur la rétention des chlorures dans les œdèmes néphritiques). Notre observation clinique expérimentale que l'introduction, même en grande quantité, de chlorures, n'est pas douée d'action ni sur les œdèmes de Quinke lorsqu'ils existent, ni sur la récidive lorsqu'ils ont disparu, même dans les cas d'altération rénale, nous démontre que dans la production des œdèmes dont nous parlons, il ne s'agit pas des lymphagogues de la deuxième catégorie.

D'ailleurs l'œdème circonscrit qui amena *Heidenhain* à la découverte des substances lymphagogues, avait bien été produit certainement par l'ingestion et l'absorption d'un lymphagogue de la première catégorie (muscles d'écrevisses).

Mais c'est à propos de ces derniers que les deux auteurs allemands ne sont pas d'accord. *Cohnstein* reconnaît qu'ils agissent, à l'inverse des

lymphagogues de la deuxième catégorie, à l'état de traces légères, mais il nie qu'ils agissent en excitant une sécrétion. Selon sa théorie ces substances apportent une modification dans la composition chimique du sang dont elles abaissent l'équivalent endosmotique. Cela donnerait comme conséquence une diminution de l'absorption de l'eau qui des espaces lymphatiques passe dans le sang ; d'où une augmentation de la quantité de la lymphe, une stase lymphatique, l'œdème.

Mais à la théorie de *Cohnstein*, de nombreux faits cliniques et expérimentaux s'opposent. Si l'augmentation de la lymphe, dans le cas où l'on ne peut pas songer à l'altération du pouvoir osmotique des tissus mêmes, est une conséquence de la diminution du pouvoir osmotique du sang, ce fait étant général à toute la masse du sang qui se porte dans tous les tissus, on pourrait observer l'augmentation de la lymphe dans toutes les régions du corps dans le même temps, et sa production serait parfaitement indépendante de l'action du système nerveux. Mais les expériences de *Heidenhain* sont une épreuve directe de l'augmentation *localisée* de la lymphe à la suite de l'absorption des lymphagogues de la première catégorie. Toute une série d'expériences de *Ostroumoff* (102), confirmées et perfectionnées par *Marcacci* (103), sont d'ailleurs une démonstration du fait que la formation circonscrite de la lymphe, sa stase, et sa conséquence naturelle, l'*œdème circonscrit*, sont sous la dépendance de l'action du système nerveux. « Il suffit d'exciter par un courant électrique tétanisant le nerf lingual pour observer deux faits : une vasodilatation et une énorme production de lymphe. *Marcacci* démontra que le deuxième de ces phénomènes peut se produire d'une façon indépendante du premier. Et l'augmentation de la lymphe peut se produire avec une intensité telle qu'on produit un *œdème circonscrit de la moitié correspondante de la langue*, et une augmentation du poids de ganglion lymphatique correspondante » (*Luciani*).

Ces données expérimentales, qui ne sont pas seules (car nous avons vu l'excitation de la corde du tympan produire l'augmentation de la lymphe, et nous avons vu que ce phénomène cessait par l'injection d'*une faible dose d'atropine*), nous donnent la preuve que la production de la lymphe et l'œdème même, lorsqu'ils sont indépendants des altérations circulatoires, et du pouvoir osmotique des divers tissus, se forment sous l'influence du système nerveux ; et il s'agit d'une influence sécrétoire.

Il nous serait facile de faire à présent des conclusions générales sur la pathogénie des œdèmes. Mais tout en s'arrêtant dans le champ des œdèmes circonscrits du derme et de l'hypoderme, mon idée qu'ils soient dus *à un phénomène d'excito-sécrétion localisée de la lymphe qui par sa rapidité produit un manque d'équilibre passager entre la circulation du sang*,

et la circulation lymphatique, me semble bien naturelle et bien démontrée après ce que nous avons dit sur la physiogénie de la lymphe et de l'œdème en général.

Chez un sujet qui présentait depuis quinze jours des œdèmes de Quinke à la peau et aux muqueuses, j'ai vu survenir la guérison par l'usage des injections de sulfate d'atropine (0,001) répétées pendant trois jours. Il se produisait seulement des érythèmes larges comme la paume de la main, qui suivaient de tout près l'injection et qui disparaissaient après quelques heures.

Cette expérience unique ne permet pas toutefois d'en venir à une conclusion certaine sur la thérapie de ces formes dans lesquelles *Oppenheim* (104) aussi conseille le traitement par l'atropine recommandé d'autre part par Schwimmer, Jrantzel, Besnier, Doyon, dans toutes les formes d'urticaire, cela avec des succès évidents.

Mais nous pouvons affirmer aussi que l'atropine est susceptible d'une action bien certaine et bien prouvée dans une série de phénomènes qui est commune à l'urticaire et à l'œdème de Quinke, et dont l'existence même fournit une démonstration importante pour notre théorie. C'est une notion commune que les plaques d'urticaire et les œdèmes de Quinke peuvent se présenter sur les muqueuses de la langue, des lèvres, de l'urèthre, de la vulve, du larynx...., avec une évolution et un mécanisme analogues à ceux des phénomènes cutanées. Les auteurs classiques unissent à ces manifestations une autre série de phénomènes, à savoir les crises de *gastrosuccorée* [*Collins* (105), *Ricochon* (5), *Courtois-Suffit* (28), *Yarian* (32)...], de *diarrhée* [*Millard* (106), *Collins*, *Rapin*, *Strubing* (9)...], de *polyurie* [*Dinkelaeker* (8), *Schlesinger* (6)....]. Cette assimilation est complètement arbitraire. On ne peut pas songer qu'une simple vasodilatation, ou bien une simple tuméfaction de la muqueuse soit la cause réelle de ces manifestations qui se présentent au contraire comme des vraies crises de sécrétion des glandes correspondantes. Ces crises peuvent être symptomatiques d'un tabes avec des caractères parfaitement semblables, et elles peuvent aussi être provoquées expérimentalement d'une façon indépendante des phénomènes vasomoteurs. Les crises de gastrosuccorée ont été reproduites par *Gaglio* (108) au moyen de l'excitation du nerf vague, et les crises de polyurie sont déterminées facilement par la piqûre du IVe ventricule (*Brown-Séquard*). Nous ne devons donc pas considérer ces crises comme des œdèmes des muqueuses, mais plutôt comme analogues aux phénomènes contemporains de la peau dans un autre sens, à savoir qu'il s'agit pour tous d'une excito-sécrétion. Mais dans ces crises il s'agit d'une

BIBLIOTHÈQUE DE SUPÉRIEURE ÉTUDES EN MÉDECINE

vraie sécrétion glandulaire, dans les phénomènes cutanés de la sécrétion de la lymphe par les parois mêmes des vaisseaux.

Nous rappelons ici comme très démonstratives, les observations de *Börner* (98) et de *Laudon* (109), et ma V^e^ observation dans laquelle les œdèmes circonscrits s'accompagnaient par des crises de sueurs, l'observation de *Widowitz* (110) où les œdèmes s'accompagnaient de crises de larmes et de salivation, et ma deuxième observation où les œdèmes s'accompagnaient de crises de salivation.

Ces idées nouvelles sur la pathogénie de l'œdème circonscrit dans l'urticaire et dans la maladie de Quinke, peuvent aussi être invoquées dans la pathogénie du trophœdème chronique, et en recevoir une nouvelle sanction. Tous les auteurs qui ont observé des cas de ce genre, ont compris que les altérations de la circulation du sang n'étaient pas suffisantes pour expliquer toutes seules les phénomènes, et qu'on ne pouvait pas comparer un œdème constitué par un liquide libre entre les mailles du tissu conjonctif, de sorte qu'on peut l'évacuer par des incisions ou des piqûres, avec un œdème constitué par une quantité minime de liquide entre les mailles d'un tissu hypertrophié, dur, résistant, de sorte que par des piqûres on obtient l'issue de quelques gouttes qui s'arrêtent tout de suite.

Puisque on ne pouvait pas trouver des analogies avec les œdèmes communs mécaniques, les auteurs ont admis pour expliquer le trophœdème une altération du système nerveux et plus précisément une anomalie des centres trophiques conjonctifs qui pouvait se présenter d'une façon acquise (*Mabille*), ou bien congénitale (*Meige*). Cette hypothèse ne peut pas nous expliquer les œdèmes passagers que nous avons vu précéder très souvent le trophœdème, ni les analogies et les liens cliniques que *Meige* lui-même avait vus avec la maladie de Quinke et que nous croyons avoir bien démontrés. *Meige* a bien compris que le trophœdème constituait la forme chronique de l'œdème de Quinke ; mais est-ce qu'il pouvait croire que ce dernier fût la conséquence d'une dystrophie aiguë des centres trophiques conjonctifs ? Pas sûrement. Alors, il est nécessaire de songer à une pathogénie différente pour la forme aiguë et pour la forme chronique de la même maladie. — Je crois plutôt que *Meige* même nous a indiqué la route que nous devons prendre lorsqu'il a vu les analogies morphologiques que le trophœdème présentait avec un autre syndrome, analogies étroites, de sorte qu'il nous serait facile de montrer que plusieurs fois les maladies ont été méconnues et confondues par les neurologistes et par les dermatologistes. Je parle de l'éléphantiasis. Et je dis *syndrome* et pas *maladie*, car l'éléphantiasis peut se présenter comme symptôme de plusieurs maladies locales et générales, tout en ayant tou-

jours le même mécanisme anatomique qui est dans ce cas bien connu.

Il s'agit donc cliniquement d'une affection qui peut se présenter dans plusieurs régions du corps. L'éléphantiasis préfère les membres, mais on l'observe parfois au pénis, aux lèvres, au front, aux joues.... La maladie est précédée presque toujours par des œdèmes passagers. Chez la malade observée par *Allgeyer* (111) et dont la photographie a été publiée dans l'atlas stéréoscopique de *Neisser*, l'éléphantiasis a été précédé par un œdème du membre qui disparut après quatre mois de durée. Chez la même malade, *Torretta* (112) observa pendant la grossesse les mêmes altérations que *Lannois* (59) observa chez sa malade de trophœdème. L'éléphantiasis est caractérisé par un œdème dur, résistant, qui ne maintient pas le godet du doigt, qui ne diminue pas par la compression, ni par la piqûre, qui peut s'accompagner d'une amyotrophie du membre. Cet œdème ne gêne pas les fonctions des membres malades. « C'est merveilleux que, tout en présentant un membre énormément augmenté de volume, ces malades peuvent marcher sans gêne » (*Lesser*) (80).

Nous ne pouvons imaginer rien de plus semblable au trophœdème. Nous ajoutons pour l'analogie que l'*œdème* de l'éléphantiasis comme dans le trophœdème s'arrête à une ligne de démarcation supérieure qui le sépare d'une région parfaitement saine. Il suffit d'ailleurs de comparer les photographies des trophœdèmes des neurologistes, avec les reproductions de l'éléphantiasis des dermatologistes pour s'assurer de l'identité des caractères morphologiques. Il y a toutefois une différence, à savoir que, tandis que dans le trophœdème « chaque segment du membre est affecté isolément » et il s'arrête au niveau des jointures, dans l'éléphantiasis ce caractère fait défaut. Dans le membre inférieur par exemple, « le pied tuméfié est directement uni au cylindre de la jambe tuméfiée, et l'amoindrissement de la circonférence correspondante à l'articulation du pied fait défaut, autant que le membre semble vraiment un pied d'éléphant » (*Lesser*).

Nous reviendrons sur cette unique différence morphologique ; mais nous désirons avant de voir la pathogénie de cette affection dont l'étiologie et l'anatomie sont bien connues. Dans les cas classiques de *filariose* où les parasites ou leurs œufs remplissent les vaisseaux lymphatiques ; dans la *lèpre* où [*Mantegazza* (113), *Secchi* (114)] le bacille se répand à la périphérie en remplissant les lacunes lymphatiques ; dans les formes éléphantiasiques qui sont produites par le *streptocoque* lorsqu'il a plusieurs fois donné des lymphangites en demeurant à l'état latent dans les voies lymphatiques ; dans les formes qui suivent la *staphylococcie* de la peau (*Secchi*) (115) qui suivent la tuberculose de la peau ou bien la syphilis (soit sous la forme de lymphangite spécifique, soit de gomme) ; dans les formes

enfin qui reconnaissent comme unique étiologie une cicatrice qui empêche la marche de la lymphe dans ses vaisseaux ; *il s'agit toujours d'une lésion des voies lymphatiques* [*Hendy* (116), *Calderoni* (118), *Alard* (117)]. Et cette lésion est bien primitive, tandis que la dilatation et l'infiltration des veines se présentent en deuxième temps comme une conséquence et comme une complication d'un état pathologique déjà établi. *Besnier* vient à la conclusion que « les conditions de la pathogénie de l'éléphantiasis sont multiples, tandis que la condition instrumentale est unique : une obstruction localisée du système lymphatique ». Cette obstruction des vaisseaux lymphatiques produit une rupture d'équilibre entre la circulation lymphatique et la circulation veineuse : la lymphe s'arrête dans les lacunes lymphatiques où elle se charge des matériaux cataboliques provenant des échanges des tissus et, selon les expériences très complètes de *Asher* et *Barbera* (119), elle devient très toxique. La lymphe dans ces conditions prend des caractères spéciaux et peut déterminer l'hypertrophie inflammatoire du tissu conjonctif entre les mailles duquel elle se trouve.

Cette pathogénie de l'éléphantiasis admise aujourd'hui par tous les auteurs n'est pas complètement acceptée par *Dominici* (120) ; il s'oppose à ces idées par des arguments qui avaient été déjà défendus par *Unna* et il se déclare partisan de la théorie de l'infection. Mais personne ne peut nier que l'infection ne soit un élément étiologique de l'éléphantiasis : très probablement au contraire avec le perfectionnement des moyens de recherches cet élément va s'accroître en importance. Mais on ne peut certainement pas croire que l'hypertrophie du tissu conjonctif soit due à des produits spécifiques des bactéries, lorsqu'on voit le même phénomène être une conséquence de l'infection par *streptocoques* [*Mibelli* (121)], par bacille de Koch [*Kaposi* (122), *Danlos* (123), *Leloir* (124).....], par filaire [*Coutreras* (125), *Cegan* (126).....], par paludisme [*Claudio da Silva-Brassac* (127).....], par pneumocoque [*Renon* (128)].

Est-il possible que ces divers parasites soient doués des propriétés flogogènes et hypertrophiantes identiques ? Le fait au contraire qu'ils agissent tous par une occlusion des voies lymphatiques, joint à l'autre fait qu'on peut voir les mêmes altérations se produire à la suite d'une lésion mécanique (évidage des glandes lymphatiques aux plis du membre), ramène la théorie de l'infection à la théorie générale que l'arrêt de la lymphe dans le tissu conjonctif (prédisposé peut-être par les altérations produites par l'infection) soit la vraie cause de l'éléphantiasis. Pour ce qui concerne les formes éléphantiasiques qui suivent les altérations du système veineux (phlegmatia alba dolens, varices, œdèmes pour stase...), nous rappellerons que *Teichmann* et *Young* (129) ont démontré par des exactes recherches anatomiques que ces œdèmes veineux à démarche chronique s'accompa-

gnent toujours de lésions secondaires des lymphatiques « avec stase, et formation de grands espaces dépourvus de paroi propre, et avec des réseaux qui forment un vrai tissu caverneux ». Dans toutes les formes on observe toujours en un premier temps l' « œdème lymphatique » qui après une durée variable peut disparaître. Mais par la répétition du même processus, par la lésion plus profonde des lymphatiques, cet œdème spécial devient permanent avec ses conséquences sur le tissu qui l'environne.

En résumant cette question de dermatologie pure, nous devons conclure avec les meilleurs auteurs que l'*éléphantiasis*, au moins dans la plus grande partie des cas, *est due à des propriétés irritantes de la lymphe arrêtée* dans les mailles du conjonctif du derme. Et nous finirons par les mots textuels de *Kaposi* (130). « Si on compare la formation de l'éléphantiasis avec les résultats de l'examen anatomique, nous nous persuadons facilement que la répétition de « l'œdème lymphatique (de *Wirchow*) est le point de départ de l'hypertrophie du tissu conjonctif ».

Selon nous le trophœdème reconnaît dans sa pathogénie une parfaite analogie avec ce qui vient d'être dit.

Nous avons démontré que le trophœdème pouvait être considéré comme la variété chronique de l'œdème de Quinke qui le précède très souvent dans son développement. Et nous croyons aussi avoir démontré que les œdèmes passagers sont bien dus à un œdème lymphatique par suite d'un trouble de la sécrétion de la lymphe. Dans les observations du trophœdème non précédées par des œdèmes passagers, mais étudiées dans leurs premières époques on a toujours vu que l'hypertrophie du tissu conjonctif est précédée par un œdème dur, mais qui conserve le godet du doigt [*Meige* (57), *Vigouroux* (58), *Lannois* (59)]. Au deuxième temps, ce phénomène disparaît, un vrai tissu nouveau se forme, un tissu solide qui contient dans ses mailles un peu de sérosité lymphatique riche en leucocytes ; très peu, car avec les piqûres on obtient quelques gouttes à peine qui s'arrêtent bientôt (*Debove*, l'auteur). Selon nous, un trouble trophique de la sécrétion lymphatique produit dans les premiers temps les œdèmes passagers ou bien l'œdème sur une région déterminée. Lorsque cet œdème se répète toujours dans cette région, ou bien lorsque l'altération trophique s'établit d'une façon permanente, la présence de la lymphe, de l'œdème lymphatique conduit aux mêmes effets qu'on observe dans l'éléphantiasis à la suite de la même cause : c'est-à-dire une hypertrophie du tissu conjonctif. On comprend à présent que le trophœdème présente des analogies si frappantes avec l'éléphantiasis au point de vue de la morphologie, comme à celui de la marche (1) ; analogie si parfaite que *Meige* (133) avant d'éta-

(1) Les formes de trophœdème chronique qui aboutissent à la guérison après un

blir son diagnostic d'altération trophique pratiqua la recherche de la « filaria sanguinis », et que *Richardière* (131) et *Guyot* (132) dans leurs observations d'éléphantiasis ont songé à des altérations trophiques du système nerveux.

Nous avons vu que la seule différence consiste dans la disposition segmentaire du trophœdème qui fait défaut dans l'éléphantiasis. Mais il s'agit d'une différence très facile à expliquer. L'éléphantiasis se fait par une stase de la lymphe qui a pour raison une cause locale et qui doit se manifester dans le territoire entier qui se trouve au-dessous des vaisseaux oblitérés, tandis que le trophœdème se fait pour une stase de la lymphe qui a lieu pour une lésion nerveuse, et les travaux de l'école de *Brissaud* nous ont démontré que c'est dans les altérations trophiques qu'on observe particulièrement la disposition segmentaire.

Mais il faut se souvenir que le caractère métamérique n'est pas nécessaire pour le trophœdème. Les variétés localisées à la figure, aux paupières, au sein sont des trophœdèmes qui manquent de ce caractère, et qui se manifestent après une longue répétition d'accès d'œdèmes passagers dans les mêmes régions. On comprend aussi que l'éléphantiasis peut, dans certaines circonstances (pied, main), simuler un caractère métamérique.

Eléphantiasis et trophœdèmes sont donc deux affections analogues du côté morphologique : cette analogie s'explique par l'identité de la lésion locale qui consiste dans une stase de la lymphe entre les mailles du tissu conjonctif qui produit l'hypertrophie de ce tissu. La différence réside uniquement dans le mécanisme de la stase.

Dans l'un des cas c'est l'obstruction des vaisseaux ; dans l'autre l'augmentation permanente de la production de la sécrétion de la lymphe. Dans les deux cas la conséquence nécessaire est un manque d'équilibre entre la circulation lymphatique et la production de la lymphe, qui retentit sur le tissu intermédiaire, à savoir sur le tissu conjonctif.

La conclusion de notre étude clinique des trois formes morbides en parole a été qu'elles présentent entre elles des liens très intimes, si bien qu'elles peuvent être considérées comme les divers degrés d'une même affection laquelle sous l'influence des mêmes facteurs étiologiques peut, selon sa durée et les complications possibles, se présenter de façons diverses : mais il y a toute une série de cas de passage par lesquels on peut passer d'une forme à l'autre sans aucune différence essentielle. L'étude qui précède nous

temps variable, trouvent leur analogie dans les *états éléphantiasiques* des dermatologistes, dans lesquels « l'organe peut encore revenir dans ses conditions primitives, car les tissus n'ont pas encore souffert les altérations profondes et persistantes de l'éléphantiasis ».

permet à présent de reconnaître aussi une pathogénie identique. Un élément commun aux trois formes est précisément l'excito-sécrétion lymphatique, laquelle associée ou non à la vasodilatation artérielle forme la base anatomique et physio-pathologique de l'élevure de l'urticaire et de la turgescence de l'œdème de Quinke. Tandis que dans ces formes il s'agit d'une altération passagère, car la lymphe produite est absorbée rapidement, dans le trophœdème, de même que dans l'éléphantiasis, l'altération de la circulation lymphatique due à la sécrétion de la lymphe exagérée d'une façon permanente, et sa stase produisent une hyperplasie du conjonctif, c'est-à-dire une déformation persistante.

Après ce que nous venons de dire, il est évident qu'on ne peut plus considérer ces phénomènes comme constituant trois formes morbides indépendantes, mais seulement comme des symptômes de plusieurs maladies qui peuvent produire une altération fonctionnelle ou bien anatomique, passagère ou permanente des centres nerveux dont l'intégrité est nécessaire pour que la sécrétion lymphatique soit normale. Ces centres présentent dans certains sujets une labilité spéciale qui se manifeste par une tendance souvent familiale aux altérations fonctionnelles sous l'influence des intoxications. Dans une deuxième série de sujets les mêmes désordres fonctionnels se présentent d'une façon sporadique à la suite des lésions anatomiques des centres mêmes.

Nous devons à présent parler de la localisation des centres en question. Mais si la physiologie normale et pathologique nous est prodigue d'arguments en faveur de notre théorie, l'anatomie pathologique de ces affections est très peu connue.

Nous n'avons pas d'autopsie qui nous donne la lumière à propos de l'urticaire et de l'œdème de Quinke. La nature même des phénomènes qui sont passagers nous donne peu d'espoir de trouver jamais des autopsies absolument démonstratives dans ces deux formes. Cependant la fréquence de l'association de ces phénomènes de sécrétion avec les phénomènes vasomoteurs nous fait songer à une proximité probable des deux ordres de centres. Rien ne plaide certainement pour une localisation corticale ou sous-corticale de ces manifestations : les œdèmes dans les hémiplégies, même récentes, décrits par *Oppenheim* (134), par *Lœper et Crouzon* (135), nous savons qu'ils n'appartiennent pas à cette catégorie ni au point de vue de leur symptomalogie ni de leur pathogénie. Au contraire, la bilatéralité des phénomènes, la fréquence de leur disposition symétrique et parfois métamérique, nous prouvent que si l'altération de l'innervation sympatique n'est pas étrangère à ces phénomènes d'une façon analogue à la plus grande partie des phénomènes sécréteurs et vasomoteurs, cette lésion

doit être en dernière analyse secondaire à une lésion anatomique ou bien fonctionnelle bulbo-médullaire. Les observations citées dans lesquelles les phénomènes cutanés étaient symptomatiques d'une affection anatomiques de la moelle seraient la preuve de notre affirmation générale. Mais nous pouvons localiser ultérieurement cette lésion : Dans la syringomyélie, syndrome morbide qui peut être déterminé par des lésions diverses ayant un siège commun, l'éruption des plaques d'urticaire n'est pas rare. « Cette éruption » *est facile à reconnaître des autres formes d'urticaire, car tandis que ces dernières sont répandues sur la surface entière du corps, l'urticaire syringomyélique est localisée dans les régions anesthétiques* [*Schlesinger* (47)]. Le même auteur a observé des sujets affectés de syringomyélie qui ont présenté des éruptions d'urticaire générale à toute la surface du corps, tandis que les régions anesthésiques étaient indemnes d'éruption. Il s'agit évidemment dans ces cas d'une urticaire vulgaire chez des sujets chez lesquels les centres ou les voies dont nous cherchons la localisation étaient détruites au lieu d'être plus excitables.

Il faut à ce propos se souvenir aussi que dans les régions anesthésiques des syringomyéliques peuvent se présenter des œdèmes passagers (*Cassirer*), tandis que le reste de la peau du corps en est parfaitement libre.

Nous savons enfin que le trophœdème chronique peut aussi être symptomatique d'une syringomyélie dans laquelle il est associé à des phénomènes vasomoteurs et qu'il peut parfois être précédé par des œdèmes passagers. Le fait que la syringomyélie est une affection exclusivement médullaire est une preuve de notre hypothèse sur la localisation de tous ces phénomènes : d'autant plus que lorsque la syringomyélie se localise dans les régions inférieures de la moelle nous pouvons observer le *pied succulent* (Crocq) et l'épanchement aigu ou chronique du genou que nous savons appartenir à cet ordre de phénomènes. La variation parallèle du niveau de la lésion avec le siège des phénomènes cutanés (urticaire, œdème de Quinke, trophœdème) symptomatiques, nous prouve qu'il ne s'agit pas d'un centre unique pour la lympho-sécrétion, mais plutôt qu'il doit exister une série de centres métamériquement disposés.

Pour la pluralité de ces centres ou de ces voies plaide aussi l'observation ; tandis que *Reinhold* (136) avait cru pouvoir localiser le siège des œdèmes circonscrits dans le bulbe à la suite de trois observations avec examen au microscope, nous avons relaté les observations de *Schlesinger*, de *Mathieu et Veil*....., dans lesquelles les œdèmes de ce genre étaient symptomatiques d'une tumeur de la moelle dorsale ou lombaire. Mais nous ne pouvons rien affirmer de plus précis sur la localisation de ces centres ni sur les voies lesquelles doivent en partir. Sur les vasomoteurs mêmes qui doivent présenter des rapports très intimes de voisinage ou de commu-

nauté avec les lymphosécréteurs, quoique les physiologistes aient poursuivi sur leur localisation des études nombreuses et approfondies ; nous sommes très peu informés ; tandis que jusqu'à ces dernières années on croyait que leur trajet suivait les racines antérieures, nous trouvons des auteurs [*Stricker* (137), *Bonozzi* (138), *Bagliss* (139)] qui nous fournissent la preuve expérimentale de leur passage dans les racines postérieures, et d'autres (*Mosso*) (141) qui soutiennent l'indépendance des phénomènes vasomoteurs de l'action du système nerveux central, et d'autres qui localisent ces centres dans les ganglions spinaux [*Morat* (140)], et d'autres encore dans les cellules du *Rattone* qui se trouvent dans les racines postérieures de la moelle [*Poli* (142)]. De même, sur les rapports des vasomoteurs avec le système sympathique, *Kölliker* soutient que les vasomoteurs subissent une interruption dans les ganglions du sympathique, *Stricker*, *Bonozzi*, *Bagliss* ont trouvé que ces fibres se portent directement aux parois des vaisseaux.

De telle façon que, malgré les études approfondies des physiologistes et des pathologistes, nous ne pouvons localiser les centres et les voies des vasomoteurs, nous ne pouvons préciser le siège des lymphosécréteurs, dans l'axe bulbo-médullaire. L'association des œdèmes en question avec l'atrophie musculaire [*Schlesinger* (888), *Kolbe* (143)], ou bien avec les altérations de la sensibilité objective et subjective dans les points œdémateux [*Testi* 56)], pourrait nous conduire à des localisations très hypothétiques et qui ne résisteraient pas à la critique.

Nous aimons mieux conclure que tandis que nombre d'arguments nous démontrent que les centres et les voies de la lymphosécrétion doivent se trouver disposées le long de l'axe bulbo-médullaire, nous n'avons pas encore des données suffisantes pour en préciser ultérieurement le siège.

BIBLIOGRAPHIE

1. Quinke. — Ub. acutes umschr. Hautœd. *Monats f. prakt. Derm.* 1882, juillet.
2. Debove. — *Bull. de la Soc. méd. d'hôp.*, 1897.
3. Meige. — Le trophœd chr. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, décembre 1889.
4. Osler. — Hered. anginoeurotic œd. *Amer. Journ. of. med. sciences*, Bd. 95, 1888, p. 362.
5. Ricochon. — *Semaine Méd.*, 1895, 42.
6. Schlesinger. — Ueber die familiäre form. *Wien. klin. Wochensch.*, 1898, n° 14.
7. Valentin. — Ueb. hereditäre Dermat. *Berlin. klin. Woch.*, 1885, p. 150.
8. Dinkelaker — Ueber acutes Œdem, I. D. Kiel, 1882.
9. Strubing. — Ueb. ac. angioneur. Œdem. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1885, IX, p. 381.
10. Wagner. — Beitr. z. Casuistik. *Deut. militärärztl. Zeits.*, XXVIII, 471.
11. Falcone. — *Rivista veneta delle scienze mediche*, septembre 1887.
12. Apert et Debille. — *Bull. de la Soc. méd. des Hôp.*, 3 novembre 1904.
13. Cassirer. — Die vasomot. troph. neurosen, 1901, Berlin.

14. Higier. — *Petersb. med. Wochenschrift*, 1894, n° 50, p. 443.
15. Nagel. — Œd. éphém. de nat. arthr. *Progrès médical*, 1884, p. 485.
16. Riehl. — Ueb. acut. umschr. Œd. d. Haut. *Wiener med. Presse*, 1888, 11-13.
17. Fuchs. — Ueb. Episcleritis period. fugax. *Graefes Arch. f. Ophtalm.*, XLI.
18. Keefe. — *Bost. med. and surg. Journal*. Bd. 120, p. 481.
19. Matas. — *New Orleans med. Journal*, octobre 1887.
20. Dogliotti. — *C. R. du Congrès de Méd. int. à Turin*, 1898.
21. Harns. — *Weiner klinish. Wochenschrift*, 17 novembre 1904.
22. Milton. — On geant Urtic. *Edinb. med. Journ.*, décembre 1876, p. 513.
23. Kirsch. — Z. D. Greifswald, 1889.
24. Du Castel-Wals. — *Journ. of. Great Brit. and Ireland*, 28-2-90 et *Ann. de dermat.*, 1901.
25. Wassiliew. — *Archiv. fur Dermat. u. Syphil.*, 1891, p. 310.
26. Lannois et Lancon. — *Journal des praticiens de Lyon*, 31-12-03.
27. Rapin. — De quelq. form. rar. d'urtic. *Rev. de la Suisse rom.*, 1886, p. 673.
28. Courtois-Suffit. — *Annales de dermat.*, 1889, n° 11.
29. Hallopeau. — *Ann. de dermat.*, 1898, p. 568.
30. Bazin cité par Merklen. — *La pratique Dermat.*, article *Urticaire*.
31. Wills and Cooper. — *Angioneurotic œdema*, Brain, XVI, 1893, p. 382.
32. Yarian. — A case of aug. œd. *Medical News*, LXIX, 1896, p. 238.
33. Le Calvé cité par Merklen. — *La pratique Dermat.*, article *Urticaire*.
34. Gunn cité par Fuchs (V. n° 17).
35. Joseph. — Ueb. acut. umschr. Hautœd. *Berl. klin. Wochensch.*, 1890, n. 4.
36. Mannaberg und Donath. — Ueb. parox. Haemogl. *Deuts. Archiv. klin. Med.*, vol. 65.
37. Wendes. — *Journal of cutan. and genito-ur. disease*, 1899, p. 178.
38. Rocques. — *Bull. de la Soc. Méd. des Hôpit.*, 18 février 1898.
39. Henoch. — *Vorlesung über Kinderkrankh.*, VIII, p. 612.
40. Couty. — Etude sur une espèce de purpura nerveux. *Gaz. hebd. de Paris*, 1876, p. 563.
41. Monro et Gregor. — *Lancet*, 16 avril 1904.
42. Couton. — Congrès intern. de Dermat., 1904. Paris, cité par la *Gazzetta degli Osped.*, 14-8-04.
43. Levi. — *Archiv. de Neurologie*, XIX, 1895.
44. Solis-Cohen. — *Americ. Journ. of. med. Sciences*, 1894, vol. 107, p. 130.
45. Féré. — Traité de Médec. de Charcot-Bouchard, article *Epilepsie*.
46. Rad. — *Münchener med. Wochens.*, 1902, n° 8.
47. Schlesinger. — Die Syringomyélie, Wien, 1895.
48. Roth. — *Archives de Neurologie*, 1888, n°s 42-44-47-48.
49. Marinesco. — De la main succulente. *Nouvelle Icon. de la Salpêt.*, 1897, p. 84.
50. Remack. — *Berlin. Klin. Wochensch.*, 1889, n° 3.
51. Verneuil et Merklen. — De l'urticaire paludique. *Annal. de dermat.*, 1882.
52. Deschamps. — *La clinique ophtalm.*, 10 août 1898.
53. Follet. — *Thèse de Paris*, 1895. Œd. névrop. conséc. à des poussées, etc.
54. Meige. — *Revue Neurologique*, 30 septembre 1904.
55. Hallopeau cité par Merklen. — *La pratique dermat.*, article *Urticaire*.
56. Testi. — Edema neurotrofico. *Riv. crit. de Clin. méd.*, 22-29 octobre 1904.
57. Meige. — IXe Congr. des neurol. et alién., Angers, 1898 (*Presse Méd.*, 1898).
58. Vigouroux. — *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtr.*, 1899, novembre-décembre.
59. Lannois. — Une observ. de troph. chr. héréd. *Congrès de médec. à Paris*, 1900.
60. Calderai. — *La Clinica Moderna*, 11 Maggio 1904.
61. Debove. — L'œdème segmentaire. *Presse Médicale*, 28-5-02.
62. Rapin. — Sur une forme d'hypertr. des membres. *Nouv. Icon. de la Salp.*, 1901, p. 473.

63. Hertoghe. — Contr. à l'ét. du troph. cr. *Nouv. Icon. de la Salp.*, 1901, p. 496.
64. Mabille. — Observ. de trophœdème. *Nouv. Icon. de la Salp.*, 1901, p. 503.
65. Lowett. — *Boston. med. and. surg. Journ.*, 1890, p. 409.
66. Troisier. — Des nodosités rhumatismales sous-cutanées. *Gaz. des hôpit.*, 1883, p. 1045.
67. Potain.
68. Milroy. — An undescr. var. of. hered. œdema. *New-York med. Journ.*, 5 novembre 1892.
69. Tobiesen. — *Zahrbuch. f. Kinderh.*, XLIX, 4° Heft.
70. Féré. — Cité par Lannois (73)
71. Teissier et Lecreux. — Cité par Lannois (73).
72. Rad. — *München. med. Woch.*, 1902, n° 8.
73. Lannois. — *Lyon Médical*, 10 avril 1904.
74. Roué. — Thèse de Lyon, 1904.
75. Philippson. — Ricerche sperim, sull'orticaria. *Giorn. ital. par le mal. ven. e del. pelle*, 1901, p. 908.
76. Török. — Ueber das Wesen der sogen. angion.... *Arch. f. Derm. u. Siph.*, 1901.
77. Hugues. — Cité par *Cassirer* (13).
78. Lewis. — *New-York med. Journ.*, 1898. II, p. 494.
79. Merklen. — *La pratique dermat.*, article *Urticaire*.
80. Lesser. — Traité de path. méd. de *Strümpell*, article *Urticaire*.
81. Schlesinger. — Beitr. z. klin. d. Ruck. u. Wirbeltumoren. Iena, 1898, p. 136.
82. Mathieu et Veil. — *Arch. gén. de médecine*, 1895, I, p. 656, II, p. 171.
83. Calmann. — *Jahrb. f. Psych.*, XV, p. 43.
84. Milton. — On giant urtic. *Edinb. med. Journ.*, décembre, 1876, p. 513.
85. Dejerine et Thomas. — Traité de Méd. de Gilbert et Brouardel, t. IX, 495.
86. Dejerine. — Soc. de Biologie, 1897 et *Revue de Neurol.*, 30 déc. 1904.
87. Louazell. — Contr. à l'étude de la Mal. de Morvan, *Thèse de Paris*, 1899.
88. Schlesinger. — *a*) Hydrops hypostrophos. *Münch. med. Worhens*, 1899, n° 35.
b) *Congrès allemand de Chirurgie et de Médecine*, 1900.
89. Bonnier. — *Société de Neurol.*, 4 mai 1904.
90. Luciani. — Fisiologia dell'Uomo. Cap. XIV, p. 463 et suiv.
91. Heidenhain. — *Arch. f. d. gesamte Physiol.*, 1891, XLIX, 5-6, p. 209-301, et 1894, LVI, 10-12, p. 579-631.
92. Ludwig. — Arbeit. aus. phis. Anst. zu Leipzig. 1872-1873 et suivants.
93. Magnus. — *Arth. f. exper. Path. u. Pharm.*, 1899, XLII, 2-4, p. 250.
94. Hamburger. — Osmot. Druck..... deux volumes. Wiesbaden, 1904.
95. Lépine. — *Semaine médicale*, 1890, p. 69.
96. Ambard. — Du rôle de quelques limphag.... *Sem. méd.*, 1904, p. 313.
97. Gennari. — *La Riforma medica*, 1904.
98. Börner. — Ueber nervöse Hautschwellungen..... *Volkmann Hefte*, 1888, n° 312.
99. Unna. — *Monatsch. f. Dermat.*, 1890, I, p. 417.
100. Cohnstein. — *Archiv. f. d. ges. Phys.*, Bd. LIX, LXIII, 1895-96.
101. Widal et Lemierre. — *Bull. de la Soc. méd. des Hôp.*, séance 12 juin 1903.
102. Ostroumoff. — Cité par Luciani (90).
103. Marcacci. — Cité par Luciani (90).
104. Oppenheim. — *Lehrbuch d. Nervenkr.*, Berlin, 1902, p. 1319.
105. Collins. — Angioneurotic œd., *Amer. Journ. of. med. sciences*, 1892. Bd. 104, p. 654.
106. Millard. — *Thèse de Paris*, 1888. Des œdèmes dans la mal. de Basedow.
107. Rapin. — De quelques formes rares d'urtic., *Rev. de la Suisse rom.*, 1886, p. 673.
108. Caglio. — *Riforma Medica*, 1900, p. 116, vol. 3.
109. Laudon. — *Berlin. klinisch. Wochens.*, 1880, n° 2.

110. Widowitz. — Ueb. neur. œdeme. *Jahrb. f. Kinderh.*, XXV, p. 252, XXIX, p. 388.
111. Allgeyer. — Stereoscopischer Med. Atlas. V. prof. Neisser, t. CXIII, Fisher, Cassel, 1896.
112. Torretta. — Elefantiasi e Gravidanza. *Progresso Medico*, n° 16, 1903.
113. Mantegazza. — La lepra nella prov. di Cagliari, Firenze. Nicolai, 1902.
114. Secchi. — *Riforma Medica*, 1902, n° 182-183.
115. Secchi. — Elefantiasi e stati elefantiasici. *Tip. Unione Sarda*, 1904.
116. Hendy. — Cités par Calderoni (118).
117. Alard. *id.* *id.*
118. Calderoni. — *Giornale ital. delle mal. ven. e della pelle*, 1903, V.
119. Asher und Barbera. — *Zeitsch. f. Biologie*, Bd. XVIII, 1898.
120. Dominici. — La pratique dermat. article *Elefantiasis*.
121. Midelli. — Trattato italiano di chirurgia, vol. II, p. 1.
122. Kaposi. — Dans le Traité de dermat. de Hebra, vol. II, p. 131.
123. Danlos. — Cas hybr. d'éléph. *Annal. de Derm. et Syph.*, 1902, p. 493.
124. Leloir. — Traité pratique de la scrofulo-tuberculose, Paris, 1892.
125. Contreras. — Elephantias de los Arabes. *Bull. med. de Puebla*, 1891.
126. Cegan. — De l'éléph. exotique, 16 mai 1894. *Revue des Thèses de Dermat.*
127. Claudio de Silva. — Brassac, cité par Secchi (115).
128. Renon. — Société anatomique de Paris, séance du 3 avril 1897.
129. Teichmann Young. — Cité par Courtois-Suffit. *La prat. Dermat.*, art. *Œdème*.
130. Kaposi (Besnier, Doyon). — Path. et trait. des mal. de la peau, Paris, 1891.
131. Richardière. — *Annales de dermat. et de Syph.*, 1891, p. 561.
132. Guyot. — *Archiv. de med. navale et colon.*. sept. 1892, p. 192.
133. Meige. — *Nouvelle Iconogr. de la Salpêt.*, 1901.
134. Oppenheim. — Lehrbuch. d. Nervenkrankh., II, Aufl., p. 507.
135. Lœper et Crouzon. — Hemicœdèmes des hémipl. *Nouv. Icon. de la Salpêt.*, 1904.
136. Reinhold. — *Deutsch. Zeitsch. f. Nervenh.*, X, 1897, p. 67.
137. Stricker. — Sitzung der *K. Acad. der Wissens.*, Bd. 74, 1876.
138. Bonozzi. — J. nervi vasodilat. nelle rad. post. *R. accademia di Med. di Roma*, 1886-87.
139. Bagliss. — *The Journal of. Physiology*, 1900-01, V, 26.
140. Morat. — *Archiv. de Physiol. norm. et path.*, 1892, p. 689-698.
141. Mosso. — *Archiv. ital. de Biologie*, vol. I, p. 97 et 291, 1882.
142. Poli. — *Annali di Freniatria*, décembre 1903.
143. Colbe. — Cité par Cassirer (13).

CRAMPE DES ÉCRIVAINS ET TORTICOLIS

D'ORIGINE MENTALE,

PAR

G. BONNUS.

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris, Médecin de l'Etablissement hydrothérapique de Divonne.

Observation.

La malade, sœur M. I .., âgée de 50 ans, d'aspect timide et réservé, n'offre dans ses antécédents héréditaires rien qui mérite d'être signalé. Elle a une sœur qui est bien portante, mais d'une émotivité exagérée.

Sa santé a toujours été délicate ; son impressionnabilité et son émotivité extrêmes. Pas de maladies dans l'enfance, mais vers l'âge de 18 ans, une anémie grave.

Elle entre dans une communauté religieuse et s'y livre à l'enseignement, ce qui est pour elle une cause de grand surmenage. Il y a quelques années, notre malade est nommée supérieure de sa congrégation, fonctions, qui nécessitent un surcroît de fatigue physique et cérébrale.

En 1892, une forte grippe la retient trois semaines au lit, et c'est quand elle se remet à écrire qu'apparaît la crampe des écrivains.

Les tournées d'inspection (une ou deux par an) des maisons dépendantes de son ordre et disséminées dans plusieurs départements la surmènent beaucoup, elle en revient toujours très fatiguée. C'est peu après un de ces voyages plus pénible encore, en novembre 1899, que se montrent des accidents nerveux d'un autre ordre : un torticolis mental.

Nous allons étudier séparément : crampe des écrivains et torticolis mental.

La crampe des écrivains apparaît en 1892, après une grippe qui retient la malade trois semaines au lit.

La première fois où, quoique encore très faible, on lui permet de se lever, elle veut écrire une lettre, et dès le commencement de cette lettre la main se met à trembler ; elle ne parvient à la terminer qu'au prix de grandes difficultés et d'efforts sérieux. Le lendemain et les jours suivants le même phénomène se produit : la main tremble pendant toute la durée de l'écriture et seulement pendant l'écriture. Ce n'est qu'au bout de huit semaines, après une série de frictions à l'alcool sur la colonne vertébrale dorsale que le tremblement disparaît et que sœur M. I... retrouve sa facilité à écrire.

Jusqu'en 1899, chaque année à la fin d'octobre, au retour de ses voyages

d'inspection, voyages fatigants, le tremblement de la main droite pendant l'écriture, apparaît, dure de longues semaines, puis disparaît.

En octobre 1899, au retour d'un voyage encore plus dur, la main droite recommence à trembler, puis peu à peu le tremblement disparaît pour faire place à de petites secousses pendant l'écriture (comme actuellement).

La correspondance de la malade est très volumineuse (plusieurs heures par jour) et les accidents augmentent rapidement. Ils prennent une intensité telle qu'à certains jours, sœur M. I... serait incapable de donner même une signature, si elle ne faisait, dit-elle, un grand effort de volonté pour obliger sa main à obéir.

Elle insiste beaucoup sur la dépense de volonté qu'elle a dû faire depuis le commencement de sa maladie.

Jamais de douleurs dans le bras et la main.

Cet état, qui d'intermittent était devenu continu, persiste avec des alternatives d'amélioration et d'aggravation jusqu'à la fin de 1901. La malade est obligée d'écrire très lentement. A cette époque les phénomènes s'aggravent et il y a impossibilité presque complète d'écrire. Arrive le 1er janvier 1902. Sœur M. I... reçoit plus d'une centaine de lettres auxquelles elle doit répondre. Elle est très préoccupée, car elle est convaincue qu'elle ne le pourra pas. Elle fait une invocation à la Vierge, lui demande du secours dans cette circonstance et dès lors se met à répondre à toutes ces lettres sans le moindre accident (elle écrit plus de quatre heures par jour). Puis, fin janvier, dès que toute cette correspondance est terminée, les accidents reprennent comme auparavant.

Pendant l'année 1902, ces phénomènes existent toujours, mais tantôt s'aggravent, tantôt s'atténuent. Arrive le 1er janvier 1903, et même succession des phènomènes qu'en janvier 1902 : grand nombre de lettres, désespoir de la malade de ne pouvoir y répondre par suite de *la faiblesse* de la main, invocation à la Vierge, mais, paraît-il, avec moins de succès. Cependant la malade peut écrire pendant tout le mois quatre à cinq heures par jour. Aussitôt après, retour de la difficulté à écrire. Cette gêne augmente ; la malade peut écrire beaucoup moins ; en avril, elle ne peut pas écrire plus d'une demi-heure de suite et encore très lentement *pour donner de la force à la main qui est très faible.*

C'est peu après, en mai, que nous voyons la malade. Quand elle veut écrire, elle se place simplement et naturellement à la table, et sans préparatifs extraordinaires, sans gestes extravagants, elle commence. Le plus souvent, c'est dès les premières lettres que les accidents apparaissent.L'on voit la malade s'appliquer à écrire et écrire très lentement comme un écolier ; la main au milieu ou à la fin des mots est agitée de petites secousses rapides (quatre ou cinq).Sitôt celles-ci disparues, la malade se remet à écrire. Cela se produit surtout pour certaines lettres, r. v. et pour les majuscules, surtout pour S. et I. initiales de son nom, et toujours à la fin d'une lettre quand il s'agit de faire la liaison avec la suivante ; d'autres fois elle ne peut pas faire terminer une lettre sur la même ligne que les précédentes. Elle en finit la partie inférieure un peu au-dessus et cela, dit-elle, malgré sa volonté : « ma main ne peut pas aller plus loin ». Ces accidents sont plus ou moins marqués suivant les moments. Les moments où

ils sont plus intenses sont annoncés par une « agitation intérieure ». Elle sent que « cela n'ira pas ». De plus, chaque fois qu'il y a secousses, la malade pousse une petite exclamation d'impatience. L'application par suite de la difficulté est telle qu'il faut plus de deux minutes pour écrire une ligne.

Ces accidents se produisent uniquement avec la plume. Quand la malade écrit véritablement avec un crayon ou quand elle simule l'écriture sur une table ou sur un mur, la main vide ou avec un crayon, les mouvements sont normaux, il n'y a pas de secousses.

Torticolis mental. — C'est à la fin de novembre 1899, peu après son retour d'un de ces voyages d'inspection dont nous avons parlé, qu'apparaissent des douleurs intermittentes d'abord, puis continues dans la nuque et à la partie supérieure des trapèzes, douleurs bilatérales, mais plus marquées à droite. Il y a de la raideur du cou, surtout à droite. Au bout d'une quinzaine de jours, la malade remarque que sa tête tourne à gauche involontairement et qu'elle a de la difficulté à la ramener à droite. Elle essaie divers traitements qui n'ont d'autre résultat qu'une diminution légère des douleurs.

Un an après (décembre 1900), le Dr Breton consulté, conseille un traitement électrique qui amène une sédation manifeste des douleurs et une diminution du torticolis mental. Il se produit moins fréquemment et avec moins de force.

Il y eut ensuite des périodes d'aggravation et d'amélioration. En mai 1903, nous constatons un torticolis mental typique mais atténué. La tête tourne à gauche, lentement, sans secousses et sans s'incliner. La malade arrive presque toujours à ramener par la volonté la tête dans la rectitude. Le mouvement est lent. Elle dit avoir de la raideur à droite, de la faiblesse à gauche.

L'on trouve un peu de douleur à la pression à la nuque et sur la partie supérieure des trapèzes, surtout à droite.

Le torticolis se produisait à tout propos, plus particulièrement pendant les repas, quand la malade bâillait, marchait (tous les trois ou quatre pas) ou écrivait. Pendant la lecture d'un livre, rien d'anormal tant que sœur M.I.... lisait la page de gauche ; le léger mouvement de la tête et des yeux nécessaires pour passer à la page de droite amenait immédiatement l'apparition du torticolis et la tête tournait à gauche.

Pendant les prières, surtout à l'église, les accidents étaient tellement violents et d'une fréquence telle qu'ils accaparaient toute son attention. Une émotion, la rencontre imprévue d'une personne amie le faisaient apparaître aussitôt.

Les mouvements antagonistes employés ont été nombreux.

Au début, la tête ne revenait dans la rectitude que quand la malade avait placé l'index sur le menton, presque sans appuyer. Plus tard il suffit du doigt placé au milieu du front ou entre les sourcils (geste qui éveillait moins l'attention), ou de l'index touchant le côté gauche de la cornette. Puis, il n'était plus nécessaire que de tenir du côté gauche, très légèrement entre le pouce et l'index, le voile noir qui recouvre la cornette et la dépasse un peu en avant.

A genoux, pendant les prières, les mouvements étaient si fréquents et si violents qu'ils absorbaient toute l'attention de la malade. Pour arrêter les

mouvements de la tête et éviter les distractions, elle plaçait les deux coudes sur la chaise et tenait la tête penchée avec les deux index sur le front ; d'autre fois le simple fait de pencher la tête arrêtait le mouvement. Pendant la marche, il suffisait d'un ouvrage en tricot ou d'une fleur tenus à la main pour que le torticolis ne se produisît pas.

Quelle est l'origine de ce torticolis mental ?

Dès le début des douleurs et de la raideur du cou, la malade tournait la tête tantôt à droite, tantôt à gauche pour faire diminuer cette raideur et obtenir un peu de soulagement. Au bout de quelques jours elle remarqua qu'elle était soulagée seulement quand elle tournait la tête à gauche. Alors elle avait cessé de la tourner à droite et continué de la tourner vers la gauche. Au bout de quelque temps elle constate que le mouvement vers la gauche se fait involontairement.

D'intentionnel au début, le mouvement était devenu involontaire.

L'examen attentif que nous avons fait de la malade ne nous fait voir aucun stigmate d'hystérie. Tous les réflexes tendineux sont un peu forts, mais égaux des deux côtés.

Pas de signe de Babinski.

Notre malade présente donc une crampe des écrivains associée à un torticolis mental. — Comme c'est la règle en pareil cas, il y a un état mental tout particulier, dont la caractéristique est l'émotivité — cette émotivité se manifestait dès son enfance à tout propos et hors de raison. Femme instruite et très intelligente, ses qualités l'ont fait appeler à la première dignité de son ordre et elle a rempli ces fonctions à la satisfaction de tous. Elle est réservée et très timide. Son émotivité est si grande que la rencontre imprévue d'une personne amie l'émeut beaucoup, mais elle ajoute qu'elle n'en laisse rien paraître, car elle est très énergique et a beaucoup de volonté. Elle n'a jamais pu, même depuis qu'elle est supérieure, ayant par conséquent une très grande autorité, parcourir, pour gagner sa place, l'allée centrale de la chapelle du couvent, n'y eût-il que quelques religieuses, sans éprouver une violente émotion.

Sœur M. I... a toujours été d'une santé délicate. Depuis quelques années elle est très fatiguée et se dit très faible. Cette idée de faiblesse domine dans son esprit, c'est la faiblesse qui est cause de sa maladie, c'est à la faiblesse qu'elle attribue les accidents du côté de la main, à la faiblesse ceux du côté du cou : « Ma main est trop faible, mon cou est trop faible. » D'ailleurs, après les exercices de gymnastique faits en vue de guérir le torticolis mental, elle dit qu'elle sent son cou plus fort. Pendant les séances d'écriture, elle dit que notre main donne de la force à la sienne.

C'est à l'idée de fatigue dépendante de l'idée de faiblesse qu'il faut attribuer les soupirs prolongés qui s'échappent de sa bouche ; par exemple, après une conversation de quelques instants. Par crainte que la fai-

blesse l'empêche de la ramener dans la rectitude, elle n'ose souvent pas tourner la tête du côté gauche.

L'idée fixe qu'elle ne guérira pas a pris possession de son esprit, c'est chez elle une idée fixe que le torticolis persistera, qu'il ne pourra pas guérir, que la crampe des écrivains s'aggravera, que la main deviendra tellement faible qu'elle ne pourra lui rendre aucun service. Chaque fois qu'elle doit écrire, elle se dit : « Pourrai-je écrire ? C'est bien ennuyeux de ne pouvoir pas écrire. Sûrement je ne pourrai pas écrire. » Cette idée la poursuit constamment et augmente les accidents. Quand, au contraire, la malade est distraite, ils ne se produisent pas. Les mouvements de la main et du cou sont irrésistibles, mais elle n'a pas d'angoisse.

Dans le torticolis mental, un point particulier a appelé notre attention : c'est la perte de la notion de position de la tête droite quand la malade la ramène de la gauche dans la rectitude. Quand elle l'a ramenée sur la ligne médiane, elle ne sent pas si sa tête est bien droite, et elle demande souvent : « Ma tête est-elle droite ? Je ne sens pas si ma tête est droite ». De plus, avant de commencer ce mouvement, elle tourne les yeux à gauche et fixe le bord de la cornette tant que le mouvement n'est pas terminé.

Les moyens de guérison mis en œuvre ont été la psychothérapie, la rééducation et l'hydrothérapie. Nous avons employé l'hydrothérapie, d'abord sous la forme de douches chaudes à 37°-38°, puis sous forme de douches écossaises : jet très brisé chaud de 38° à 40° d'une minute de durée, suivi d'un jet froid à 7° de 30 secondes.

Pour le torticolis mental, aux exercices de gymnastique nous avons joint la psychothérapie dans une large mesure, luttant sans cesse contre l'idée fixe d'une guérison impossible. Après un traitement de deux mois, le torticolis était considérablement amélioré. Quelques mois plus tard (décembre 1903), la malade nous écrit que ce n'est que dans des circonstances exceptionnelles qu'elle est obligée de mettre le doigt sur le front, très rarement aussi la tête tourne à gauche pendant la lecture. Elle dit être très améliorée ; on ne se douterait pas de ce qu'elle a eu.

Comme la malade était convaincue que la crampe des écrivains dont elle était atteinte amènerait une impotence fonctionnelle complète, nous avons commencé par lui montrer la possibilité, presque la certitude de la guérison. Nous lui avons alors appris à écrire de la main gauche ; au bout de quelques jours il lui fut facile de faire sa correspondance de la main gauche. Défense lui était faite d'écrire de la main droite. Quand nous sommes sûr que Sœur M. I... ne craint plus d'être un jour dans l'incapacité d'écrire, la psychothérapie ayant commencé son œuvre ; nous nous occupons de la main droite. C'est l'idée de faiblesse qui domine, la main droite est

trop faible ; la partie de la main où cette faiblesse se fait particulièrement sentir,se trouve à la face dorsale de la main,vers l'extrémité phalangienne du deuxième métacarpien, vers la naissance de l'index.

Chaque jour nous faisons écrire la malade, nous plaçons l'index et le médius à l'endroit qu'elle nous a dit être la plus faible, en appuyant un peu et cela pendant toute la séance : « nos doigts donnent de la force aux siens ».

Au bout de quelques jours,les secousses sont moins fréquentes,l'écriture plus facile,quoique toujours très lente. L'amélioration progresse,l'écriture devient plus rapide, les secousses très rares, nous n'appuyons plus alors qu'un seul doigt sur le deuxième métacarpien ; plus tard nous plaçons l'index sur le troisième, puis sur le quatrième, puis sur le cinquième métacarpien, enfin sur le poignet. Quelquefois le secours de notre doigt est inutile. Au bout de quatre semaines la malade peut écrire presque aussi facilement qu'autrefois. A chaque séance, nous faisions de la psychothérapie aussi intense que possible ; nous luttions contre l'idée fixe, nous encouragions la malade, lui montrant les progrès accomplis et la guérison possible.

Quelques mois après (décembre 1903) l'amélioration persistait presque entière. Nous ne savons pas si elle persiste encore, car nous n'avons plus de nouvelles.

Le torticolis présenté par notre malade est bien un torticolis mental ; l'origine mentale de la crampe des écrivains nous paraît aussi bien établie.

Le début a été d'une brusquerie extrême. Sœur M. I... a vu sa main trembler presque dès le commencement de la lettre qu'elle écrivait dans les circonstances que nous avons rapportées, et ce tremblement persiste sans changement aucun, jusqu'au moment où il disparaît, et il disparaît au bout de quelques semaines à la suite de frictions à l'alcool sur la colonne vertébrale dorsale !

Que penser aussi de leur disparition plus tard, deux années consécutives, à la suite d'une invocation à la Vierge ? Obligée de répondre à de très nombreuses lettres du nouvel an (plus d'une centaine), elle lui demande de pouvoir les écrire sans trembler. Le résultat ne se fait pas attendre et elle les écrit avec la plus grande facilité, sans observer la moindre secousse de la main, cela pendant trois ou quatre semaines, et sitôt les lettres terminées, les secousses reparaissent immédiatement et violentes.

Cette origine mentale est encore prouvée par le traitement. La psychothérapie en a fait presque tous les frais. La malade avait cette idée fixe que la faiblesse de la main augmentant la mettrait un jour dans l'impos-

sibilité d'écrire. Nous lui avons montré avec insistance qu'au contraire, elle pouvait, elle devait guérir et nous lui en avons donné les raisons. Aussi quand nous avons commencé les séances d'écriture, était-elle plus sûre de sa guérison : « Je le crois, disait-elle, puisque vous me l'affirmez ». Durant chaque séance nous faisions de la psychothérapie ; nos doigts mis sur sa main n'étaient dans notre idée qu'un moyen objectif destiné à frapper davantage l'esprit de la malade et à venir en aide à la psychothérapie. Elle disait que ses doigts devenaient plus forts, que les nôtres donnaient de la force aux siens.

L'idée fixe de non-guérison s'effaçait peu à peu. Les modifications de l'écriture suivaient les modifications de l'état mental.

Autre preuve de la nature mentale. Vers le milieu du traitement, quand la malade écrivait, si nous retirions nos doigts, l'écriture restait correcte, tant que la malade absorbée par ce qu'elle écrivait ne s'en apercevait pas ; sitôt qu'elle le voyait, les secousses apparaissaient.

Si l'on ne veut voir dans la position de nos doigts sur la main de notre malade qu'un simple geste antagoniste comme ceux que l'on observe dans le torticolis mental, la nature mentale de cette crampe des écrivains n'en est que mieux établie. Notre index avait été placé à l'endroit le plus faible, à l'extrémité inférieure du 2e métacarpien, puis à mesure que les secousses devenaient plus rares, sur le 3e, le 4e et le 5e, enfin sur le poignet, en appuyant un peu fort au début, plus tard nous contentant d'un simple contact. Dans le torticolis mental, la malade opère de la même manière, plaçant son doigt, sur le menton d'abord, puis sur le front, etc.

Il faut remarquer aussi que notre malade, sept ans après l'apparition de la crampe mentale des écrivains, fut atteinte d'un torticolis mental.

Il reste à retrouver maintenant l'origine de cette crampe mentale des écrivains. Nous n'avons pas été aussi heureux que pour le torticolis. L'affection datait de près de dix ans, et les souvenirs de la malade étaient peu précis ; malgré tous nos efforts, il nous a été impossible d'en trouver la cause. Sœur M. I... a toujours été d'une santé délicate ; pour elle c'est la faiblesse qui est cause de tous ses accidents, c'est l'idée de faiblesse qui domine dans son esprit. Son cou est trop faible, sa main est trop faible. Peut-être faut-il en chercher l'origine première dans la dépression, dans l'asthénie si grande que la grippe laisse après elle et qui aurait produit une impression violente sur une nerveuse surmenée, le premier jour où, après trois semaines de maladie, elle quitte son lit et veut écrire.

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

TROIS CAS OBSERVÉS DANS UNE MÊME FAMILLE.

HYPOTHÈSE NOUVELLE SUR LA PATHOGÉNIE DE CETTE AFFECTION.

PAR MM.

OETTINGER
Médecin des hôpitaux.

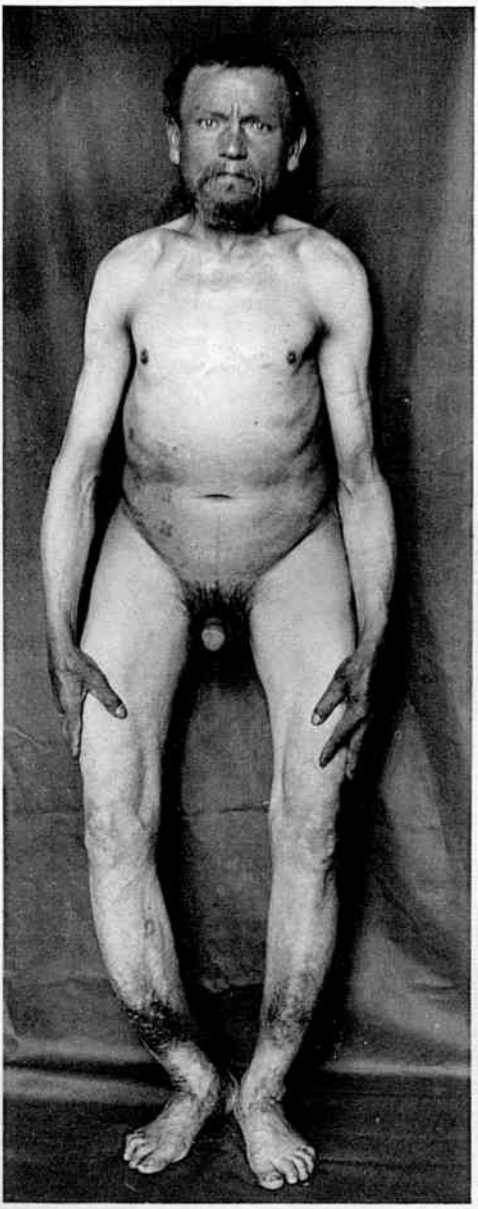
E. AGASSE-LAFONT
Interne des hôpitaux.

Depuis le mémoire de Paget sur « l'ostéite déformante » (1876), on n'a publié qu'un petit nombre d'observations, une centaine à peu près, de cette affection. Il est rare que deux cas aient été constatés dans une même famille. Malgré les recherches cliniques, histologiques et chimiques, malgré les nombreuses hypothèses émises et défendues, on n'a pu établir encore, d'une façon certaine, la pathogénie de cette curieuse maladie.

Nous apportons l'observation clinique de trois cas nouveaux. Nos trois malades appartiennent à une même famille. Leur étude nous a suggéré une hypothèse nouvelle sur la cause des profondes altérations squelettiques, cardiaques et vasculaires, qui caractérisent essentiellement la maladie osseuse de Paget.

Pour n'avoir pas à répéter, à propos de chacun de nos malades, les renseignements que nous avons recueillis sur leurs ascendants, collatéraux et descendants, nous croyons préférable de donner d'abord l'arbre généalogique de leur famille.

- BORDIER, † 62 ans (hydropisie), blanchisseur
  et
  Mme BORDIER, † 80 ans, blanchisseuse.
  —
  2 enfants.
  - 1. Fille, † vers 60 ans.
  - 2. **Bordier Louis-Charles**, † 80 ans, blanchisseur
    et
    Mme BORDIER, † 82 ans.
    —
    6 enfants.
    - 1, 2, 3 : morts très jeunes.
    - 4. Mme PETITJEAN, née BORDIER, 65 ans, ancienne blanchisseuse, a 1 fille qui a 4 enfants.
    - 5. **Bordier Louis-Honoré**, 63 ans, blanchisseur, 9 enfants.
      - 3 enfants morts en bas-âge.
      - 6 enfants vivants.
    - 6. **Bordier Louis-Victor**, 60 ans, ancien blanchisseur, 11 enfants.
      - 1, 2, 3 : morts avant 1 an.
      - 4 : fils, 32 ans, a un fils de 10 ans.
      - 5 : fils, 30 ans.
      - 6 : fille, 29 ans.
      - 7, 8 : morts vers 1 an.
      - 9 : fils, a eu une fille morte à 2 mois.
      - 10 : fille, a eu une fille morte à 6 mois.
      - 11 : fils, 22 ans.



MALADIE OSSEUSE DE PAGET FAMILIALE

(Œttinger et Agasse-Lafont)

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris

Obs. I. — Bordier Louis-Victor, âgé de 60 ans, entre en état d'asystolie, le 11 mai 1904, à l'hôpital Broussais, dans notre service, salle Delpech, n° 17 (Pl. XXXVII).

Ses antécédents personnels sont les suivants. Il a marché tard, vers 3 ans 1/2. S'est cassé le bras à 7 ans, par chute de voiture. Il a commencé à travailler comme blanchisseur vers l'âge de 15 ou 16 ans, vivant constamment avec les ouvriers dans une atmosphère chargée de vapeurs de chlore. A 20 ans il a eu une diarrhée abondante qui a duré plusieurs mois. A 39 ans il a été immobilisé pendant trois mois dans une gouttière pour une « fêlure de la jambe » causée par un coup de pied de cheval. Mais un an après, cet accident n'avait laissé aucune trace, il avait repris son travail et pouvait marcher comme auparavant. En 1893, à l'age de 49 ans, il a dû abandonner son métier de blanchisseur, à cause de faiblesse dans les reins et dans les jambes qui déjà commençaient à s'incurver.

A partir de ce moment les symptômes de l'ostéite déformante s'accusent de plus en plus. Les jambes faiblissent, deviennent arquées ; les genoux ne peuvent plus entrer en contact. Il ressent des douleurs très vives dans les jambes. Un chapeau acheté en 1901 devient peu à peu trop petit, et doit être laissé de côté 10 mois plus tard. Vers le milieu de l'année 1902, il a remarqué une augmentation de volume des clavicules. Jusqu'en 1903 il a pu continuer à marcher assez facilement et sans canne. Mais depuis il est devenu incapable de tout travail par impossibilité à rester longtemps debout.

Il avoue avoir fait des excès alcooliques.

Les troubles asystoliques qui l'avaient amené à l'hôpital cèdent rapidement au repos et au régime, et nous attendons que cette crise aiguë soit passée, et qu'il ait été mis au régime normal, pour l'examiner complètement et faire l'analyse de ses urines.

Comme on peut en juger par la photographie que nous donnons, le squelette de notre malade présente les déformations caractéristiques.

Le crâne est volumineux, écrasant la face. Le tour de tête est de 61 centimètres.

Le pariétal gauche porte à sa partie antérieure une saillie marquée. Les os de la face sont normaux.

Les clavicules sont très augmentées de volume ; la colonne vertébrale cyphosée, le thorax déformé et globuleux.

Les membres supérieurs sont indemnes.

C'est au niveau des membres inférieurs que le squelette est le plus atteint. Ils sont fortement arqués, formant une courbe à convexité antéro-externe.

Lorsque les deux pieds sont rapprochés, les extrémités internes des plateaux du tibia sont séparées par une distance de 18 cm. Les fémurs et les tibias sont très volumineux, incurvés en avant et en dehors. La crête tibiale a disparu, remplacée par une surface mousse.

Les mains et les pieds sont normaux.

L'examen des viscères nous montre surtout des altérations cardio-vasculaires.

Le cœur est arythmique, avec un souffle net d'insuffisance mitrale. Les radiales sont dures et sinueuses. Il a des varices et des cicatrices d'ulcères variqueux, surtout à la partie antérieure de la jambe droite.

Les poumons sont emphysémateux, avec quelques râles de bronchite.

L'appareil digestif est indemne ; le malade a toujours été fort mangeur.

Il est extrêmement sourd.

L'intelligence est normale.

Voici une analyse complète des urines des 24 heures, faite le 5 juin 1904 :

Volume en 24 h.	1.600	centimètres cubes.
Densité	1.019	—
Extrait sec.	41	grammes.
Matières organiques.	22	—
Matières minérales	19	—

Le rapport des matières minérales aux matières fixes, ou coefficient de déminéralisation de Robin, est donc de 0,46 au lieu de la normale 0,30.

Phosphates en P^2O^5	2	grammes.
Chlore en NaCl	24	—
Urée.	25	—
Acide urique	0,50	—

Le rapport azoturique est de 0,89 0/0.

Pas d'éléments anormaux.

Obs. II. — (Ce second malade n'était pas soigné à l'hôpital. Il a consenti à venir se faire examiner et photographier à côté de son frère, mais n'a pas voulu se laisser photographier nu comme lui) (Pl. XXXVIII).

Bordier Louis-Honoré, âgé de 63 ans, blanchisseur depuis son jeune âge.

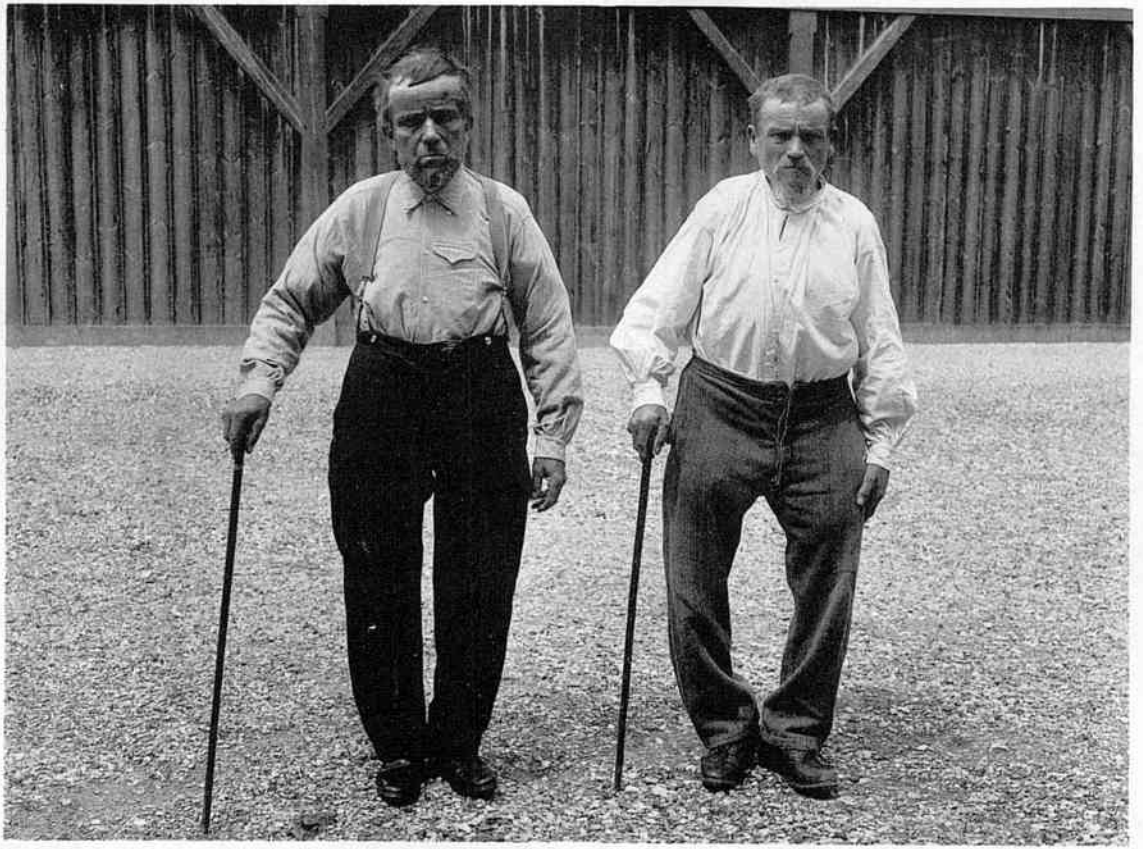
Il peut affirmer qu'à l'âge de 20 ans, au moment de son mariage, il avait déjà une tête volumineuse, et devait faire faire ses chapeaux sur commande. Il tousse depuis l'âge de 40 ans. Il a depuis longtemps les jambes arquées, et attribue ce fait aux fatigues de son métier. Il ne peut dire quand ont commencé ces déformations, mais il a constaté qu'elles se sont sensiblement accrues depuis 2 ou 3 ans. Il souffre de maux de tête depuis quelques années.

La photographie que nous donnons montre que l'habitus extérieur du malade est très semblable à celui de son frère, et nous avons trouvé chez lui les mêmes déformations.

Le crâne est énorme. Le tour de tête de 66 cm. Sa casquette, un peu étroite pour lui, a 63 cm. 1/2. Le squelette de la face est normal.

Les clavicules sont très augmentées de volume, surtout en dedans. Les omoplates et les membres supérieurs sont indemnes, les côtes hypertrophiées, la colonne vertébrale cyphosée.

Les membres inférieurs sont fortement incurvés : leur écartement au niveau de l'interligne articulaire est de 10 centimètres, de 12 au niveau du corps du fémur. Les fémurs et les tibias sont augmentés de volume, convexes en avant et en dehors. Le tibia gauche présente à la partie inférieure de sa face antéro-externe quelques saillies ; le tibia droit, notablement plus arqué et plus élargi



MALADIE OSSEUSE DE PAGET FAMILIALE

(Œttinger et Agasse-Lafont)

que le gauche, présente en outre des saillies plus prononcées, et donnant un peu l'impression d'un cal, bien que le malade affirme n'avoir jamais eu de fracture.

Le squelette du pied n'offre rien d'anormal : les orteils ne sont ni allongés, ni augmentés de volume.

Le cœur ne présente pas de souffle orificiel, mais le second bruit est exagéré. Les artères frontales sont très saillantes et très sinueuses, les radiales sont dures. Les membres inférieurs sont variqueux.

Aux poumons nous trouvons de l'emphysème, de la bronchite chronique, des râles aux deux bases.

Il est extrêmement sourd, comme son frère.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Obs. III. — Bordier Louis-Charles, blanchisseur, mort à 80 ans.

C'est le père des deux malades précédents. Nous ne l'avons pas vu, mais nous avons recueilli sur son compte, de 4 sources différentes, des renseignements tellement précis, que nous croyons pouvoir affirmer qu'il était atteint aussi de maladie de Paget.

Nous transcrivons d'ailleurs ces renseignements tels qui nous ont été donnés, laissant à chacun le soin d'en juger.

Le malade de l'observation 1, celui qui a les déformations les plus marquées, nous a dit :

« Mon père est mort à 80 ans. Il était asthmatique, rhumatisant. Il a commencé vers 70 ans à présenter des déformations des jambes et à se voûter. Ceux qui l'ont connu me disent « qu'on n'a pas besoin de me voir par devant, qu'il suffit de me voir marcher pour se rappeler mon père ». Son attitude était devenue dans les derniers temps ce qu'est la mienne maintenant. »

Le malade de l'observation 2 nous a dit :

« Mon père avait une tête aussi grosse que la mienne. Seuls dans la famille nous pouvions mettre les chapeaux l'un de l'autre. Il était forcé comme moi de les faire faire sur commande. »

Un petit-fils, qui avait vingt ans lorsque son grand'père est mort, nous a confirmé ces renseignements :

« Mon grand'père avait une tête énorme. Ses jambes étaient très arquées. »

Une petite fille enfin du malade nous donne les détails suivants :

« J'avais 18 ans lorsque mon grand'père est mort. Il avait une tête très forte, et qui paraissait grossir : en effet il faisait faire ses casquettes sur mesure, envoyait une des anciennes comme modèle, et se plaignit plusieurs fois que la nouvelle était trop petite. »

Il nous semble que rien ne manque à cette observation, et que des détails si précis confirment le diagnostic de maladie de Paget chez un sujet qui avait l'attitude caractéristique, les jambes arquées, la tête énorme et qui grossissait encore dans les dernières années de la vie.

Telles sont nos trois observations de maladie osseuse de Paget. La troisième peut être discutée. Si on l'accepte, c'est donc, dans une même famille, un père et deux de ses enfants qui sont atteints. Si on la met en doute, il n'en reste pas moins que deux frères présentent, eux, d'une façon indiscutable, les signes de cette affection.

Dans quelques-uns des cas déjà publiés on signale chez les ascendants ou les collatéraux du malade des symptômes qui de près ou de loin rappellent ceux de l'ostéite déformante. Pick (1883) a observé une malade dont le père aurait eu les mêmes déformations osseuses. Lunn (1884) les a constatées chez les deux frères. Richard (1887) dit que le père de son malade avait les jambes arquées. Dans les observations de Robinson (1886-1889), deux membres d'une même famille sont atteints. M. Chauffard (*Société médicale*, 15 juin 1894 et *Académie de médecine*, 3 mars 1903) cite un cas d'hérédité directe, la mère et la fille se trouvant très nettement atteintes toutes deux. Dans la même séance de l'Académie de médecine, M. Berger résume l'observation de deux malades, la mère et le fils. Enfin les deux cas de M. Walter, dans *The Lancet* (1904), concernent le frère et la sœur.

Ainsi l'observation que nous publions ici vient grossir le nombre des cas où la maladie de Paget s'est montrée comme une affection familiale et héréditaire, en apparence du moins.

Cette observation apporte-t-elle en même temps un argument de quelque valeur pour ou contre les théories pathogéniques émises déjà ? Nous ne le croyons pas.

Peut-être cependant les partisans de l'origine syphilitique pourraient ils dire que l'atteinte simultanée des deux frères doit faire chercher une origine commune à leur affection, et qu'il est naturel d'invoquer l'hérédo-syphilis.

Mais ne peut-on pas objecter avec raison que le père de nos deux malades était probablement atteint lui-même d'ostéite déformante, que d'ailleurs l'histoire de cette famille, la longévité remarquable de presque tous ses membres, le grand nombre d'enfants, avec une mortalité relativement restreinte, que tout en un mot plaide contre une syphilis des ascendants ?

Une autre pathogénie d'ailleurs nous semble pouvoir être invoquée.

Lorsque notre premier malade nous a dit qu'il avait exercé le métier de blanchisseur (1) pendant la plus grande partie de sa vie, il nous a paru que l'hypothèse d'une intoxication chronique par les acides minéraux était assez vraisemblable, et demandait en tous cas à être vérifiée. La dé-

(1) L'eau de Javel est d'un emploi courant dans le blanchissage. On la dilue d'ordinaire au 1/15. Mais même très étendue d'eau elle dégage des vapeurs acides très fortes et qui prennent à la gorge. Dans certains ateliers mal aérés les ouvriers vivent ainsi pendant plusieurs heures au milieu d'une atmosphère surchargée de chlore.

couverte de deux autres cas dans sa famille, où l'on exerce depuis près d'un siècle la même profession, nous a fortifié dans cette idée.

Mais il pouvait ne s'agir là que d'une simple coïncidence, et nous devions examiner, au point de vue de la profession, les cas publiés jusqu'ici.

Nous avons laissé de côté les observations parues à l'étranger, de peur que quelques-unes ne nous échappent et que notre statistique ne soit faussée ; nous avons pris toutes celles publiées en France, elles sont au nombre de 42 (1).

Sur ces 42 cas, 14 fois la profession n'est pas indiquée. Des 29 malades qui restent, près de la moitié, 13, ont été exposés à l'intoxication par les acides. Chez les autres, cette étiologie ne paraît pas pouvoir être retrouvée. En voici le détail.

Malades exposés à l'intoxication (13).

Blanchisseurs et blanchisseuses.	4	Lancereaux (1880). Huchard et Binet (1882). Thibierge (1890). Lévi-Londe (1896,1897).
Mégissiers et chapeliers (2). . .	3	Chrétien (1890). Thibierge (1893). Gilles de la Tourette, Magdeleine et Marinesco (1894,1895).
Peintres, ouvrier en papiers peints (3).	3	Bourceret, Rathery, Leloir, Guinon (1876, 1885). Galliard, Béclère (1901). Vincent (1904).
Tourneurs en cuivre, limeurs (4).	2	Rogier (1884). Ménétrier et Gauckler (1903).

(1) Quelques auteurs ont parlé accidentellement de malades atteints d'ostéite déformante, mais n'ont pas publié les observations ; Chauffard (1894), Rendu (1894), Hartmann (1898).

(2) Dans les tanneries on emploie différents acides (chlorhydrique, sulfurique, azotique, acétique, lactique), de l'eau de Javel, pour la dépilation des peaux, de l'acide sulfureux qui abîme les ongles et les extrémités des doigts des ouvriers.

Dans les chapelleries on emploie en petite quantité de l'acide chlorhydrique, azotique, et de l'eau de Javel ; en quantité plus grande de l'acide sulfurique nécessaire pour le feutrage, il est mélangé à de l'eau bouillante, et des vapeurs acides se répandent dans l'air.

(3) Les peintres en bâtiment et les colleurs de papiers peints emploient l'eau de Javel pour le nettoyage des murs.

(4) Les tailleurs de limes emploient l'acide sulfurique pour tremper les instruments. La lime chaude est plongée dans une solution de cet acide. Il se produit un dégagement de vapeurs qui prennent à la gorge, les ouvriers dans les ateliers leur attribuent un rôle nocif.

Imprimeur lithographe (1). . .	1	Pic (1896,1897).

Malades qui ne paraissent pas avoir été exposés à l'intoxication

Casquettière.	1	Pozzi (1885).
Marchand ambulant.	1	Richard (1887).
Menuisiers.	2	Lyon (1887). Meunier (1894).
Journaliers	3	Marie (1892). Moizard et Bourges (1892). Cadet (1901).
Coupeuse de glaces	1	Thibierge (1893).
Fabricant de peignes à chanvre .	1	Joncheray (1893).
Jardinier.	1	Robin (1894).
Commerçante.	1	Dubreuilh (1895).
Plumassière.	1	Hillereau (1901).
Employé	1	Negellen (1903).
Institutrice	1	Vincent (1904).
Tailleur	1	Gaucher, Rostaine (1904).
Commis-voyageur.	1	Ménétrier et Rubens Duval (1905).

Nous n'avons pas, dans cette statistique, fait rentrer les trois cas nouveaux que nous publions. Si on les y ajoute, on trouve que *sur* 31 *malades dont le métier est indiqué, il y en a* 16 *qui sont professionnellement intoxiqués, d'uns façon chronique, par les acides, dont* 7 *blanchisseurs.*

Sans donner à cette statistique une valeur absolue, elle nous paraît cependant être un argument sérieux en faveur de notre hypothèse. Les professions, où l'intoxication acide peut jouer un rôle nocif, ne sont pas tellement répandues qu'il soit facile de parler de simple coïncidence.

Nous avons relevé, il est vrai, un certain nombre de faits négatifs. Mais il est à remarquer d'abord que dans quelques cas les renseignements sur la profession du malade peuvent être incomplets. Trois d'entre eux sont donnés comme journaliers. Peut-être qu'en fouillant plus attentivement dans leur vie on pourrait trouver la cause que nous invoquons. D'autres (il s'agit de malades toujours très âgés) peuvent avoir changé de métier dans les dernières années de leur vie.

Nous ferons ensuite observer que quelques-uns des cas publiés sont d'un diagnostic douteux, de l'avis même de l'auteur : par exemple celui

(1) Les lithographes emploient l'acide azotique ou l'acide chlorhydrique dilué à 10 ou 15 pour 100. Généralement les solutions sont trop faibles pour être toxiques. Mais elles sont plus concentrées dans la photogravure, et parfois des vapeurs acides se répandent dans l'atmosphère de l'atelier.

de Moizard et Bourges (1892) (1). Récemment, dans un intéressant et consciencieux travail (Nouv. Iconogr. de la Salp., n° 1, 1905), MM. Mocquot et Moutier ont attiré l'attention sur les déformations séniles du squelette simulant la maladie de Paget, sur les pseudo-Paget, comme les appelle M. Pierre Marie.

Enfin, étant donné l'existence incontestable de la syphilis osseuse de l'adolescent et de l'adulte (2), on peut admettre que parfois il y a eu confusion, comme on a pu, chez des enfants, prendre pour des cas de rachitisme des cas d'hérédo-syphilis.

Le rachitisme présente avec la maladie osseuse de Paget d'étranges analogies : même évolution, mêmes douleurs, mêmes reliquats, même confusion avec des manifestations osseuses de l'hérédo-syphilis. Or on a trouvé dans la dyscrasie acide une explication séduisante des déformations rachitiques, et l'on a donné, pour défendre cette pathogénie, des arguments d'une grande valeur. Sans doute il ne s'agit encore là que d'une hypothèse. Mais cette hypothèse étant appuyée sur des arguments différents des nôtres, on peut, sans faire de pétition de principe, dire qu'elles se soutiennent et se fortifient l'une l'autre.

Il est vrai que dans le rachitisme il s'agit d'une auto-intoxication, et que c'est l'acide lactique, un acide organique qui est incriminé. Or n'y a-t-il pas une différence irréductible à ce point de vue entre les acides organiques et les acides minéraux, qui eux ne pénètrent évidemment pas dans l'intimité des tissus ? La différence est plus apparente que réelle. Sans doute on ne peut comparer le tissu osseux dans l'organisme au fragment d'os que l'on fait décalcifier. Mais l'expérimentation a montré que l'alcalinité du sang diminue par l'ingestion d'acide chlorhydrique (3). Et l'on conçoit aisément en effet que les acides minéraux puissent agir d'une façon indirecte, leur présence mettant en liberté une grande quantité d'acide lactique, qui va troubler l'évolution et la structure du tissu osseux.

Ainsi, il n'est pas illogique d'admettre que l'intoxication professionnelle par les acides minéraux puisse jouer un rôle dans la pathogénie de la maladie osseuse de Paget, ce rachitisme des vieillards. Il est vraisemblable, notre statistique le prouve, qu'elle le joue en effet.

(1) Nous n'avons éliminé de notre statistique qu'un seul cas, celui de Blanc (1895). Il s'agit d'un jeune berger de 17 ans. L'apparition tardive des symptômes étant un des faits les plus caractéristiques de la maladie de Paget, il y a eu évidemment là une erreur d'interprétation.

(2) Lannelongue, *Bull. méd.* (23 février 1903). Académie de médecine, 8 mars 1903. Fournier, Académie de médecine (31 mars 1903).

(3) Walter, Archiv. fur. exper. Path., 1877, t. VII, p. 149, a diminué d'une façon considérable l'alcalinité du sang chez les lapins en leur faisant absorber de l'acide chlorhydrique dilué. Desgrez, *Coefficient de déminéralisation dans la dyscrasie acide*. Société de biologie, 27 mai 1905.

Mais quelle importance doit-on lui attribuer ? Nest-ce qu'une cause adjuvante, qui diminue l'alcalinité du sang comme le font la vieillesse, l'alcoolisme, la fatigue (1) ? ou bien est-elle la cause efficiente de toute maladie de Paget bien caractérisée ? C'est le point qu'il faut éclaircir.

BIBLIOGRAPHIE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET, EN FRANCE

[Nous avons groupés ensemble les articles se rapportant à un même malade. Nous avons fait précéder d'un — les indications bibliographiques qui ne concernent pas des cas nouveaux de maladie de Paget.]

1. Bourceret, Gazette des hôpitaux, 4 mai 1876 ; — Rathery, Leloir, Revue de Médecine, 1881, p. 738). — Guinon, Bull. Soc. anatomique, 1885, p. 344.
2. Lancereaux, Anatomie pathologique, t. III, p. 52, 1880.
3. Huchard et Binet, Bulletin de la Société clinique de Paris, 1882.
4. Rogier, Thèse Paris, 1884.
5. Pozzi, Congrès de chirurgie, 1885.
6. Martel, Gaz. méd. de Paris, 1886.
7. Richard, Thèse de Paris, juillet 1887.
8. Lyon, In thèse de Richard, 1887.
9. Thibierge, Archives de Médecine, janvier 1890.
10. Chrétien, Poitou médical, février 1890.
11. Marie, Société médicale de Paris, 10 juin 1892.
12. Moizard et Bourges, Archives de médecine expérimentale, 1892, p. 479.
13-14. Thibierge, Société médicale, février 1893.
15. Joncheray, Thèse Paris, 1893.
16. Gilles de la Tourette et Magdeleine, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1894, n° 1. — Gilles de la Tourette et Marinesco, Société médicale, 1894, p. 425, et Nouvelle Iconographie, juillet 1895.
17. Robin, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1894, n° 1.
18. Meunier, *Id.*
— Chauffard, Rendu, Société médicale, 15 juin 1894.
— Blanc, Société médico-chirurgicale de Saint-Etienne, février 1895 ; Loire médicale, mars 1895
19. Dubreuilh, Archives cliniques de Bordeaux, 1895, IV, p. 44.
20. Gilles de la Tourette et Marinesco (Le 2e cas), Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, juillet 1895.
21. Lévi et Londe, Bulletin de la Société anatomique, juin 1896 ; Société de biologie, 13 mars 1897, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1897, p. 113 et 198.
22. Pic, Province médicale ; 7 novembre 1896 ; Lyon Médical, 1896, p. 415 ; Bulletin de la Société médicale de Lyon, 21 octobre et 2 décembre 1896 ; Revue d'orthopédie, Paris, 1897 p. 164.
— Hartmann, Société de chirurgie, 16 mars 1898.
23. Hudelo et Heitz, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1901, p. 415.
24. Hillereau, Thèse Paris, juillet 1901.
25. Gailliard, Béclère, Société médicale, 19 juillet 1901.
26. Cadet, Thèse Paris, octobre 1901.
27. Dieulafoy, Clinique Hôtel-Dieu, 17e leçon, 1902 ; Manuel de pathologie interne, XIVe édition, 1904.

(1) Besançon et Labbé, *Traité d'hématologie*, 1904, p. 36.

28-29, Lannelongue, Bulletin médical, 23 février 1903 ; Académie de médecine, 3 mars 1903.
30-31. Berger, Académie de médecine, 3 mars 1903.
32. Fournier, Académie de médecine, 31 mars 1903.
33-34. Ménétrier et Gauckler. — Société médicale, 29 mai 1903.
35-36. Fréchou. — Thèse Paris, juillet 1903 [L'observation IX est celle publiée in Thèse Hillereau, 1901].
37. Negellen, Thèse Paris, 1903.
— Etienne, Société de Médecine de Nancy, 9 mars 1904.
38. Gaucher et Rostaine, Société de dermatologie, avril 1904.
39. Ducastel et Semper, *Id.*
— Ingebrans, Société de médecine du Nord, 10 juin 1904.
40, 41, 42. Vincent, Thèse Paris, décembre 1904.
— Mocquot et Moutier, Déformations séniles du squelette simulant la maladie de Paget (Travail du Laboratoire de M. Pierre Marie) ; Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905, n° 1.
43. Ménétrier et Rubens Duval, Société médicale, 26 mai 1905.

UNE FAMILLE DE QUATRE SUJETS ATTEINTS DE DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

PAR

MAURICE VILLARET et **LOUIS FRANCOZ**

Internes des hôpitaux.

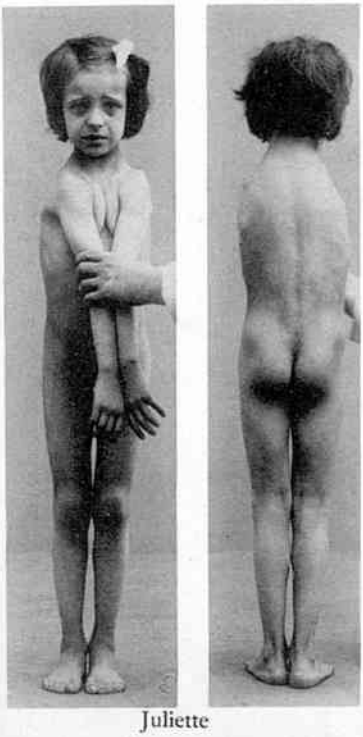
Nous avons eu l'occasion de présenter à la Société de Neurologie, le 2 mars 1905, une famille de quatre malades qui sont atteints de l'affection qui a été décrite et isolée pour la première fois par *MM. Pierre Marie et Sainton* en mai 1897 et mai 1898 à la Société médicale des hôpitaux sous le nom de *dysostose cléido-crânienne héréditaire* et qui est caractérisée essentiellement par les quatre signes principaux suivants : *développement exagéré du diamètre transversal du crâne, retard dans l'ossification des fontanelles, aplasie plus ou moins marquée des clavicules et transmission héréditaire de ces troubles.*

Ces malades sont au nombre de quatre, la mère et les trois enfants.

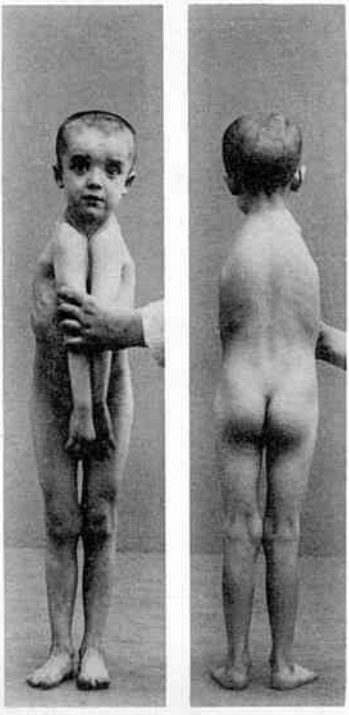
L'étude des antécédents héréditaires de cette famille nous fournit quelques renseignements intéressants.

Les parents de la mère sont morts, son père à l'âge de 36 ans, de cause ignorée, sa mère à 35 ans, emphysémateuse avec complications cardiaques. A noter leur *consanguinité* : ils étaient cousins germains. Un oncle maternel présentait un certain degré de surdité congénitale, suffisante pour l'avoir fait réformer. Elle a cinq frères ou sœurs qui ne présentent pas la même déformation qu'elle ; ils sont, dit-elle, bien conformés, mais *petits*, le plus grand n'ayant que 1 m. 60 de taille. Une de ses sœurs a été atteinte de mouvements choréiques passagers à l'âge de cinq ans. Leurs enfants à tous sont bien conformés ; et la grand-mère qui était sage-femme ayant constaté l'anomalie qui nous occupe, dès la naissance de notre sujet, l'a recherchée de parti-pris sans la retrouver chez les autres.

Le père, qui ne présente pas la tare en question, est fils d'un alcoolique mort à la suite d'accidents nerveux mal définis. Lui-même a fait quelques excès alcooliques dans son adolescence ; il a eu à plusieurs reprises des crises nerveuses d'une nature indéterminée, paraissant épileptiformes, la dernière remonte à l'époque de son service militaire ; actuellement c'est



Juliette



Jules



Juliette



La mère et Lucienne



Jules

DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

(Villaret et Francoz)

un homme âgé de 35 ans, mesurant 1 m. 62 de taille, vigoureux et bien constitué, se disant sobre, mais d'une émotivité très marquée ; il nie la syphilis ; il présente un strabisme léger, congénital d'après lui. Il se refuse énergiquement à tout examen.

L'observation *de la mère* est plus intéressante, nous la donnons avec quelques détails.

Obs. I. — Léonie B...., 36 ans (Pl. XXXIX), a comme antécédents personnels des convulsions dans son enfance, une fièvre typhoïde à 10 ans, une scarlatine à 13 ans, une coqueluche à 32 ans, enfin des angines fréquentes et bénignes. Elle a eu six grossesses.

La première se termina par un accouchement prématuré à 7 mois et demi ; l'enfant mourut au bout de cinq jours.

A la deuxième, l'enfant vint à terme, mais mourut à 21 mois, tuberculeux. Ces deux enfants qui n'étaient pas du même père que ceux qui nous occupent étaient bien conformés.

Puis elle eut les trois enfants dont nous allons rapporter les observations et entre les deux premiers, une fausse couche de 3 mois.

Actuellement c'est une femme *de petite taille* (1 m. 43), maigre et pâle, avec un peu d'exophtalmie apparente, ayant un bon état général.

L'*examen de la déformation* nous montre une *clavicule gauche normale* et mesurant 13 centimètres de longueur ; elle possède une courbure légèrement exagérée en avant. *La clavicule droite présente deux fragments* : un interne et un externe. Le fragment interne, dont la forme rappelle celle de la partie correspondante d'une clavicule normale, légèrement ascendant en dehors, est articulé avec le sternum, et cette articulation est semblable à celle du côté normal. Il semble représenter la moitié environ de la longueur de la clavicule, puisque à 6, 5 centimètres de l'articulation sternale il s'arrête brusquement et se continue par un cordon fibreux souple et élastique. Le fragment externe, atrophié, de dimensions peu appréciables, semble représenter le tiers externe de la clavicule. Ces deux fragments sont réunis par une sorte *de pseudarthrose*. Ils chevauchent l'un sur l'autre, l'interne étant supérieur et antérieur ; les mouvements qu'on leur imprime sont très limités. Le moignon de l'épaule est plus rapproché de la ligne médiane du côté malade ; cette asymétrie est très appréciable à la vue, et à la mensuration on trouve de la fourchette sternale à l'acromion 16 cent. 1/2 à gauche, 14 cent. 1/2 à droite. La distance interacromiale est de 31 centimètres en avant, de 32 centimètres en arrière ; il y a une légère chute des épaules en bas et en avant. Pas de disparition de relief claviculaire.

Les omoplates sont facilement mobiles dans tous les sens, ont l'aspect de *scapulæ alatæ* ; les fosses sus-épineuses sont normales. L'épine de l'omoplate présente à la partie interne de son bord postérieur *une saillie angulaire* très nette à sommet postérieur surtout accentuée du côté malade, et qui répond à une exagération du tubercule du trapèze.

La voûte palatine est très ogivale, très haute, et présente une perforation punctiforme à sa partie postérieure, perforation qui semble ne pas s'être modifiée depuis que la malade s'en est aperçue. Les *dents* sont irrégulières, petites, cupuliformes, mal implantées : les incisives médianes sont en retrait sur leur bord interne. La malade a eu à 32 ans une canine supplémentaire au niveau du rebord alvéolaire supérieur, près de la ligne médiane. Léger prognathisme ; nez normal mais légèrement dévié à gauche : orbites excavés. Rebord orbitaire inférieur en retrait provoquant une pseudo-exophtalmie. Le maxillaire inférieur est normal. Les dernières apophyses costales cervicales sont normales, quoique légèrement plus marquées du côté atteint.

Le *crâne* a une forme particulière. *Son ossification a été tardive* et les fontanelles, suivant la malade, ne se sont fermées qu'à l'âge de 10 ans. Bosses frontales et pariétales exagérées ; sillon interfrontal large et bien marqué ; occipital saillant. — Voici quelques-unes des dimensions du crâne :

Diamètre bipariétal.	147 millimètres
Largeur du front.	114 —
Diamètre occipo-frontal	183 —

L'indice céphalique est de 80,32, c'est-à-dire nettement brachycéphale (au-dessus de 80, 01 suivant les classiques).

Ces dimensions ne sont pas exagérées par rapport aux chiffres normaux. Elles le sont cependant si on considère le diamètre transversal et la petite taille de la malade.

Le reste du squelette présente des caractères intéressants. Les tibias sont légèrement en fuseaux. *Légère scoliose dorsale droite*, thorax et sternum normaux. Le *bassin* offre des déformations assez accusées pour avoir été une cause de dystocie au moment des accouchements. Nous avons recherché dans les archives de la Maternité de l'hôpital St-Louis quelles avaient été les raisons exactes de cette dystocie ; mais l'observation de la malade avait été brûlée. L'accouchement fut très long et on dut employer le forceps. Nous avons une radiographie que M. Infroit a pris du bassin de la malade et dont les caractères ne sont pas assez nets pour que nous puissions en tirer des conclusions pratiques.

Obs. II. — L'aînée des enfants, Juliette B.. (Pl. XXXIX), âgée de 9 ans, est née avant terme, à 7 mois. Elle a peu d'antécédents pathologiques, sauf une diphtérie à l'âge de 6 ans et quelques angines non diphtériques. Elle est un peu nerveuse, elle a eu une attaque de nerfs l'été dernier.

Son squelette est normal, son thorax est élargi à la partie inférieure, donnant un aspect plus rétréci à la partie supérieure.

L'anomalie claviculaire est bilatérale et symétrique ; cette symétrie est signalée comme rare. Le *fragment interne* présente des deux côtés des dimensions à peu près semblables ; c'est une sorte de cône de 4 cent. de longueur paraissant se terminer par un bout pointu qui soulève la peau en une saillie bien visible. La coracoïde est facile à sentir à 6 cent. du sternum. Le *fragment externe* très atrophié forme une saillie pointue, mobile avec le scapulum,

mais peu ou pas mobile sur lui. De son extrémité interne part un *cordon fibreux* qui se perd en dedans et ne peut être suivi jusqu'au fragment interne. Ce dernier est facilement mobile en avant (2 cent. environ), très peu en arrière. On ne sent pas très nettement l'encoche sous-acromiale.

Les épaules sont tombantes et la distance interacromiale est de 27 cent. en arrière, de 23 en avant. Le moignon de l'épaule est très facilement porté en arrière, et surtout en avant où il arrive jusqu'à toucher celui du côté opposé. De plus, à la vue on constate entre l'épaule et le thorax un sillon vertical remplaçant la saillie claviculaire absente. Les dernières apophyses costales cervicales sont normales ainsi que le sternum.

Vue de dos, l'enfant présente une saillie très marquée des omoplates qui sont détachées et mobiles. Les fosses sus-épineuses sont normales. On constate *une saillie très nette sur le bord postérieur de l'épine de l'omoplate*, analogue à celle de la mère, mais bilatérale comme la lésion, et proportionnellement plus accentuée (voir les figures de dos où on la constate nettement sur la limite externe du moignon scapulaire).

Le *crâne* est très gros, la face petite et en retrait sous lui, le front arrondi. Les bosses frontales sont séparées par un sillon ; les bosses pariétales et la saillie de l'occipital sont très nets ; léger ressaut post-lambdoïdien. Il n'y a pas d'asymétrie faciale, pas de prognathisme. Le nez est normal, un peu déprimé à sa racine. *Le palais est nettement ogival* : il n'y a pas de perforation à proprement parler, mais une cavité punctiforme, borgne, située au point le plus élevé de la voûte palatine.

Les *dents* présentent du retard dans leur évolution, elles sont petites, irrégulières, crénelées ; leur bord libre est en retrait sur le bord alvéolaire, les incisives médianes en retrait par leur bord interne sur leur bord externe, surtout en haut. La lèvre inférieure est un peu grosse et saillante.

Le crâne est complètement ossifié, mais *cette ossification*, au dire de la mère, *a été tardive* et ne s'est produite qu'entre 7 et 8 ans.

Les dimensions du crâne sont les suivantes :

Circonférence du crâne . .	52 centimètres.	
Diamètre occipito-frontal	175 millimètres	(adulte normal = 180,4).
Diamètre bi-pariétal . . .	144 —	— = 149,3).
Largeur du front.	105 —	
Diamètre bimalaire	100 —	

Hauteur de la face (de la racine du nez au menton) 95 milimètres.

— du crâne (à partir de la racine du nez) 94 —

L'indice céphalique est de 82,28, c'est-à-dire nettement brachycéphale (80,01 et au-dessus suivant les classiques.

L'indice facial est de 95.

Pas d'autres déformations osseuses apparentes ni de lésions nettes de rachitisme. Le poids de l'enfant est de 17 kil. 900. *La taille de* 1 m. 14.

L'*examen radioscopique* fait par notre ami le Dr Delherm confirme l'examen radiographique fait par M. Infroit à la Salpêtrière. On constate un fragment interne de la clavicule peu apparent et donnant sur l'écran l'aspect d'un

cartilage ; le fragment externe n'est visible que dans un certain sens et présente des aspects variables suivant l'incidence des rayons, comme s'il s'agissait d'une lamelle osseuse aplatie (Pl. XLI). On ne voit que ce fragment sur la radiographie.

L'*exploration électrique des muscles de l'épaule*, faite au courant faradique par M. Delherm, dans le but de rechercher leurs insertions, montre que pour le muscle sterno-cléido-mastoïdien il existe en dehors du faisceau sternal normal, des faisceaux qui vont se fixer sur les points de la clavicule qui persistent et peut-être aussi sur les tractus fibreux qui les relient. Il en est de même pour le grand pectoral et le deltoïde qui présentent des faisceaux claviculaires comme le démontre le déplacement des fragments à la suite de l'excitation de ces muscles. La contraction des muscles est normale, il n'y a pas d'atrophie appréciable.

On ne relève pas chez la malade d'autre tare organique : l'examen du fond d'œil nous a paru normal ; peut-être y a-t-il sur la rétine quelques taches pigmentaires qu'on a signalées dans l'hérédo-syphilis. Les urines de 24 heures ne présentent pas de formule pathologique. La ponction lombaire ne nous a rien montré d'anormal.

Obs. III. — *Le second enfant* (Pl. XXXIX) est un garçon, Jules B..., âgé de 6 ans, né à terme. Il présente dans ses antécédents une rougeole puis une varicelle dont il porte encore des cicatrices sur la face. Ces deux affections semblent ne pas avoir eu de suites.

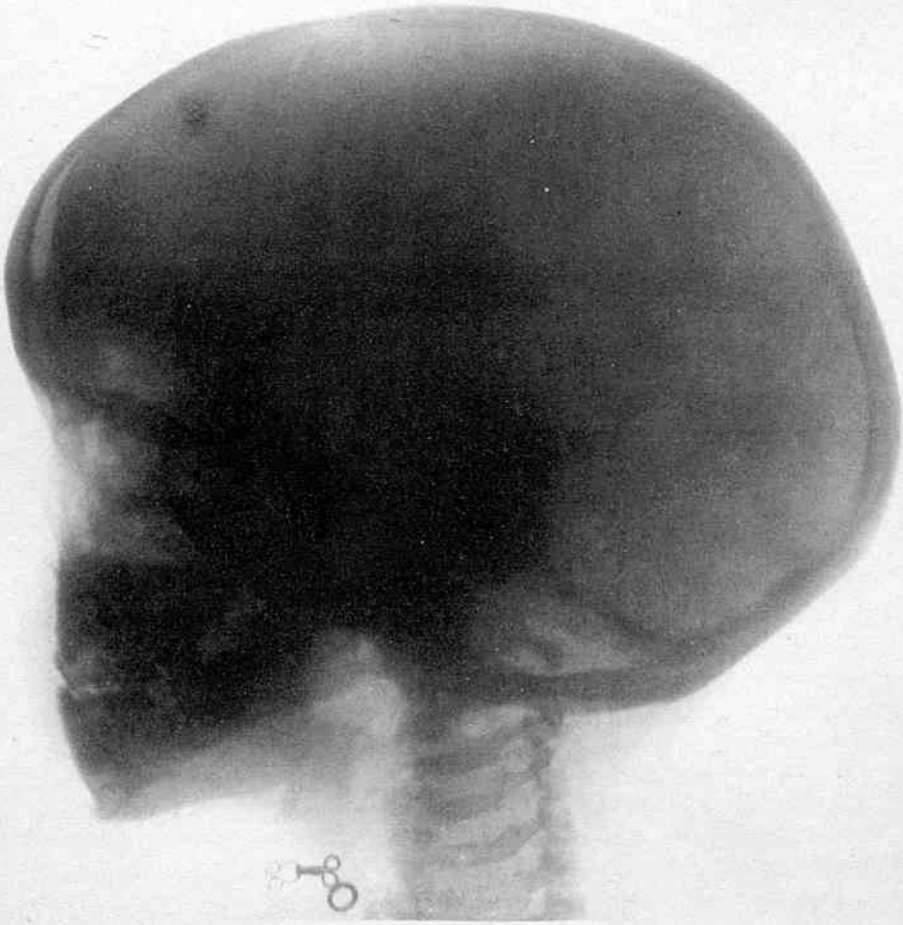
Il présente les mêmes *déformations claviculaires* que sa sœur. On trouve des deux côtés du sternum un fragment interne de clavicule, asymétrique chez ce sujet et mesurant 3 centimètres à droite, et 4 centimètres à gauche. Les fragments externes sont plus appréciables que chez la fille. Il ne semble pas qu'il y ait de cordon fibreux reliant les deux fragments externe et interne. Ils sont très lâches des deux côtés et le fragment interne peut être ramené en avant de 3 centimètres. Les épaules sont légèrement projetées en avant, et la largeur inter-acromiale mesure environ 27 centimètres en arrière, 24 centimètres en avant. Il y a un méplat inter-claviculaire reliant sans ressaut le cou et la poitrine.

Les ligaments articulaires de l'épaule ont une laxité extrême ; la tête humérale se subluxe en avant et en arrière des deux côtés. Le doigt sent une encoche sous-acromiale assez marquée. Les omoplates sont très mobiles, affectent la forme de « scapulæ alatæ » ; les fosses sus-épineuses sont normales.

De même que chez la mère et la sœur, on constate chez l'enfant un *tubercule angulaire* volumineux, situé à l'union du tiers interne avec le reste de l'épine de l'omoplate.

Les apophyses costales de la dernière vertèbre cervicale semblent légèrement saillantes. Le sternum est normal.

Le front est énorme ; un sillon médian, vertical, large et profond surtout vers la racine des cheveux, le sépare en deux bosses frontales arrondies. Ce sillon est la trace de l'ossification de la fontanelle antérieure *qui n'est achevée*,



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

(Villaret et Francoz)

Radiographie du crâne de Jules B...

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris

suivant la mère, *que depuis neuf ou dix mois* ; on constate même encore actuellement une légère dépression non soudée vers la partie antérieure de la suture sagittale. Les pariétaux forment une grosse saillie bilatérale ; les fontanelles y sont soudées. L'occipital est saillant ; pas de ressaut post-lambdoïdien.

Les dimensions du crâne sont les suivantes : comparées aux diamètres normaux chez l'adulte (occipito-frontal : 192 mm. 3. Biparíétal : 159 mm. 3) nous voyons qu'elles sont en partie exagérées, surtout par rapport à la taille du sujet :

Circonférence du crâne	53	centimètres
Diamètre occipito-frontal	180	millimètres
Diamètre biparíétal	142	»
Largeur du front	112	»
Diamètre bimalaire	85	»
Hauteur de la face (de la racine du nez au menton)	87	»
Hauteur du crâne (à partir de la racine du nez)	77	»

L'indice céphalique est de 78, 88 c'est-à-dire mésaticéphale (de 77, 78 à 80 suivant les classifications).

La *face* est symétrique et légèrement en retrait sous le front bombé. Pas de prognathisme. Le nez n'est pas dévié, mais sensiblement déprimé à sa racine. Les orbites sont excavés. *La voûte palatine est ogivale.* Les *dents* supérieures sont mal implantées : leur bord libre est sur un plan plus postérieur que leur bord alvéolaire. Elles sont petites, crénelées cupuliformes. Les deux incisives médianes sont en retrait par leur bord interne. Les deux suivantes sont plus petites. Les dents inférieures sont moins atteintes, à peu près normales. Les arcades dentaires sont éloignées l'une de l'autre par un espace losangique médian quand les bords libres sont en contact. Le maxillaire inférieur semble normal.

Nous avons fait prendre par M. Infroit une radiographie du crâne et du massif facial (Pl. XL) ; le cliché comparé à la radiographie d'un crâne normal du même âge nous a montré d'une façon particulièrement nette les différents détails de leur structure. Il y a augmentation considérable de la convexité du frontal, élargissement très net du sinus frontal. Sur le bord supérieur de l'image crânienne, au niveau du tiers antérieur, on aperçoit une dépression d'où partent des sillons et une diminution d'épaisseur de la couche osseuse, répondant à un vice de suture. La bosse occipitale et le ressaut post-lambdoïdien sont exagérés. Le trou occipital regarde en bas et en avant et non directement en bas. La selle turcique est normale. On ne relève pas le tassement antéro-postérieur de la base du crâne signalé par certains auteurs.

Le massif facial semble diminué dans son ensemble : les sinus en sont petits. Les os du nez sont diminués. Les maxillaires sont peu développés et l'inférieur présente des courbures exagérées, une apophyse coronoïde atrophiée et une éminence mentonnière saillante. Les vertèbres cervicales semblent normales.

Pas d'autres tares osseuses appréciables. *Taille* : 1 *mètre*.

Obs. IV. — Le troisième enfant est une fillette de 21 mois, Lucienne B..., née à terme (Pl. XXXIX). Pas d'antécédents pathologiques, pas de convulsions. *Les clavicules sont normales. Il n'y a pas de saillie* angulaire au niveau des épines de l'omoplate. Les omoplates sont normales et peu mobiles. Les épaules mesurent 17 cent. 1/2 en avant, 19 centimètres en arrière (distance interacromiale); il y a donc comme chez les autres sujets une projection des épaules en bas et en avant.

Le *crâne* est le siège de déformations intéressantes ; il présente en effet des dimensions exagérées contrastant avec celles de la face, petite et en retrait. De plus il y a *un retard très marqué dans la soudure des fontanelles.*

Les mesures du crâne sont les suivantes :

Diamètre bipariétal, 132 millimètres (149 mm. 3 chez la femme adulte normale).

Diamètre occipito-frontal, 170 millimètres (180 mm. 4 chez la femme adulte normale).

Largeur du front, 105 millimètres.

Diamètre bimalaire, 87 millimètres.

Hauteur de la face (de la racine du nez au menton), 77 mm.

Hauteur du crâne (à partir de la racine du nez), 70 mm.

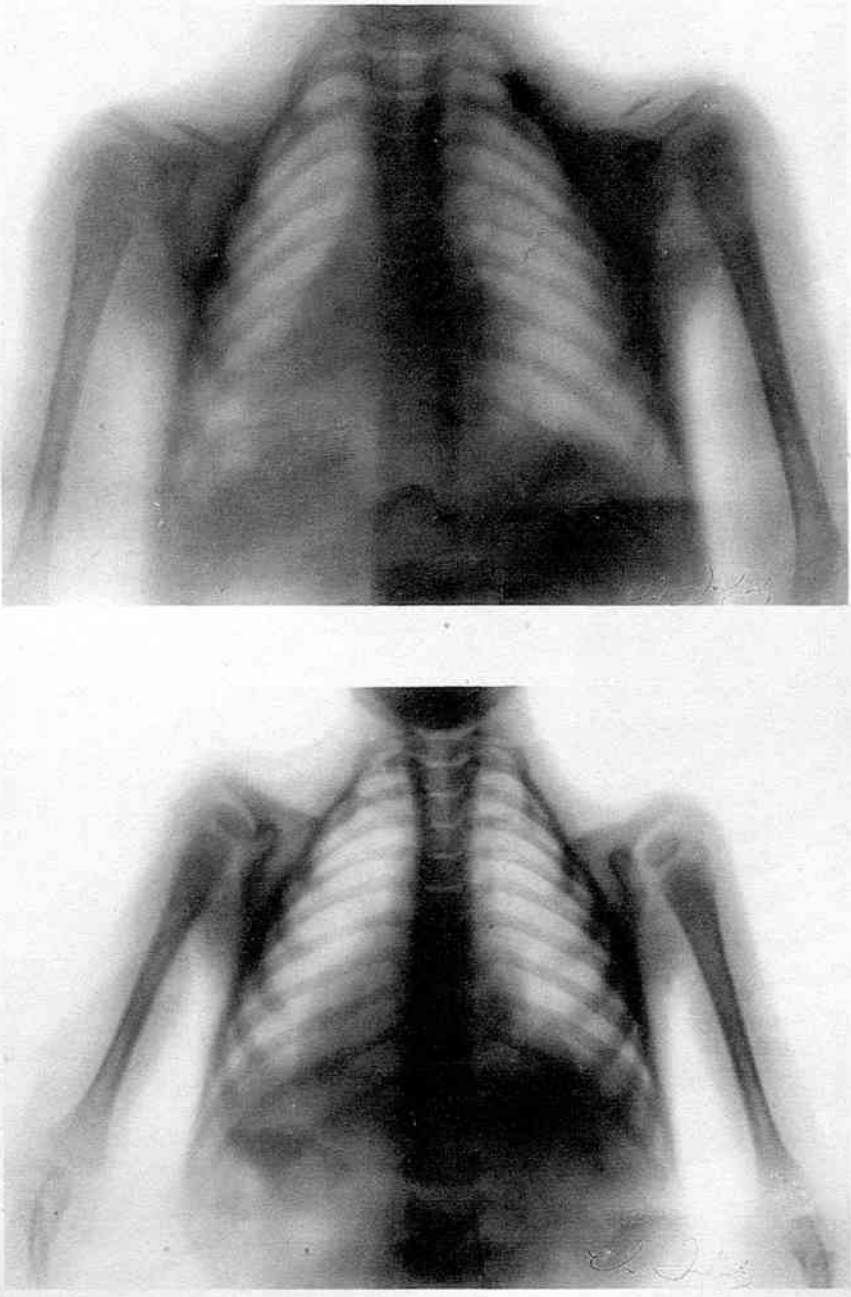
L'indice céphalique est de 77.64.

Le front est olympien, les bosses frontales saillantes et séparées par un large sillon, les bosses pariétales très marquées, l'occipital saillant, le ressaut post-lambdoïdien assez net. *La grande fontanelle antérieure* ou bregmatique commence à deux centimètres au-dessus du sillon naso-frontal, puis va en s'élargissant progressivement jusqu'à mesurer 6 *centimètres* de largeur maxima au niveau du bregma ; de là, elle se continue en se retrécissant en forme de losange assez régulier, avec la suture sagittale très anormalement ouverte, puisqu'elle mesure deux centimètres de largeur à sa partie moyenne ; elle se termine enfin en s'élargissant au niveau de la petite fontanelle postérieure ou lambdoïde, béante et entourant l'extrémité supérieure de l'écaille occipitale très facilement perceptible. Au total, elle mesure d'une extrémité à l'autre 20 centimètres de longueur. Cet hiatus est fermé par une membrane assez ferme, dépressible, légèrement pulsatile. Nous n'avons rien observé de spécial sur les autres fontanelles crâniennes.

Le reste du squelette est normal. Pas de déformations thoraciques ou du sternum. *La taille est de 74 centimètres* 1/2. Le nez est normal, les orbites peu escavés ; il n'y a pas de prognathisme. *La voûte palatine est ogivale* et *la dentition retardée* ; il n'existe actuellement que 7 incisives, trois supérieures et deux inférieures, et 2 petites molaires inférieures. Les oreilles son normales.

***

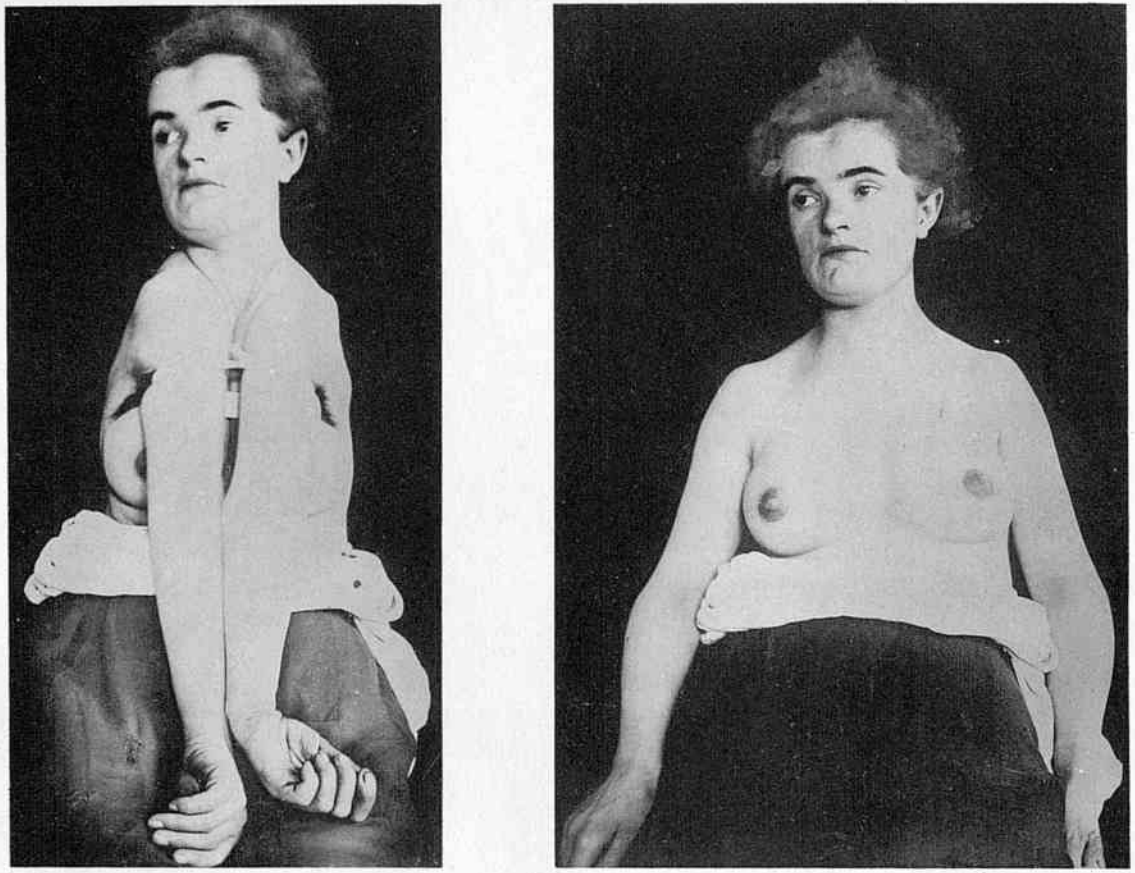
L'aplasie des deux clavicules rend possible chez les deux premiers enfants de nombreux *mouvements anormaux* qui sont identiques chez l'un et chez l'autre ; mobilité extrême de chaque épaule, possibilité de les



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

(Villaret et Francoz)

Radiographies de Juliette et Jules B...



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

Cas de Couvelaire.

(Villaret et Fraysse.)

amener au contact en avant sur la ligne médiane, et en arrière, passage possible par dessus la tête, sans les disjoindre, des deux mains unies derrière le dos, etc., etc. (XV. Pl. XXXIX, XLI, LII).

Il semble de plus *qu'aucun mouvement normal ne soit entravé* chez ces sujets ; ils peuvent se hisser à la force des poignets, grimper à la barre fixe. Dans l'abduction du bras, la main soulevant un fardeau, la tête de l'humérus se subluxe en avant et en dedans et paraît n'être arrêtée que par son contact avec l'apophyse coracoïde.

Nous donnons d'autre part *les épreuves radographiques* de la ceinture scapulaire de la petite fille (obs. II) et du petit garçon (obs. III) (V. Pl. XLI) Comme l'examen radioscopique elles nous montrent que l'image des fragments claviculaires très peu visible par rapport aux os avoisinant, produit l'impression de raréfaction que donnerait un ligament ou un cartilage. C'est à peine si, chez le jeune garçon on aperçoit le fragment interne croisant obliquement de haut en bas et de dehors en dedans l'image du gril costal postérieur, plus long à gauche qu'à droite ; quant au fragment externe il est absolument invisible. L'image claviculaire de la petite fille est plus nette : à droite et à gauche on aperçoit un fragment osseux au-dessus du bord supérieur de l'omoplate, séparé du sternum par un espace libre correspondant probablement au noyau cartilagineux d'ossification secondaire de la clavicule.

L'intelligence de la mère et des enfants est conservée et même assez vive. *L'examen de leur système nerveux* a montré son intégrité absolue ; les réflexes patellaire, achilléen, du membre supérieur, les réflexes cutanés et pupillaires, l'acuité visuelle sont normaux. Pas de signes de lésion du faisceau pyramidal, pas de troubles de la sensibilité. Leur *état général* est excellent ; l'examen de leurs différents organes et de leurs urines ne nous a rien montré d'anormal.

*
* *

Obs. V (Couvelaire). — A côté de cette observation familiale que nous avons tenu à donner en détail, nous avons la bonne fortune de pouvoir reproduire *in extenso* une très intéressante observation personnelle inédite que *M. le Dr Couvelaire* a eu la complaisance de nous communiquer et qu'il n'a fait que mentionner dans son exposé de titres (1) (voir Pl. XLII).

C'est une jeune femme de 23 ans. Elle ne peut donner sur sa famille que des renseignements assez vagues. Sa mère est morte depuis longtemps. Elle ignore de quoi. Son père vit encore : il est vigoureux et bien bâti. C'est elle qui est la plus chétive de la famille.

(1) A. Couvelaire, *Exposé des travaux*, Steinheil, éditeur, p. 50-51 (1 dessin). Paris, 1904.

Elle est née à terme ; elle ne sait pas à quel âge elle a commencé à marcher. Elle a fait une maladie grave vers l'âge de 2 à 3 ans ; depuis cette époque la santé a toujours été bonne. Sa première menstruation date de l'âge de 14 ans ; depuis réglée normalement. Elle est enceinte de 8 mois.

Elle est *de petite taille* : 1 mètre 43. Elle est maigre, d'aspect chétif.

Le *front* est saillant avec ses 2 bosses frontales bien individualisées surplombant la face qui est légèrement en retrait, et séparées par un sillon qui commence à 3 centimètres de la racine du nez et monte en s'élargissant ; il atteint 1 centimètre de profondeur sur 2 centimètres de largeur et aboutit à une dépression quadrangulaire correspondant au bregma. Le doigt qui suit ce sillon vient buter sur le rebord saillant que forment les angles antéro-supérieurs des pariétaux ; cette région des pariétaux est à un niveau plus élevé que le bord supérieur des frontaux. A l'union des frontaux et des pariétaux la paroi crânienne est formée par un tissu fibreux très dense, très résistant sur une surface d'un centimètre carré environ. La suture sagittale interpariétale n'existe pas en tant que suture ; les pariétaux sont soudés. Il n'y a pas d'espace fontanellaire correspondant à la fontanelle postérieure. L'occipital aplati descend verticalement rejoindre la ligne de la nuque.

Les diamètres de la tête sont les suivants :

Diamètre occipito-frontal	17	cent.	5
— biparietal	16	»	
— bitemporal	14	»	5
— sous-occipo-frontal	18	»	
Circonférence sous-occipito-frontale	52	»	

La *face* est petite, en retrait sous les arcades sourcilières ; elle est symétrique.

La *voûte palatine est excavée.*

La *dentition* est si mauvaise que la malade porte un double dentier. Le maxillaire inférieur est assez saillant.

Le thorax ne présente rien de particulier. Les côtes et le sternum sont normaux.

Mais ce qui frappe c'est la continuation directe par une surface légèrement concave en avant des parties latérales du cou avec la partie supérieure du thorax. De chaque côté, en dedans du moignon de l'épaule très légèrement tombant et saillant en avant, en dehors de la saillie sterno-chondro-costale, il y a un *méplat* au lieu de la saillie claviculaire ordinaire.

Les *clavicules manquent* : elles ne sont représentées que par un petit nodule de consistance cartilagineuse, long de 2 centimètres, très grêle, mobile, s'articulant avec le sternum et se terminant en dehors par une pointe mousse. Sur ce nodule s'insèrent des fibres du sterno-cléido-mastoïdien. La pointe mousse de ce nodule semble libre ; on ne sent pas de tractus fibreux le reliant à l'acromion.

Les omoplates ne présentent rien de particulier. Les membres supérieurs sont grêles mais bien proportionnés.

Les mouvements spontanés des membres supérieurs et des moignons de

l'épaule s'accomplissent avec force et avec une certaine adresse. Servante de son métier, elle est restée, après son accouchement, un mois à la Maternité comme nourrice, portant, changeant et soignant les enfants comme ses compagnes. Elle présente du fait de son aplasie claviculaire des mouvements anormaux spontanés et provoqués des membres supérieurs par rapport au thorax. Très facilement on produit l'adduction des moignons de l'épaule qu'on amène au contact sur le devant de la poitrine ; l'adduction en arrière des omoplates plus étendue qu'à l'état normal n'est cependant pas complète ; on ne peut croiser en arrière les bras relevés.

La *colonne vertébrale* n'est pas déviée dans les régions dorsale et cervicale. Il y a dans la région lombaire une *ensellure* assez prononcée qui s'accompagne d'un peu *d'antéversion du bassin*. Le sacrum a sa base légèrement basculée en avant. Les deux épines iliaques postéro-supérieures sont sur une ligne horizontale et à égale distance de la ligne médiane. Les diamètres externes du bassin sont les suivants :

Bi-épineux	21 cent.
Bi-crête	23 »
Bi-trochantérien	29 »
Circonférence bi-trochantérienne	81 »

L'examen du bassin par le toucher permet de constater qu'il est symétrique mais *généralement rétréci*. Le promontoire élevé est à 10 cent.5 du sous-pubis : avec deux doigts (primipare à vulve étroite) on suit jusqu'au sacrum les lignes innominées qui semblent redressées ; les épines sciatiques sont saillantes.

Les *membres inférieurs* sont déformés ; il y a un degré assez accentué de *genu valgum* plus marqué à gauche. Les os eux-mêmes ne présentent aucune déformation dans leur continuité.

Le 26 décembre 1900, à terme, elle entre en travail. Les premières douleurs apparaissent dans la nuit vers 10 heures du soir. Le 27, à 8 heures du matin seulement, la dilatation est grande comme une paume de main et à 11 h. 20 elle accouche *spontanément* d'un enfant masculin présenté par le sommet en droite postérieure.

L'enfant long de 45 centimètres pèse 2600 grammes. Les diamètres de la tête sont les suivants :

Diamètre occipito frontal	11 cent.	
— occipito mentonnier	13 »	5
— bi-pariétal	9 »	5
— bi-temporal	7 »	
— sous-occipito-bregmatique	9 »	5

Il ne présente aucune malformation ; *il est claviculé*. Les *fontanelles* sont normales ainsi que la forme du crâne. Placenta macroscopiquement normal pesant 450 grammes.

Cet enfant était encore vivant en 1904 ; ses clavicules et son crâne ne présentaient rien de particulier.

Par contre, un second enfant né spontanément fut examiné à l'âge de dix

mois. *Il n'avait pas de clavicules. Les sutures et fontanelles étaient encore largement ouvertes*, sans que, d'ailleurs, il y eut hydrocéphalie.

* * *

Il nous a semblé intéressant, à l'occasion de ces deux nouvelles observations, de rechercher dans la science quels ont été les cas d'aplasie claviculaire qui peuvent être rapprochés de ces types si nets de dysostose cléido-crânienne héréditaire. Notre maître, M. le Dr Pierre Marie, et notre ami M. le Dr Couvelaire, ont bien voulu nous procurer sur ce sujet des documents et des renseignements précieux dont nous les remercions vivement. C'est d'ailleurs dans les deux communications de MM. Pierre Marie et Sainton (1), et dans l'article de M. Couvelaire (2), qu'on trouvera la question mise au point ; nous ne ferons qu'y ajouter les observations plus récentes que nous avons pu compulser et quelques rares cas plus anciens que nous avons pu découvrir, bien qu'il nous ait paru utile cependant de réunir dans un même tableau d'ensemble les différentes observations déjà parues.

Comme le montre ce tableau, ce sont *MM. P. Marie et Sainton* les premiers qui ont isolé le syndrome *de la dysostose cléido-crânienne* héréditaire, ont mis nettement ses principaux caractères en relief et lui ont donné son nom qui résume d'une façon précise et concise les quatre signes principaux de l'affection. Nous reproduisons (Pl. XLIII) les photographies des quatre malades qui ont servi à la description de ces auteurs : la première famille (A) est composée du père et du fils, la deuxième famille (E) comprend la mère et la fille.

Avant eux toutefois on retrouve des observations plus ou moins nettes de l'affection. Guzzoni degli Ancarani qui a eu la patience de compulser une trentaine de traités d'anatomie spéciaux ou généraux ne retrouve dans aucun mentionnée l'aplasie claviculaire congénitale. Seuls Sömmering(3), Blandin, Meckel (4), Estor (5), Luchska (6), signalent l'absence possible du fragment para-acromial remplacé dans ce cas par une apophyse scapulaire.

(1) Pierre Marie et Sainton, Bull. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris, 14 mai 1897, 20 mai 1898, et thèse de Pierre. Paris 1898.

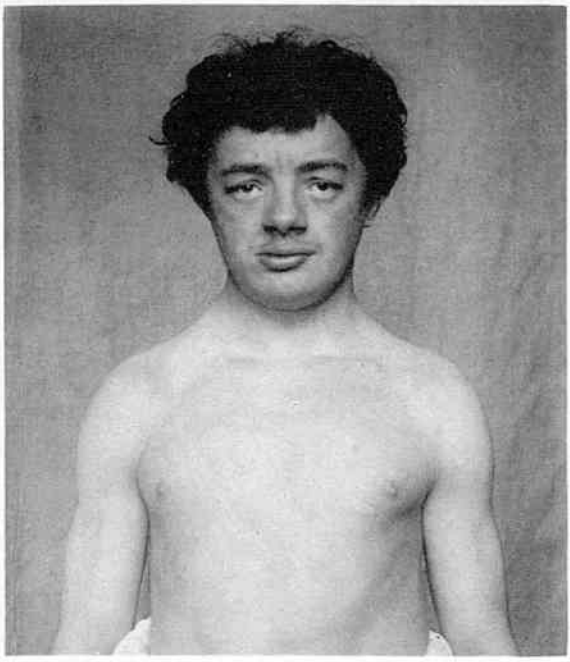
(2) A. Couvelaire, *La dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Journ. de Physiol. et Pathol. générales, n° 4 juillet 1899.

(3) Sömmering. *Traité d'ostéologie et de syndesmologie. Encyclopédie anatomique.* Traduction Jourdan et Breschet. Paris, Baillière, 1843, t. II, p. 129.

(4) Meckel. *Manuel d'anat. gén. et path.* Traduction Jourdan et Breschet. Paris, Baillière, 1845.

(5) E. Estor. *Cours d'anat. médicale*, t. I, part. II, p. 580.

(6) Luchka. *Die anatomie der glieder des menschen.* Tübingen Laupp, 1865, p. 30.



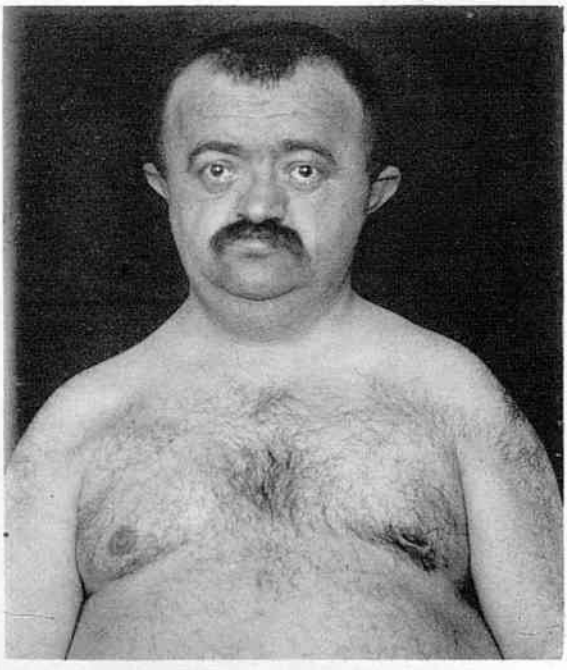
A



E



C



B



D

DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE

(Villaret et Francoz)

A, B, C, D. — Cas de Pierre Marie et Sainton.
E. — Cas de Hirtz.

Il existe pourtant des cas forts intéressants de Martin, de Morand, de Stahmann, de Gegenbaur, de Niemeyer, de Scheuthauer, de Dowse, de Kappeler, de Hamilton, de Gibert, de Todd, de van den Busche, de Guzzoni degli Ancarani, dont le travail, très documenté porte en grande partie sur l'aplasie claviculaire dans la série animale ; mais ces travaux sont fort incomplets, ne portent que sur une partie du syndrome sans en voir l'ensemble ni la nature. Scheuthauer le premier signale les anomalies crâniennes, mais l'hérédité de l'affection lui échappe,et il faut arriver aux



Fig. 1. — Malade de Pinard et Varnier. (D'après la communication de P. Varnier.

communications de 1897 et 1898 pour voir la question mise au point. Il est assez curieux de noter que dans les travaux postérieurs à celui de M. P. Marie, la plupart des auteurs étrangers semblent ignorer totalement ses conclusions ; quelques-uns même paraissent découvrir l'affection et vouloir décrire à nouveau l'ensemble du syndrome.

Signalons les 5 cas très nets de Hultkrantz, dont 4 dans la même famille, les observations de Shorsthein et de Carpenter, cette dernière la plus intéressante puisqu'elle porte sur 6 membres de la même famille. Les cas de MM. Pinard et Varnier concernent le père et la fille ; nous donnons ci-contre (fig. 1, 2, 3) une photographie de cette dernière ainsi qu'une intéressante radiographie de ses clavicules empruntée à l'observation de ces auteurs. C'est à la même époque et à propos de cet article que paraît l'excel-

lent mémoire de Couvelaire (1) qui met la question au point. Quelque temps après, Hamilton de Montréal, en 1899, signala chez une femme de 38 ans les principaux signes du syndrome, sans parler cependant du caractère héréditaire de l'affection. Wolff, cité par Sachs (2), trouve ces mêmes symptômes chez un jeune homme, mais ne mentionne pas l'hérédité du syndrome. Trois ans plus tard, en 1903, MM. Hirtz et Louste communiquent à la Société médicale des hôpitaux un cas de dysostose cleido-crâ-

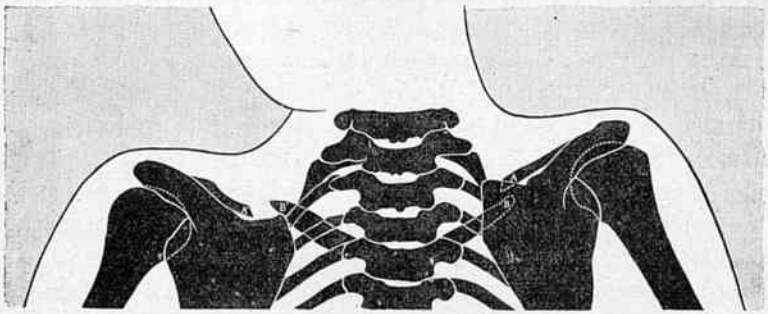


Fig. 2. — Malade de Pinard et Varnier. Dessin emprunté à l'article de Varnier et représentant le calque réduit au 1/4 de grandeur naturelle d'une radiographie du thorax (décubitus dorsal). On y remarque la gracilité des différents os, le mouvement de sonnette des omoplates surtout de la droite, et les deux fragments claviculaires.

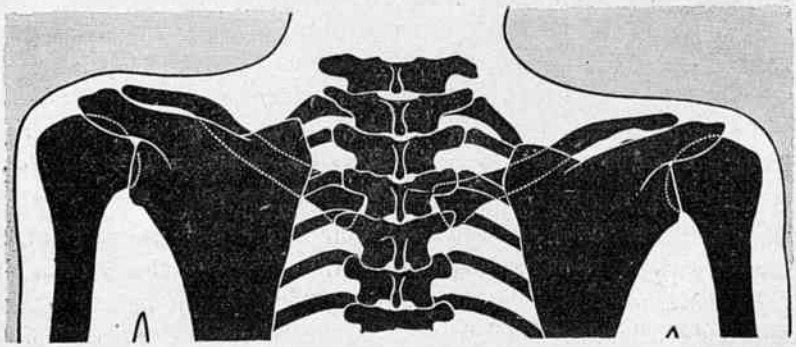


Fig. 3. — Calque réduit au 1/4 de grandeur naturelle d'une radiographie de la partie supérieure du thorax d'une femme normalement conformée (décubitus dorsal). Le squelette est vu d'arrière. (Emprunté à l'article de M. Varnier.)

nienne chez un homme de 49 ans (voir Pl. XLIII) ; nous retrouvons dans cette intéressante observation l'aplasie claviculaire double, le crâne spécial,

(1) *Loc. cit.*

(2) A. Sachs, *Ueber angeborene Defekte der Schlüsselbeine*, Mang. dissert. Leipzig, déc. 1902 — 29 p., 1 fig., 1 radiogr.

l'aplatissement et les caractères particuliers de la face et l'hérédité probable, le père du sujet ayant présenté le même crâne et les mêmes troubles de la dentition. A la même époque, Preleitner (de Vienne) signale un nouveau cas d'aplasie claviculaire chez le frère et la sœur, et Shermann (de San Francisco) publie une observation semblable. Le dernier cas paru semble être celui de Gross (de Kiel) ; c'est une fillette de 12 ans, dont les parents semblent normaux, et qui présente les déformations caractéristiques.

Il existe donc actuellement environ 27 cas connus de la maladie de Pierre Marie et Sainton en comptant celui de Couvelaire et le nôtre ; ces cas comportent 45 observations dont plusieurs accompagnées de radiographies (P. Marie et Sainton, Pinard et Varnier, Shorstein, Carpenter, Hamilton, Wolff, Preleitner, Shermann, Gross et les nôtres) et trois autopsies (Scheutauer, Todd). L'affection n'est donc pas si rare que le prétendaient certains auteurs (Polaillon).

En parcourant ces différentes observations, on peut en dégager la description suivante (Couvelaire).

1° *L'aplasie claviculaire* est le plus souvent bilatérale : 5 cas seuls (ceux de Martin, de Niemeyer, de Pierre Marie et Sainton et le nôtre, n° 1) font exception. Dans la plupart de ces cas, il existe du côté normal une dépression de la clavicule.

Cette aplasie peut aller quelquefois jusqu'à l'absence totale (Niemeyer, Hamilton), mais le plus souvent elle est représentée par 1 ou 2 rudiments.

S'il n'y a qu'un rudiment parasternal, il est le plus souvent de nature cartilagineuse (radiographies de Shorstein, de P. Marie et Sainton, de Couvelaire et les nôtres) ; il peut avoir des dimensions très variables, le plus souvent inégales des deux côtés. Sa forme est celle d'un fragment de clavicule ou d'un cône effilé ; articulé très lâchement avec le sternum, il peut être horizontal ou oblique en haut et en dehors. Son extrémité externe peut être libre, comme dans le cas de Couvelaire, ou reliée par un trousseau fibreux à l'apophyse coracoïde ou à la surface glénoïde comme le montre la dissection de Scheuthauer. L'examen anatomique de Tolz tend à prouver au contraire que ce ligament fibreux n'est le plus souvent qu'une apparence. Il est cependant suffisamment net dans certains de nos cas pour que nous puissions l'affirmer.

D'autres fois il existe deux fragments, parasternal et paracromial comme chez nos sujets ; ce dernier, conique ou de forme normale, est fortement articulé avec l'acromion et moins mobile que l'autre. Il est rare que ces deux segments soient symétriques des deux côtés, cependant il en est ainsi dans notre cas n° 2. Ils peuvent être réunis soit par une sorte de pseudarthrose et même un chevauchement, rarement du fragment paracromial sur le parasternal (Hulkrantz), plus souvent du fragment interne

sur le fragment externe (Pinard et Varnier) (voir fig. et notre cas n° 1) ; d'autres fois on ne trouve entr'eux qu'une bande fibreuse comme chez l'aînée de nos enfants ; celle-ci peut même manquer comme chez notre petit garçon.

L'action des muscles de la ceinture scapulaire est le plus souvent normale. La plupart des auteurs se sont préocupés de *l'état des insertions musculaires* aux rudiments claviculaires ; la dissection de Scheuthauer donne à ce point de vue des renseignements très exacts, complétés par plusieurs observations cliniques.

1° Le peaucier est intact.

2° Les insertions du sterno-cléido-mastoïdien se font sur le ruban fibreux et les parties squelettiques avoisinantes. Dans le cas de Kappeler il est normal du côté où le rudiment parasternal mesure 4 cent., mais est réduit au faisceau sterno-mastoïdien du côté où ce rudiment n'a qu'un centimètre ; les faisceaux occipitaux s'insérant sur le cordon fibreux et les rudiments sont suffisants, le faisceau claviculaire étant cependant moins fort que le faisceau sternal.

3° La portion claviculaire du trapèze manque le plus souvent ; qüand elle existe elle s'insère, soit au ligament claviculaire (Scheuthauer), soit à l'acromion (Gegenbaur), soit à l'apophyse coracoïde.

4° La portion claviculaire du deltoïde manque également souvent ; dans le cas de Gegenbaur, elle est représentée par des fibres qui naissent du bord interne de l'acromion; dans l'autopsie de Scheuthauer elle naît du rudiment parasternal et de la bande fibreuse qui en part. Dans le 1er cas de Shermann la deltoïde est très atrophiée ainsi que les muscles sus et sous-épineux. Le reste du muscle est presque toujours normal.

5° La portion claviculaire du grand pectoral est le plus souvent conservée, mais elle est faiblement développée et peut même manquer (cas 8) ; par contre la portion sterno-costale est normale.

6° A propos du sous-clavier, Gegenbaur s'est demandé si les points d'insertion manquant, ce muscle pouvait persister ; chez le 3e individu du cas n° 3 où les fragments claviculaires ont une longueur notable, cet auteur doute de sa présence malgré la place pour ses insertions ; le fait que les fragments claviculaires sont mobilisés par le jeu du sterno-cléido-mastoïdien ou du grand pectoral lui fait penser que le sous-clavier doit manquer. Nous avons constaté le même phénomène dans nos différents cas. De même Kappeler croit à cette absence. Scheuthauer décrit par contre dans son autopsie un muscle sous-clavier hypertrophié qui naissait de la face postérieure du ligament remplaçant la clavicule.

7° Quant au plan profond des muscles du cou, Scheuthauer a montré qu'ils aboutissaient normalement à la bande fibreuse et l'enclavaient de son

aponévrose ainsi que le sous-clavier. Gross, se basant sur l'absence de troubles de la déglutition, pense que les muscles sterno-thyroïdien et sterno-cléido-hyoïdien ne sont pas touchés.

Nous avons vu plus haut que l'examen électrique de notre sujet n° 2 n'a pas montré de grandes perturbations dans la musculature de sa ceinture scapulaire.

La plupart des auteurs insistent *sur l'abaissement pathognomonique du moignon de l'épaule* qui est projeté en avant et coïncide avec l'absence du relief claviculaire : le fait est net dans les cas unilatéraux par comparaison avec l'épaule saine. L'acromion déborde la tête humérale et il y a dans certains cas une véritable encoche sous-acromiale comme dans les luxations de l'épaule antéro-internes (Gegenbaur, Pierre Marie et Sainton, Kappeler, Carpenter). Dans l'excavation ainsi produite on sent les différents reliefs osseux et les battements de l'artère sous-clavière qui est exposée spécialement aux blessures (Gegenbaur, Sachs). Cet aspect change quand il y a un fragment para-acromial situé dans la dépression sous-acromiale ; aussi n'est-il pas très net dans nos cas.

L'aplasie claviculaire peut entraîner un déplacement pathologique des omoplates dont les bords spinaux s'éloignent excentriquement (scapulæ alatæ) (voir fig.), une disparition apparente des fosses sus-épineuses (Sachs) et quelquefois des déformations du thorax consécutives pour Sachs et Gross à la pression de l'omoplate non retenue par l'arceau claviculaire.

De même on peut constater des saillies osseuses anormales, au niveau du squelette avoisinant, soit une exostose de la cavité glénoïde, soit une épine de l'apophyse coracoïde, dues probablement à des déplacements d'insertions. C'est probablement parmi ces anomalies dues à l'hyperactivité de certains faisceaux musculaires qu'il faut ranger nos trois cas de saillie exagérée du tubercule du trapèze.

Les mouvements volontaires ne sont guère modifiés ; tous les auteurs insistent sur ce fait et sur l'ignorance où les malades sont le plus souvent de leur aplasie claviculaire ; nos observations ainsi que celles de notre tableau montrent que les sujets peuvent être très vigoureux et très habiles. Dans certains cas cependant ils se fatiguent vite, comme la malade de Pierre Marie et Sainton qui ne pouvait pas porter longtemps son enfant sur les bras. Par contre tous ces sujets présentent *une mobilité anormale et bizarre de la ceinture scapulaire* qui peut varier à l'infini et sur laquelle nous n'insisterons pas, car on peut facilement l'imaginer. L'adduction forcée des épaules en avant est l'attitude le plus souvent reproduite dans toutes les observations (Carpenter, Shorstein, Gibert, Pierre Marie et Sainton, Couvelaire, Hirtz et Louste, Pinard et Varnier, Gross, Hamilton, etc.). Elle est plus ou moins marquée suivant le de-

gré de l'aplasie claviculaire et de l'adiposité du malade ; il est impossible de la produire nettement chez la mère de nos sujets dont l'anomalie est unilatérale et chez le malade n° 1 de MM. Pierre Marie et Sainton qui est trop gras. Ces différents mouvements anormaux peuvent amener la production de bourses séreuses anormales (Scheuthauer). De même par suite de l'aplasie claviculaire des subluxations peuvent se produire comme on peut le provoquer artificiellement chez notre petit garçon (cas de Gross).

De ces différentes constatations on peut tirer la conclusion suivante c'est que, si la clavicule joue dans l'économie un rôle de soutien pour le membre supérieur (Bichat), ce rôle est très relatif puisque chez nos malades en particulier l'épaule tombe très peu en avant, soutenue qu'elle est suffisamment par les muscles et les aponévroses de la région. « Dans l'histoire du développement des clavicules, conclut Sachs (1), on dit qu'il se fait parallèlement avec le libre jeu des mouvements des membres antérieurs ; là où cette liberté est limitée et où les membres antérieurs servent uniquement à l'appui du corps comme chez les oiseaux de proie et les phoques, la clavicule est en anomalie régressive et ne se développe même plus. Par contre lorsque cette aplasie résulte d'une disposition défectueuse, elle n'a aucune action sur le développement des mouvements du bras qui sont normaux ou plus que normaux. »

2° *L'aspect spécial du crâne* est omis dans beaucoup d'observations et peut manquer en réalité ; mais le plus souvent il a passé inaperçu. Il faut en effet avoir l'attention attirée sur les caractères si nets décrits par MM. Pierre Marie et Sainton pour s'apercevoir que dans les figures de beaucoup de cas où elle n'a pas été signalée, la déformation existe en réalité (Kappeler, Carpenter). Depuis cette description les nouvelles observations ont d'ailleurs toujours mentionné les anomalies crâniennes. Couvelaire avait déjà basé son travail sur 23 observations ; actuellement nous pouvons en réunir 38 où ces déformations sont signalées. Résumés rapidement les différents caractères du crâne de P. Marie sont les suivants :

Le front est saillant, les bosses frontales séparées par un sillon plus ou moins profond, les bosses pariétales très marquées et surélevées. Les dimensions sont surtout exagérées par suite du retrait du massif facial.

Il y a un élargissement transversal de la voûte crânienne donnant lieu à une rigole médiane antéro-postérieure, prolongement du sillon précédent.

Les écailles temporales sont peu développées et déprimées (Scheuthauer).

L'écaille occipitale est le plus souvent saillante : il en est ainsi dans nos cas.

(1) *Loc. cit.*

Un des caractères les plus intéressants est *la persistance possible des espaces membraneux des sutures et des fontanelles* qui réunissent les bords des différents os du crâne à la naissance. Déjà, normalement, à ce moment la synostose précoce des deux frontaux a fait disparaître les 3/4 inférieurs de la suture intercoronale, la suture pariéto-temporale est très serrée et si les rapports entre le pariétal, le frontal et l'occipital sont encore lâches, il n'y a pas d'écartement véritable entre eux. D'ailleurs les fontanelles vont bientôt se rétrécir, d'abord les latérales, puis les antérieures (Poirier) (1).

Après avoir augmenté jusqu'à l'âge de 6 mois, suivant Mlle Pariselle (2), il est normal de les voir diminuer ensuite progressivement, la fontanelle antérieure pouvant se fermer à 9 mois et devant être chez un enfant normal complètement soudée entre 16 et 24 mois pour Chaussier (3), à 2 ans pour Poirier. Il n'en est pas de même dans la dysostose cléido-crânienne. Couvelaire cite 11 cas de largeur inusitée des fontanelles chez les enfants et de leur persistance chez l'adulte : l'examen de notre tableau montre qu'il en existe actuellement beaucoup plus. Il ne faut cependant pas conclure à l'hydrocéphalie comme le fait a eu lieu pour la petite fille de P. Marie et Sainton chez laquelle on avait prédit l'idiotie à la naissance, qui est fort intelligente cependant, et dont les sutures se fermèrent vers 10 ans. Dans notre observation la soudure des fontanelles s'est faite à 10 ans chez la mère, à 9 ans chez l'aînée, à 7 ans chez le second enfant ; enfin chez la dernière petite fille il y a encore une absence de synostose énorme à l'âge de 2 ans. Il n'y a aucun rapport entre l'âge du sujet et le degré de persistance des fontanelles : dans le cas 3 de Pierre Marie la fontanelle antérieure est encore à 47 ans grande comme la paume de la main ; il semble de plus que la largeur des fontanelles, ainsi que d'ailleurs l'affection, soient moins marquées chez les enfants que chez les parents (P. Marie et Sainton) ; c'est ainsi que chez notre petite fille la dysostose est fruste de même que dans l'observation de Pinard et Varnier.

Scheuthauer enfin signale la présence de nombreux os wormiens au niveau des sutures sagittales et lambdoïdes et Gross une fontanelle métopique en dedans du tiers inférieur de la suture frontale.

On a signalé encore le raccourcissement de la base du crâne par suite d'une pliure en arc à convexité supérieure (Scheuthauer). *Notre examen radiographique* n'a pas confirmé ce fait : en revanche il a précisé quel-

(1) Poirier, *Traité d'anatomie humaine* (tome I). Voir aussi E. Bonnaire, *Sur quelques anomalies des enveloppes crâniennes du nouveau-né*, Progrès med., 13 juin 1891.

(2) Mlle Pariselle, Th. Paris, 1899-1900.

(3) Chaussier, *Gaz. méd. du centre*, mars 1903.

ques points intéressants entr'autres l'exagération du sinus frontal, la raréfaction osseuse de la voûte et la position du trou occipital qui regarde en avant et en bas.

La *face* présente des caractères particuliers très apparents chez le malade n° 1 de Pierre Marie et Sainton et chez nos sujets ; ils concordent avec les recherches anatomiques de Scheuthauer. Les os du nez sont réduits de moitié ou des 2/3, le rebord orbitaire inférieur en retrait sur le supérieur donnant lieu à un exorbitisme apparent, le diamètre transversal du maxillaire inférieur diminué, les apophyses coronoïdes atrophiées. Il peut y avoir du prognathisme.

La voûte palatine est toujours très ogivale et peut présenter un défaut de soudure plus ou moins marqué (P. Marie et Sainton et notre cas familial). Presque toutes les observations signalent l'irrégularité de la dentition ; elle est très nette dans tous nos cas. Nous n'avons pas constaté l'élargissement et le déjètement en dehors du pavillon de l'oreille observés par P. Marie et Sainton.

La *radiographie* confirme ces différents détails (voir Pl. 40). Elle nous montre de plus la diminution des sinus de la face.

Il y a donc dans le squelette crâniofacial une véritable dysostose par défaut, malgré les dimensions énormes apparentes du crâne : si en effet le diamètre biparietal est augmenté (182 mm. au lieu de 160 mm. dans le cas de P. Marie et Sainton), le diamètre vertical minimum est diminué ainsi que parfois le diamètre fronto-occipital. La modification des indices céphaliques n'entraîne donc pas de changements appréciables dans la capacité crânienne et son contenu, comme le montre d'ailleurs l'état de l'intelligence qui reste normale. Cette pseudo-hydrocéphalie est due à l'atrophie réelle de la face d'une part, à l'écartement excentrique des os de la voûte d'autre part.

3° Enfin, et c'est là un caractère extrêmement important, la *dysostose cléido-crânienne est une affection héréditaire*. Gegenbaur insiste déjà sur ce point. « Ici, dit-il, ce n'est pas seulement la difformité en soi, mais surtout le fait de l'hérédité qui présente de l'intérêt. »

Si dans certains cas elle est peu nette, c'est que *rarement elle ne se prolonge plus de deux générations*, comme l'ont montré Gegenbaur et P. Marie, et surtout à ce que les auteurs n'ont pas recherché dans les ascendants ou les descendants les cas frustes sur lesquels nous insisterons plus loin. C'est ce qui explique que certains savants comme Sachs, ne trouvent pas ce signe, et que certains autres même, comme Gross, le nient. Si par exemple les cas 17 et 21 ne nous présentent pas d'hérédité nette, il nous faut tenir compte cependant de la malformation spéciale de la tête et de la scoliose chez le père du cas 21 et du rachitisme de la mère dans le cas

17 ; il s'agissait de plus dans cette dernière observation d'une fillette de 13 ans dont plus tard les enfants, si elle en a eu, seraient intéressants à examiner avant de pouvoir conclure logiquement à l'absence d'hérédité. Si d'autre part l'hérédité n'a pu être trouvée dans 10 autres cas, c'est que les parents ne purent pas être examinés ; MM. Hirtz et Louste entr'autres mentionnent la ressemblance frappante du sujet avec son père et concluent cependant à une dysostose héréditaire. Il existe d'ailleurs assez d'exemples pour prouver la valeur de ce signe important (familles de P. Marie et Sainton, de Hulttkrantz, de Carpenter, de Pinard et Varnier, etc.).

*
* *

Il nous reste à rechercher *quelles sont les causes* de cette disposition héréditaire. Plusieurs théories pathogéniques ont été proposées.

S'agit-il d'une anomalie régressive ? C'est ce que semble prétendre Guzzoni degli Ancarani qui dans un long article passe en revue les différents aclaviculés de la nature et montre que chez les animaux domestiques l'os est à l'état rudimentaire [Chauveau (1)] ainsi que chez les carnivores [Sertoli (2)], et les rongeurs, qu'il manque chez les cétacés, les édentés et les solipèdes, tandis qu'il est très développé chez les oiseaux de proie, les batraciens anoures, et qu'il est réuni au sternum et non à l'omoplate chez le porc épic (Owen, Neborld et Stanniu, Gegenbaur, Wiedersheim) ; la clavicule serait dans ces cas en rapport avec la force multipliée par la mobilité de l'extrémité antérieure (Hyrtl Gegenbaur).

Pour Scheuthauer, il s'agirait d'une inflammation causale se produisant avant le deuxième mois de la vie intra-utérine et agissant simultanément sur les os de couverture ; mais comme l'objecte Couvelaire, on s'explique difficilement pourquoi cette inflammation ne porte que sur certains points exclusivement.

Dowse après avoir pensé à une fracture de la clavicule *in utero* ou pendant l'accouchement, se rend finalement à l'opinion plus vraisemblable qu'il s'agit d'un vice primitif de formation. Preleitner écarte de même le traumatisme intra-utérin ou obstétrical.

Dans leur première communication, MM. Pierre Marie et Sainton avaient appelé leur affection hydrocéphalie héréditaire tout en montrant combien affection s'éloignait de l'hydrocéphalie vulgaire (3). Dans leur deuxième

(1) Chauveau, *Anat. des animaux domestiques.* Paris, Baillière, 1857, p. 68.

(2) Sertoli, *Compendio di anatomica special.* Milano, Bernardoni, 1874, p. 84.

(3) Il convient d'ailleurs de faire remarquer que chez le malade observé par MM. Pierre Marie et Sainton (A. le père) ces auteurs ont vu depuis quelques années se développer tous les signes d'une hydromyélie très accentuée caractérisée par un état

cette communication ils établissent bien la nature spéciale du syndrome. L'hypothèse de la syphilis héréditaire avait été à ce propos soulevée par Rendu qui se basait sur les caractères du crâne, semblables, d'après lui, au crâne natiforme de Parrot. Mais, comme le dit M. Comby, la valeur du crâne de Parrot n'a rien de spécifique et peut se rencontrer dans le rachitisme. « Je ne connais pas, ajoute de plus M. P. Marie, de malformation hérédo-syphilitique, se transmettant ainsi *in toto* du père au fils. »

Shorstein, Gross et Sachs pensent au rachitisme survenant au 2e mois de la vie intrafœtale. Ce dernier se base sur la tardive soudure des fontanelles ; nous savons quelle est la valeur de ce signe méconnue par cet auteur. Carpenter invoque chez les parents de ses sujets les courbures exagérées des clavicules et les malformations du sternum, Shorstein, le retard dans la marche ; nous verrons plus loin ce que nous devons penser de ces troubles. Sachs lui-même rejette d'ailleurs cette opinion, n'ayant pu constater les signes principaux du rachitisme.

Une hypothèse plus vraisemblable est celle qui cherche la cause dans *la similitude embryologique des parties malades*. Le squelette cranio-facial à part la base du crâne, ne se développe pas comme les autres os aux dépens de points cartilagineux, mais d'une ébauche membraneuse pour la voûte crânienne et du tissu conjonctif pour la face, où ces cartilages ne servent que de guides à l'ossification et disparaissent plus tard. Or beaucoup d'embryologistes pensent que la clavicule est aussi un os dermique. C'est là un fait certain chez les mammifères inférieurs et les poissons ; Gegenbaur a bien montré en effet que la clavicule, d'origine dermique comme le crâne, peut être reliée à lui par les os susclaviculaires (Esturgeons) ou même se détacher directement de lui (Teleosteens)] (1) et que de plus chez les acraniens il n'y a pas de clavicules. Bruch prétend qu'il en est de même chez l'homme. Gegenbaur, d'autre part, pense que la clavicule, os mixte, présente autour d'un noyau primitif dermique deux noyaux secondaires cartilagineux et Kölliker que c'est un os cartilagineux. Les examens embryologiques de Couvelaire n'ont pu trancher complètement la question.

Quoi qu'il en soit, il est un fait qui plaide en faveur de cette parenté ; dans l'achondroplasie caractérisée par l'absence de propriétés ostéogéniques du cartilage ostéogène, la clavicule et les os du crâne sont respectés. C'est en se basant sur ces arguments que M. Apert (2) rapproche la dysos-

spasmodique très prononcé des 4 membres et l'existence de la main en pince pathognomonique. Il est donc fort possible que les ventricules du cerveau, de même que le canal central de la moelle puissent être intéressés dans cette affection.

(1) Gegenbaur, *Anat. comparée*. Traduction Vogt, p. 638.

(2) Apert, *Quelques remarques sur l'achondroplasie* (avec deux observations nouvelles d'achondroplasies adultes). Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière, 1903.

tose cléido-crânienne de l'achondroplasie, dystrophies héréditaires toutes deux et semblables à elles-mêmes, n'étant le fait ni d'un accident du développement utérin ni d'une maladie fœtale, mais étant en réalité « des variations bien caractérisées et héréditaires du type humain, spécifiques et brusques, bien connues des zootechnistes, que l'école néodarwinienne désigne, avec de Vries, sous le nom de mutations ». Les deux affections seraient, d'après cet auteur, deux variations opposées et complémentaires, la première caractérisée par une insuffisance de l'ossification cartilagineuse, la deuxième par une insuffisance de l'ossification membraneuse. Il peut y avoir des intermédiaires entre les deux types (tel est le cas de MM. Gaillard et F. Lévy) (1), les types de dysostose étant multiples comme toutes les maladies familiales.

Il est enfin une théorie qui nous paraît rationnelle et à laquelle les faits que nous avons observés semblent donner raison, c'est celle invoquée par M. Couvelaire. D'après cet auteur il est logique de penser que l'élément causal, quel qu'il soit, ne doit pas vraisemblablement limiter son action à certaines parties du squelette osseux. La dysostose cléido-crânienne est donc *l'expression d'une tare générale avec prédominance sur un certain groupe osseux*. Nous trouvons en effet chez la plupart des malades à côté des stigmates principaux déjà décrits, un cortège plus ou moins atténué de stigmates secondaires, preuves de l'atteinte générale du squelette. Presque tous les sujets sont de petite taille ; il suffit de parcourir notre tableau et nos observations pour s'en convaincre. Ils peuvent présenter des dépressions ou des pliures du sternum (cas 2 de Gegenbaur, cas de Dowse, de Kappeler, cas 1 de Pierre Marie et Sainton, cas 6 de Carpenter, cas de Shorstein, de Pinard et Varnier), de la cyphose (Guzzoni), de la scoliose (cas 4 de P. Marie et Sainton, cas de Niemeyer, de Hamilton), de la lordose (Hirtz et Louste), le thorax aplati (Scheuthauer) ou de poulet (Gross, Hirtz et Louste), du retard dans la marche (Hirtz et Louste, Gross), du développement anormal des apophyses transverses de la septième cervicale pouvant aboutir à la formation d'une côte cervicale (Shorstein, 4 cas de Carpenter), de l'incurvation des os longs (Shermann), du genu valgum (3 cas de P. Marie et Sainton, cas inédit de Couvelaire), des pieds plats (cas 4 de P. Marie et Sainton, cas de Carpenter), des pieds-bots (cas de Dowse, 3 cas de Kappeler), des tibias en lame de sabre (cas de Gross, notre cas). Signalons de plus l'épilepsie chez la malade de Dowse, le myosis double chez celui de Hirtz et Louste, le pseudo-rachitisme (Shorstein), l'obésité (3 cas de P. Marie, Gegenbaur, Dowse, Kappeler), les disjonctions épiphysaires et l'état marastique chez l'enfant décrit par Hamilton, l'atrophie

(1) *Sur un cas d'achondroplasie fruste.* Gaillard et F. Lévy. Bull. de la Soc. méd. des hôp., 25 novembre 1904. Discussion : Apert.

de plusieurs côtes (Hirtz et Louste). L'observation de Gibertt est très intéressante à ce point de vue ; les os des membres étaient mous et sans consistance et la fillette mourut à 15 ans d'ostéomyélite aiguë. Ces tares peuvent se remarquer d'ailleurs parmi les membres de la famille atteinte qui ne présentent pas de dysostose cléido-crânienne ; les 3 sœurs de la petite fille, décrite par Kappeler, avaient des pieds-bots congénitaux ainsi que deux des enfants de la famille citée par Carpenter, le frère de la malade de Pinard et Varnier a un crâne natiforme et une voûte ogivale. Mais parmi ces déformations accessoires, nous devons insister sur celles qui portent sur le bassin : si l'accouchement a été 4 fois spontané chez les 5 femmes étudiées par Couvelaire, il en est une qui présentaient un bassin généralement rétréci, qui, lors de la première grossesse nécessita une opération césarienne (Maygrier) et lors de la deuxième une symphyséotomie (Varnier)(1). De même chez notre femme, nous savons que si deux de ses accouchements ont été normaux, le premier a été dystocique. Ajoutons enfin que la malade de Couvelaire (obs. inédite) a un bassin généralement rétréci ainsi que le prouvent les mensurations directes données plus haut.

On peut donc penser avec Couvelaire qu'il s'agit là d'une hérédo-dystrophie spéciale localisée en général au crâne et aux clavicules comme l'ont montré MM. Pierre Marie et Sainton, mais pouvant porter sur d'autres parties du squelette.

Il nous a semblé de plus que, de même que cette tare peut dépasser sa localisation classique pour atteindre d'autres points osseux, ou exagérer ses lésions locales comme au niveau du crâne de l'enfant décrit par Gibert, de même aussi elle peut régresser, cette régression s'accusant avec les générations successives comme l'ont bien vu MM. Pierre Marie et Sainton. L'aplasie claviculaire unilatérale peut être considérée comme un premier stade de cette régression. A un second stade les clavicules sont normales ; seules les anomalies crâniennes persistent. Notre quatrième cas, le bébé représenté dans la figure, est un exemple très net à l'appui de cette thèse ; le retard énorme de son ossification crânienne, l'augmentation de son diamètre biparietal, sa parenté enfin nous autorisent à faire de ce type une *forme fruste* de l'affection au même titre que l'aplasie claviculaire unilatérale. Il en est de même d'un des deux enfants du cas 2 de P. Marie et Sainton qui, mort de convulsions à 2 ans 1/2, avait une fontanelle encore béante, et du cas (6) de Carpenter.

Quant *à l'étiologie* de cette hérédo-dystrophie, nous pouvons dire simplement que la tuberculose, l'alcoolisme, les intoxications diverses ont été successivement incriminées.

(1) Voir à ce propos la radiographie de ce bassin comparée à une radiographie de bassin normal, dans l'article de Varnier (*loc. cit.*).

Il semble que la syphilis soit la cause la plus probable. Dans notre cas en particulier nous n'avons pu que la soupçonner en nous basant sur les crises convulsives du père, les fausses couches et les tibias de la mère, l'état du fond d'œil de la fillette. Notons enfin dans notre cas la consanguinité des parents.

*
* *

En résumé nous pouvons tirer *les conclusions* suivantes de l'étude précédente.

1° La dysostose cléido-crânienne héréditaire de Pierre Marie et Sainton est une entité bien définie, caractérisée par des signes bien nets que nous retrouvons au complet dans la famille que nous avons décrite.

2° Le signe qui, à côté de l'aplasie claviculaire, nous a paru le plus constant est le retard de la suture des fontanelles amenant l'aspect pathognomonique du crâne et l'exagération du diamètre bipariétal, ces grandes dimensions contrastant avec le retrait du massif facial. Signalons la netteté chez tous nos sujets de la voûte ogivale et de l'irrégularité de la dentition, et l'absence de soudure de la voûte palatine chez certains.

3° L'unilatéralité de la lésion claviculaire chez la mère, doit être signalée à cause de sa rareté, ainsi que les différentes formes d'union des fragments claviculaires qui sont en rapport chez nos malades tantôt par une sorte de pseudarthrose, ce qui est rare, tantôt par une bride fibreuse, cette dernière pouvant n'exister qu'en partie ou même manquer complètement.

4° Il ne nous a pas semblé dans ces différents cas que les bras et les épaules tombent en avant et en bas d'une façon aussi accusée que le décrivent certains auteurs ; l'anomalie aurait pu passer inaperçue à la vue chez la plupart de nos sujets si le toucher n'était venu confirmer le diagnostic ; si les mesures accusent une diminution de la distance interacromiale antérieure par rapport à la postérieure, nous la constatons aussi bien, sinon plus, chez notre dernier né, dont les clavicules sont normales, que chez nos aclaviculés, ce qui prouve le peu d'importance du rôle de soutien de cet os. On peut remarquer par contre combien l'aspect devient caractéristique chez les petits malades vus de dos dont les épaules ont été rapprochées en avant ; il semble qu'il y ait dans cette position une disparition complète des bras, et de leurs racines ne laissant voir que le thorax évasé en bas, rétréci en haut.

5° La radiographie des fragments claviculaires peut rendre des services dans la détermination de la nature de l'affection (voir fig.) ; leur image très peu visible par rapport à celle des os avoisinants est celle d'un segment cartilagineux ou ligamenteux. Les rayons X nous ont de plus ren-

seigné sur certains détails de la forme du crâne, de la colonne lombaire et du bassin.

6° Nous avons constaté la présence au niveau du bord postérieur de l'épine de l'omoplate d'une saillie anormale du tubercule du trapèze qui semble nettement en rapport avec l'aplasie claviculaire ; très apparente et bilatérale chez les enfants à lésion claviculaire double, elle est plus marquée du côté atteint chez la mère, et manque chez le plus jeune enfant à clavicules normales.

7° Le caractère héréditaire de l'affection nié par certains auteurs est particulièrement net dans notre observation dont les quatre cas sont à mettre en parallèle avec les familles les plus nombreuses et les plus typiques (Gegenbaur, Carpenter).

8° Nous avons pensé qu'on pouvait considérer comme une forme fruste de dysostose cléido-crânienne le cas de notre plus jeune enfant dont les lésions crâniennes typiques ne s'accompagnent pas d'aplasie claviculaire. Il semble que l'anomalie se soit atténuée dans la série familiale suivant la remarque de M. P. Marie. Parmi les formes frustes doit aussi se placer le cas de la mère dont l'aplasie claviculaire unilatérale coïncide avec l'absence d'exagération du diamètre biparié tal, bien que le retard dans la suture des fontanelles et l'aspect du massif crânio-facial restent aussi caractéristiques que possible.

9° A côté des signes cardinaux de l'affection existent des signes secondaires qui ont leur importance : parmi ceux-ci il faut signaler les déformations du bassin qui peuvent être la cause de dystocies.

10° Nous ne possédons à l'heure actuelle aucune donnée certaine touchant l'étiologie et la pathogénie de la dysostose cléido-crânienne héréditaire.

TABLEAU COMPARATIF DES OBSERVATIONS DÉJA PUBLIÉES

DE

DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE [1]

(1) Une partie de ces renseignements est empruntée à l'excellent travail de M. Couvelaire.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULE et insertions musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
1. Morand.	Histoire de l'Académie royale des sciences, Paris, 1766, Observat. anat., IV, p. 47-48.	»	Enfant né en 1759 et qui vécut 20 heures.	Absence des clavicules et du sternum ainsi que des cartilages costaux.	»	»	»	»	»	Cœur et poumons à découvert.
2. Martin M. (Chirurgien de l'hôpital Saint-André de Bordeaux).	Sur un déplacement naturel de la clavicule. Journ. de méd. et chir., par M. Roux, 1765, t. XXIII, p. 456, 461. Novembre (Paris, chez Didot).	Père et frères atteints de la même difformité.	Homme de 30 ans.	Fragment parasternal représentant les 3/4 d'une clavicule normale et non relié à l'acromion. Fragment partant du bec de la caracoïde et se dirigeant vers le 1er fragment. Autre clavicule normale.	»	»	»	»	»	Fonctions du bras normales.
3. Stahmann Fr.	Angeborenes fehlen des linken Schlüsselbeins bei Einem. 1856 Zeitschr. f. med. Chir. un. Geburtsh. Magdeb. u. Leipzig, 1857, XI, 433. 435.	»	Masc. 9 ans.	Absence de la clavicule gauche remplacée par une petite masse de consistance tendineuse ou cartilagineuse.	»	»	Normal de toutes façons.	»	Conservée	Fonctions du bras normales. Aplasie claviculaire ignorée.
4. Gegenbaur C.	Ein Fall von erblichem Mangel der Pars Acromialis Claviculæ... Jenasche Zeitschr. für Medizin und Naturwissenschaften. Leipzig, 1864, p. 1, t. XVI.	Pas de renseignements précis sur les parents de la mère et sur ses deux maris.	1° Mère, 56 ans.	Fragments parasternaux de 6 cent. à droite, de 5 cent. à gauche. Pas de restes ligamenteux. Sterno-cléido mastoïdien inséré sur le fragment. Deltoïde inséré sur le bord de l'acromion. Insertion claviculaire du grand pectoral peu développée.	»	»	Epaules tombantes	0	»	»
			2° Fils du 1er lit, 36 ans.	Fragments parasternaux de 6 cent. à droite, de 7 cent. à gauche.	»	»	Petite taille 1 m. 52 Obèse.	Forte pliure du sternum sus-xyphoïd.	»	Aplasie ignorée. Un fils avec clavicules normales.
			3° Fils du 2e lit, 14 ans 1/2	Fragments parasternaux de 5 cent. à droite, de 6 cent. à gauche. A gauche, pseudarthrose avec un fragment externe. Insertions musculaires normales.	»	»	Petite taille 1 m. 31 Corps grêle. Pas d'abaissement des épaules.	0	»	»
			4° Fille du 2° lit, 22 ans.	Fragments parasternaux (4 cent. et 6 cent. 5) et paraacromiaux (de 4 cent. 5 chacun). Ces fragments sont presque articulés entre eux. Pas d'anomalies musculaires.	»	»	Pas d'abaissement des épaules	0	»	Un enfant dont les clavicules sont normales.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULE et insertions musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
5. Niemeyer.	Defekt des ganzen linken Schlusselbeines. Tagebl. der Versammlung deutscher Naturf. und Aerzte. Hannover, 1865, XL. 68. Et in Luschka anat. der glie der des Menschen, 1865, p. 12.	»	Masc.	Absence totale de la clavicule gauche.	»	»	Scoliose.	»	»	»
6. Scheuthauer.	Kombination rüdimentärer Schlüsselbeine mit anomalien des Schädels... Allg. Wiene med. Ztg., 1871, n° 37, XVI, 293-301-309. Zit nach Virchow. Hirsch. Jahresbericht, 1871, VI, Jahrg 1 Bd., p. 3 et 5.	»	Masc. 56 ans.	Rudiments sternaux des clavicules. Bande fibreuse allant du sternum à cavité glénoïde sur laquelle s'insèrent le sterno-cléido mastoïdien, le grand pectoral et le sous-clavier : le deltoïde en part aussi, ainsi que d'une apophyse issue du bord supérieur de la cavité glénoïde.	Voûte crânienne mince, poreuse : persistance des fontanelles et des sutures membraneuses, os wormiens. Saillie des bosses pariétales, frontales, occipitale. Pliure de la base au niveau de la synchondrose sphéno-occipitale.	Atrophie des os de la face. Os du nez surtout mal formés.	Petite taille	Cage thoracique aplatie.	»	Aliéné mort de tuberculose pulmonaire. Ancien foyer hémorrhagique dans la 3e circonvolution frontale.
7. Scheuthauer.	id.	»	Masc. Vieillard.	Petits nodules osseux parasternaux.	Voûte crânienne compacte. Persistance des fontanelles et des sutures membraneuses. Pliure de la base.	Atrophie des os de la face.	»	»	»	Squelette du musée anatomo-pathologique de Vienne.
8. T. S. Dowse.	Congenital deformity of clavicles. Transactions of the pathological society of London. 1875, XXVI, p. 166-168.	Mère vigoureuse, 6 sœurs. Pas de renseignements sur le père.	Fém. 15 ans.	Fragments parasternaux. Extrémité sternale peu consistante. Insertion du deltoïde et du trapèze manquent. Mouvements anormaux. Rapprochement possible des épaules sur la ligne médiane (représenté dans un dessin).	Grosse tête. Saillie des bosses frontales et pariétales. Suture frontale semble ouverte.	Dents mauvaises et mal implantées.	Grasse.	Sternum aplati. Pieds mal faits.	Normale.	Epileptique
9. O. Kappeler.	Ein Fall von fast totalem Mangel der Schlüsselbeine. Archiv. der Heilkunde, 16 Iahrg, Leipzig 1875, XVI, p. 265-269, 1 pl.	Pas de déformat semblables nettes dans la famille, à part peut-être une sœur morte. Père : pied-bot varus bilatéral congénital, ainsi que 3 sœurs.	Fém. 16 ans.	Fragments parasternaux le droit de 1 cent. 1/2 très mobile, le gauche de 4 cent. de long sur 1/2 cent. de large, lâche aussi. Pas de continuation fibreuse. Insert. m. : à droite un seul faiceau du st. cl. mast. est conservé. Les aut. m. sont normaux. Scapulæ alatæ.	»	»	Petite taille 1 m. 29. Grasse.	Grande dépression du sternum. Pieds bots varus congénitaux. Rien au niveau des bras et de la main.	Intelligente.	Tuberculose pulmonaire et ganglionnaire. 2 dessins représentant l'adduction forcée des épaules et la grosse tête avec sillon interfrontal (figuré dans le traité des maladies chirurg. congénit. du prof. Kirmisson. Paris, Masson, 1898, p. 497).
10. Hamilton	Traité des fractures et luxations, 1880 p. 8.		Nouveau-né.	Absence totale des deux clavicules.	Fontanelles et sutures anormalement développées.	»	Malingre.	Nombreuses disjonctions épiphysaires.	»	Mort à 6 mois dans le marasme.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULES et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
11. A. Guzzoni degli Ancarani.	Una Rarissima anomalia delle clavicole. 1. Bolletino scientif. di Pavia e Achille Giovanni anno IX settembre 1887, n° 3, p. 72. 2. Atti della Soc.med. chir. in Modena nell anno acad. 1882, 3. Modena G.T. Vincenzi e Nipoti, 1883, p. 19-20-21. 3. Bollettino del XII congresso medico di Pavio (Sezione di anatomia e Fisiologia), 1887, 26 settembre, n° 10, p. 4.	Père et mère morts bien conformés.	Femme 60 ans.	Fragments para-sternaux de 5 cent. 1/2 à droite de 8 cent. à gauche. Mobilité plus grande à droite où pas de cordon fibreux qui existe à gauche. Epaules tombantes. Insertion sterno-clavi laire plus basse à gauche.	»	»	Aspect floride. Petite taille 1 m. 47.	Légère cyphose dorsale. Espaces intercostaux élargis.	Normale.	Bien réglée. 3 avortements de 3 mois chacun sans cause.
12. Gibert.	Rapports entre le rachitisme et la syphilis. Havre. Imprimerie du commerce, 1888, obs IV, p. 19.	»	Fille.	Absence complète de clavicules des deux côtés	Gros crâne. Sillon inter frontal. Pas de tissu osseux à la naissance, si ce n'est le temporal normal au niveau de l'ap. mastoïde. Les frontaux ne sont ossifiés qu'au niveau de la paroi supérieure de l'orbite. Pas de pariétal. Pas de temporal. Occipital seulement à sa base. Bosses pariétales à 15 ans.	Nez dévié, face un peu petite.	»	Os des membres mous et sans consistance. Morte a 15 ans d'ostéomyélite aiguë.	»	Photog. montrant le crâne spécial et l'adduction des épaules vers la ligne médiane.
13. Todd.	Absence of clavicles. St-Louis, Cour. méd. 1888-89, XIX, 373.	»	»	Fragments parasternaux et para-acromiaux réunis.	»	»	»	»	»	Observ. anatomique sur la table de dissection.
14. Van den Bussche (L. H. Dominicus).	Ueber einen Fall von beiderseitigen. .... (Freiburg i. B.) 20 pp. 2 pl., 8°. Amsterdam. Hc. Delsman, 1890.	»	»	Absence bilatérale complète du corps et de la partie acromiale des clavicules.	»	»	»	»	»	2 figures montrant la déformation.
15. P. Marie et P. Sainton	Bulletins de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1897, 14 mai p. 706.	Père et mère bien portants. La mère a eu 6 enfants dont un avant terme. Le fils A a eu 2 enfants, 1 mort à 2 ans 1/2 de convulsions, sa fontanelle antérieure persistait ; l'autre A'.	1° Père A 39 ans.	A droite : fragment sternal et paraacromial articulés. A gauche : partie interne de la clavicule atrophiée (V. fig.).	Grosse tête. Dimensions tranversales du crâne très augmentées. Saillie énorme des bosses pariétales. Persistance des fontanelles ant. et post.	Atrophie et déformation du squelette facial. Nez déformé et dévié à droite. Prognathisme. Retrait du rebord orbitaire inférieur donnant l'aspect de l'exophtalmie. Dents très irrégulières.	Petite taille Obèse.	Perforation de la voûte palatine. Légère dépression au niveau du manubrium. Genu valgum.	Intelligent	Né à terme avec une grosse tête. Pas de syphilis. Hémiplégie droite (Photogr.).

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULE et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
15. P. Marie et P. Sainton (*suite*).	»	»	2° Fils A' 12 ans.	A droite : fragment parasternal atrophié et fragment paraacromial. A gauche : fragments para-sternal et para-acromial reliés par une bande fibreuse (V. fig.).	Grosse tête. Diamètre transv. augmenté. Persistance de la fontanelle ant. Saillie des bosses frontales et pariétales.	Face petite. Voûte palatine ogivale. Dentition irrégulière. Ecartement léger des oreilles.	Petite taille	»	Retardée un peu.	Né à terme. Bronchite chronique (Photo).
16. P. Marie et P. Sainton	Bulletins de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 20 mai 1898.	Père et mère morts le 1er d'épuisement, la 2e paralysée : 9 enfants dont 7 vivants et bien portants. E a eu 4 enfants à terme dont 2 vivants, un normal, l'autre E'	1° Mère E 47 ans.	Fragments parasternaux de 3 cent., de consistance cartilagineuse. Difficulté de tenir un poid les bras écartés. Anomalie passée inaperçue (V. fig.).	Grosse tête. Persistance de la fontanelle antérieure et de la suture sagittale. Saillie des bosses frontales et pariétales.	Voûte palatine ogivale. Dents déjà tombées.	Petite taille 1 m. 46 Grasse.	Genu valgum.	Intelligente.	Née à terme. Pas de syphilis (Photo).
			2° Fille E' 10 ans.	Fragments parasternaux de 5 cent. Rapprochement des épaules vers la ligne médiane (V. fig.).	Grosse tête. Persistance de fontanelle antérieure. Saillie des frontaux, des pariétaux et de l'occipital.	Voûte palatine ogivale. Retard de la dentition.	Taille normale. 1 m. 18 Obèse.	Pieds plats scoliose à 2 ans 1/2. Genu valgum.	Intelligente.	Née à terme, a marché à 18 mois (Photo et radio).
17. Hultkrantz.	Anatomischer Anzeiger 31 déc. 1898, XV. Bd, n° 13, p. 237.	»	Fém.	Fragments parasternaux (4 cent. et 5 cent.). Prolongements fibreux vers l'ap. coracoïde.	Front large. Sillon médian. Persistance des fontanelles ant. et post.	Voûte palatine ogivale. Dentition irrégulière et mauvaise.	»	»	»	»
18. Hultkrantz.	id.	»	1° Mère.	A droite : Fragment parasternal de 4 cent. 5. A gauche : Fragment parasternal de 6 cent. 4, paraacromial de 5 cent.	Persistance de la fontanelle post. Augmentation du diamètre transversal du crâne.	»	»	»	»	»
			2° Fille. 1 mois.	Fragments parasternaux de 1 cent. 5 et 2 cent. 3. Prolongement fibreux vers la coracoïde.	Sutures et fontanelles énormes, l'interfrontale va jusqu'à 1 cent. au-dessus de la racine du nez.	Voûte ogivale.	»	»	»	»
			3° Fille. 1 an 1/2	Fragments parasternaux de 3 cent. et 4 cent. 2. Prolongements fibreux vers la coracoïde.	Persistance des sutures et fontanelles. La suture sagittale a 2 cent. de largeur.	Voûte palatine ogivale.	»	»	»	»
			4° Fille. 3 ans 1/2.	Fragments parasternaux (3 cent. 2 de chaque côté). Prolongements fibreux vers la coracoïde.	Persistance de la suture sagittale et des fontanelles.	Dentition irrégulière. Voûte ogivale.	»	»	»	»

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULES et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
19. G. Schorstein.	A case of congenital absence ofboth clavicles ; the Lancet, vol I, London, 7 janvier 1899, p. 10 (photo et radiogr.).	Père et mère bien portants. Ni syphilitiques ni tuberculeux 3 frères bien portants. La mère fut cependant rachitique et infirme.	Fille de 13 ans.	A droite : fragment parasternal (1/3 de clavicule) et para-acromial (1 cent.). A gauche : fragment parasternal (1/3 de clavicule). Aucune gêne: malformat. inaperçue. Fragments cartilagineux peu visibles aux rayons X. Insert. du St Cl. m. normale mobilisant les fragments.	Grosse tête. Saillie des bosses frontales. Glabelle très marquée. Dépression au niveau fontanelle ant. plus minime au niveau de la postérieure.	Dents mauvaises et mal implantées, irrégulières et privées d'émail.	Petite, grêle, anémique.	Aucune tare syphilitique. Thorax normal. Petite dépression sternale. Ap. costales cervicales normales. Omoplates petites. S. de rachitisme.	»	Rachitique dans l'enfance. A marché à 4 ans. Les fontanelles restèrent ouvertes jusqu'à 9 ans. (Figurée dans l'article de Couvelaire, p. 847).
20. G. Carpenter *.	A case of absence of the clavicles. The Lancet, vol. I, London, 1899, p. 13 (photo et radiogr.), 7 janvier.	Antécédents normaux. Trois autres enfants avant comme malformations deux pieds-bots, une dépression sternale, un développement anormal des ap. transverses de la 7e cervicale.	1° Père.	A droite : fragment parasternal en avant et en haut de fragment acromial : séparés par 1 pouce 1/2. A gauche : disposition semblable. Longueur des fragments: 3 pouces. Mobilité des fragments: union ligamenteuse. Omoplates se meuvent en av. de 2 pouces 1/2.	»	»	Faible. Mince.	Dépression sternale.	»	»
			2° Fils 14 ans.	A droite : fragment parasternal (2 pouces 1/2) et paraacromial (1 pouce 1/4) en bas et en arrière de précédent, réunis par un ligament. A gauche : clavicule normale mais fortement courbée en avant. Epaule droite plus basse que la gauche.	»	»	»	Développement anormal de l'ap. transv. de la 7e cervicale surt. à droite.	»	(Figuré dans l'article de Couvelaire, p. 848-849-850).
			3° Fille 12 ans.	A gauche : clavicule normale. A droite : fragment parasternal (2 pouces) et paraacromial (1 pouce 1/4) en arrière et au-dessous. Mobilité des fragments. Aucune gêne.	»	»	»	Côte cervicale droite (17e cerv.) Pieds plats.	»	»
			4° Fille 8 ans.	Fragments parasternaux minimes de 1 pouce 1/4 à gauche, de 3/4 de pouce à droite. Très mobiles. Entre l'acromion et l'ap. coracoïde, bande fibreuse donnant l'impression d'un fragment non décelé par les rayons X.	Grosse tête sur la photographie.	»	Maigre.	Développement anormal d'ap. transv. de 7e cervicale. Elargissement de la tête des 1res phalanges.	»	Mouvements anormaux bizarres (photos).

* On trouvera les figures de Carpentier et de plusieurs autres auteurs reproduites dans le mémoire de Couvelaire.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULES et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
			4° Fille 8 ans. (*suite*).	Impression de disposit. cartilagineuse aux Rayons X. St. Cl. M. normal. Partie ant. du deltoïde et port. claviculaire du trapèze manquent.	id.	»	»	id.	»	id.
20. G. Carpenter (*suite*).	id.	id.	5° Fils 7 ans.	A droite : 2 fragments d'1 pouce 1/2 et d'1 pouce 3/4 réunis par un fort ligament. A gauche dépression semblable, mais sans solut. de continuité.	»	»	»	Ap. transv. de la 7e vert. cervicale fortement proéminente.	»	»
			6° Fils 19 ans.	De chaque côté une forte dépression de la clavicule sans solution de continuité.	»	»	»	Dépression sternale grosse comme une orange.	»	»
21. Pinard et Varnier. (V. fig.).	Comptes rendus de la Société d'obst., de gyn. et de pœdiat. de Paris, t. 1, juin 1899, p. 130. Quelques détails dans l'obs. I de Maygrier (l'Obstétrique, 1896, p. 328). Résumée et complétée par Couvelaire (*loc. cit.*).	2 autres enfants : une est morte et avait la même déformation claviculaire que son père ; l'autre est vivant avec un crâne natiforme, une voûte palatine ogivale, des clavicules angulaires mais sans solution de continuité.	1° Père.	Fragments parasternaux et paraacromiaux chevauchant.	La tête n'est pas grosse.	Voûte palatine ogivale.	Taille moyenne	»	Intelligent.	Pas de syphilis.
			2° Fille 22 ans.	Fragments parasternaux et paraacromiaux chevauchant (v. fig. empruntée à Pinard et Varnier).	Bosses frontales et pariétales, sillon sagittal. Fontanelles fermées.	Voûte palatine très ogivale. Dentition irrégulière et mauvaise.	Très petite 1 m. 51.	Bassin généralement rétréci ayant nécessité une césarienne et une symphyséotomie. Pliure du sternum à angle antérieur saillant.	Intelligente.	A un enfant normal, un autre dont les sutures et les fontanelles étaient encore énormes à 9 mois (photographie et radiographie).
22. Hamilton (de Montréal).	Philadelphia med. journal, 14 octobre 1899.	A 8 frères ou sœurs normaux et bien portants.	Femme 38 ans.	Fragments parasternaux de 2 pouces 1/4 séparés des acromions par un cordon fibreux plus net à gauche qu'à droite. Muscles claviculaires normaux. Mouvements normaux. Scapulæ alatæ.	Bosses frontales proéminentes et séparées par sillon large et peu profond.	Dentition très retardée : 1re dents à 2 ans, tombent à 15 ans, 2e dentition très peu développée. Palais ogival.	Petite taille 5 pieds. Poids normal.	Scoliose et lordose. Porte un corset plâtré. Rachitisme dans l'enfance : ne marche qu'à 3 ans. Pas d'autres troubles osseux.	»	2 photos montrent l'une les épaules tombantes avec la saillie surtout du moignon gauche, l'autre les épaules presqu'au contact.
23. Wolff.	Ueber congenitalen doppelseitigen partiellen... Verhaulegn. den freien Vereinigungen der Chirurgen. Berlin, 1900, p. 110.	Père : scoliose et malformation du crâne semblables à celles du fils. Pas de rachitisme. 11 frères ou sœurs normaux ainsi que la mère.	Jeune homme.	Fragments parasternaux de 6 cent. articulés normalement avec le sternum. Ligament solide les relie à l'omoplate, très net à droite, peu net à gauche. Aux rayons X, aspect cartilagineux le ligament gauche devient apparent ainsi. Muscles normaux.	Forte saillie de l'os frontal et des pariétaux. Fontanelle post. très enfoncée. Ressaut post-lambdoïdien.	Déviation du nez à droite. Dents très défectueuses.	»	Scoliose assez marquée.	»	Les épaules tombent à pic : la tête humérale semble portée en bas et en dedans. Rapprochement possible des épaules sur la ligne médiane.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULES et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence.	OBSERVATIONS
24. E. Hirtz et Louste (V. fig.).	Dysostose cléido-crânienne, Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris, n° 9, 12 mars 1903, p. 270.	Fils unique. Père mort, a marché à 3 ans : dentition tardive et aspect spécial. Mère morte sans aucune lésion.	Homme 49 ans.	Fragments parasternaux de 5 cent. à gauche, de 4 cent. à droite, atrophiés. Clavicule droite encore cartilagineuse. Scapulæ alatæ. Mouvements normaux.	Front petit, fuyant, avec saillies frontales séparées par dépression. Fontanelle antérieure pas complètement oblitérée : le lambda l'a été tardivement et irrégulièrement. Pariétaux légèrement saillants.	Rebord orbitaire inférieur déprimé : exophtalmie apparente. Arcades orbitaires peu marquées. Racine du nez déprimée par arrêt de développement des zygomatiques. Face aplatie. Prognathisme inférieur. Dentition tardive et irrégulière. Palais très ogival. Absence de soudure des palatins.	Petite taille 1 m. 45.	Thorax saillant en avant, abdomen proéminent. Ensellure lombaire. Naso-pharynx étroit. Laxité des phalanges de la main. Troubles des ongles.	Intelligent.	Accès d'asthme et emphysème pulmonaire. Attitude de pingouin. Myosis bilatéral.
25. K. Preleitner (Wien).	Zwei Fälle von angeborenem partiellen Clavicular Defekt. Wiener klin. Woch., 1903, n° 3.	»	1° Sœur 8 ans.	2 fragments claviculaires des 2 côtés, réunis par une pseudarthrose. Mobilité assez grande. Epaules tombantes. Fragments acromiaux de chaque côté : 3 cent. Fragments para-sternaux : 5 cent.	Caractères, non décrits par l'auteur sont pathognomoniques sur la photographie. Bosses frontales. Exagération du diamètre transversal.	Caract. non décrits par l'auteur. Face aplatie. Yeux excavés. Racine du nez déprimée.	»	»	»	Photogr. montrant le rapprochement des épaules sur la ligne médiane. Radiographie montrant les fragments.
			2° Frère 12 ans.	Chaque clavicule est composée de deux parties chevauchant l'une sur l'autre, déterminant une proéminence très visible et réunies comme par une pseudarthrose ; les extrémités libres sont renflées en massue. Fragments acromiaux de chaque côté : 3 cent. Fragments sternaux : 6 c. Mobilité anormale. Epaules tombantes en avant et en bas. Scapulæ alatæ. Mouvements bizarres.	Caractères peu nets à la photographie.	Caractères peu nets d'après la photographie.	Aspect malingre.	»	»	Photogr. : peut passer au rapprochement complet des 2 épaules. On aperçoit des 2 côtés la saillie des pseudarthroses. Schéma radiographique montrant nettement le double pseudarthrose.

AUTEURS	BIBLIOGRAPHIE	FAMILLE	SEXE Age	CLAVICULES et insert. musculaires	CRANE	FACE	Aspect général	Autres malformations	Intelligence	OBSERVATIONS
26. Shermann.	Congenital absence of the clavicles with photograms and radiograms; cleidocranial dysostosis, American med. Phila., 1903, p. 569. 1er volume.	Père et mère bien portants, sans tares, ont leurs clavicules.	Garçon 3 ans.	A gauche : clavicule rudimentaire. A droite : moitié sternale seulement. Omoplates déformées. Muscles supra et infra épineux atrophiés ainsi que partie postérieure du deltoïde. Toutes les fonctions de l'épaule sont conservées. Mouvements conservés.	Mauvaise ossification des os du crâne. Ouverture des fontanelles et de la suture frontale. Pas d'hydrocéphalie. Frontaux proéminents.	»	»	Os longs, incurvés, ayant demandé intervention chirurgicale.	Normale.	Photographie et radiographie.
27. Shermann.	id.	id	1° Père.	Clavicules divisées des 2 côtés en 2 fragments qui chevauchent l'un sur l'autre. Epaules bien développées.	Crâne grand et carré avec sommet aplati. Pas de rainure de la suture sagittale, mais dépression très marquée juste derrière la fontanelle antérieure.	»	»	Troubles osseux dans l'enfance.	»	»
			2° Fille 8 ans.	Clavicules rudimentaires. Absence dans leur plus longue étendue et ne se révélant pas à la radiographie. Muscles et insertions musculaires normaux. Usage facile des bras.	Fontanelles et sutures fermées : dépression très marquée au niveau des sutures. Proéminence des frontaux et des pariétaux.	Nez écrasé.	»	Sternum très déprimé.	»	»
28. Alfred Gross. (Kiel).	Ueber angeborenen Mangel der Schlüsselbeine. Munchen. med. Wochenschr., 7 juillet 1903, p. 1151-1153.	Parents, frères et sœurs normaux.	Fillette de 12 ans.	Fragments parasternaux de 2 cent. chacun. Rapprochement anormal des épaules en avant et en arrière. Scapulæ alatæ. Grand pectoral : faisceaux claviculaires diminués. Deltoïde : faisceau claviculaire inséré à l'acromion. Sterno-cléido-mastoïdiens normaux. Trapèze inséré à l'acromion. Radiogramme montrant la nature cartilagineuse des fragments. Déformation restée inconnue.	Tête énorme (circonf. 507 mm., diam. ant. post. 174 mm., diam. transv. 147 mm.), saillie des bosses frontales : large sillon interfrontal. Absence de suture frontale, au niveau de son 1/3 antérieur.	Troubles de la dentition. Voûte très ogivale (2 cent. 1/2 au-dessus du bord alvéolaire).	Très débile, s'est mal développée. Petite, 1 m. 18. Tronc, 45 c. Du bassin aux pieds, 54 c. Poids, 17 k. 800. (Rapports d'un enfant de 7 à 8 ans).	Thorax déformé : poitrine de poulet. Forte fêlure des côtes vers la limite des cartilages. Subluxation de l'épaule. Végétations adénoïdes.	»	Radiographie et photographie caractéristiques montrant l'attitude spéciale, le crâne décrit par P. Marie, la diminution du massif facial et l'enfoncement des orbites.

Le gérant : P. Bouchez.

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

PATHOGÉNIE DE LA

PSEUDENCÉPHALIE ET DE L'ANENCÉPHALIE

(MÉNINGITE FŒTALE)

par

ÉTIENNE RABAUD

Docteur en médecine et docteur ès sciences.



SOMMAIRE

Préliminaires. — *L'évolution des idées sur la pseudencéphalie et l'anencéphalie.*

Chapitre I. — *La morphologie externe et la constitution du squelette.* — I. Morphologie externe. — II. Squelette : Pseudencéphalie avec hémicrânie ; Pseudencéphalie sans hémicrânie ; Base du crâne et face ; Colonne vertébrale. — III. Anomalies concomitantes.

Chapitre II. — *Le système nerveux et le tissu cérébro-spinal.* — I. Moelle épinière et tissu cérébral des fœtus à canal rachidien clos : étude d'ensemble ; variations diverses (méningite segmentaire ; dédoublement du canal de l'épendyme) ; constitution et genèse de la tumeur cérébrale ; ganglions crâniens ; marche générale du processus méningitique. Dégénérescence pré-méningitique de la moelle. — II. Tissu cérébro-spinal des fœtus à rachis déhiscent : absence de tout vestige de tissu nerveux ; persistance de fibres nerveuses ; tumeur cérébrale sacciforme.

Chapitre III. — *Répercussion de la méningite sur le développement.* — I. Vue d'ensemble du processus méningitique.— II. Signes fonctionnels de la méningite. — III. Actions mécaniques et lésions de voisinage : Attitude ; hémicrânie et exorbitisme ; persistance totale ou partielle de la voûte ; déhiscence du rachis. — IV. Le système nerveux et la nutrition générale.

Chapitre IV. — *Les causes de la méningite fœtale.* — Infection microbienne. Adhérences annexielles.

Chapitre V. — *Conséquences et conclusions.* — La pseudencéphalie et l'arrêt de développement.— Variétés anatomiques.— Pseudencéphalie ; Exencéphalie ; Acéphalie.— Signification de l'hémicranie Destruction des centres et persistance des ganglions.

Préliminaires

L'évolution des idées sur la Pseudencéphalie et l'Anencéphalie.

Parmi les états congénitaux qui ont le plus préoccupé, quant à leur nature, l'esprit des médecins et des tératologistes, la pseudencéphalie (1) et l'anencé-

(1) Les auteurs allemands désignent fréquemment la pseudencéphalie sous le nom d'*hémicéphalie*.

phalie se placent, sans contredit, au premier rang. Se présentant avec une fréquence relative, prédominant dans l'espèce humaine, elles offrent des dispositions morphologiques singulières, difficiles à interpréter. Cette difficulté d'interprétation ne pouvait qu'engendrer les nombreuses théories qui se sont succédé depuis Meckel et Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire.

La pseudencéphalie et l'anencéphalie, que l'on distingue assez ordinairement l'une de l'autre, possèdent en commun la plupart des caractères extérieurs : le facies et l'attitude des individus atteints sont les mêmes dans leurs traits généraux ; les variations que l'on observe ne s'appliquent pas plus spécialement à l'une qu'à l'autre. Et quant au caractère fondamental, celui qui touche à la disposition du crâne et du canal rachidien, on le retrouve exactement semblable des deux parts : c'est l'absence de la voûte crânienne exclusivement localisée aux os de membrane ; c'est la déviation latérale des lames vertébrales, dans les cas où la modification crânienne est accompagnée d'un spina-bifida d'étendue variable.

La seule différence qui a rendu possible l'établissement de deux groupes distincts réside dans le contenu de la gouttière crânienne ou crânio-spinale. Ce contenu n'est jamais de la substance cérébrale : dans la pseudencéphalie, c'est une tumeur rougeâtre très vasculaire, plus ou moins lobulée superficiellement, mais ne rappelant en rien l'aspect extérieur des hémisphères ; dans l'anencéphalie, cette tumeur même fait défaut : le fond de la gouttière est tapissé par une membrane fibreuse d'épaisseur variable. Entre ces deux dispositions se placent tous les intermédiaires et, en définitive, il n'existe aucune ligne de démarcation bien tranchée entre la pseudencéphalie et l'anencéphalie.

D'ailleurs, les anatomistes qui, les premiers, ont abordé l'étude de ces productions congénitales, Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, en particulier, n'ont pas établi de différences et, sous le nom d'anencéphalie, ont aussi bien décrit des individus se rapportant aux anencéphales proprement dits qu'aux pseudencéphales.

La distinction est due à Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire ; mais s'il a pu la fonder sur la nature du pseudo-encéphale, il n'a point pour cela supprimé ce que cette distinction a de vraiment artificiel ; il n'a point empêché les confusions nombreuses et inévitables qui se produisent constamment.

Si la détermination précise des individus donne lieu à des incertitudes, les incertitudes sont bien plus grandes encore quand il s'agit de préciser le mécanisme de ces productions. Diverses hypothèses ont été sucessivement envisagées.

Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, qui a longuement étudié les anencéphales, admet en principe que « l'ordonnée de toute monstruosité réside dans les brides qui attachent le fœtus à une partie de ses enveloppes ». A son gré, « c'est l'ouverture du canal crânio-vertébral qui devient l'essentielle modification, formant le changement d'un fœtus régulier en fœtus anencéphale » (1).

(1) E. Geoffroy-Saint-Hilaire, *Sur de nouveaux anencéphales humains* (Mémoires du Muséum, t. XII, 1825).

Il se refuse à « croire qu'une organisation régulière à tant d'autres égards se puisse concilier avec l'absence absolue de tout appareil cérébral ou spinal » (1); à son avis, le liquide que l'on rencontre d'ordinaire chez les anencéphales au moment de la naissance — liquide renfermé dans une poche logée dans la gouttière crânienne — représente la substance cérébrale. Il considère, en effet, cette eau comme une production primitive, car il admet que la substance cérébrale apparaît dès l'abord sous forme d'un fluide transsudant des vaisseaux, au sein duquel s'élabore secondairement le tissu nerveux. Et alors, « qu'est-ce qu'un anencéphale? Un être dans lequel ne s'opère pas à la région rachidienne la transformation du premier versement aqueux du liquide organique; un être qui conserve toujours ses premières conditions fœtales en ce qui concerne un des produits organiques » (2). L'anencéphalie rentre donc par cette voie dans le cadre de l'arrêt de développement. Ce sont des adhérences placentaires qui provoquent cet arrêt de développement.

Sous des formes différentes, cette conception mécanique a trouvé de nombreux adeptes. Comme on rencontre fréquemment des pseudencéphaliens ou des anencéphaliens portant la trace plus ou moins manifeste d'adhérences placentaires ou de brides amniotiques, c'est à elles que l'on continue à imputer la production congénitale (3).

Concurremment avec cette théorie, prit naissance une théorie purement pathologique. Celle-ci fait intervenir une hydrocéphalie fœtale, sous l'influence de laquelle la substance cérébro-spinale serait secondairement détruite. Emise pour la première fois par Meckel, cette théorie a été défendue par Béclard (4), Ollivier d'Angers (5). — Breschet (6), cependant, observant avec raison que certains hydrocéphales naissent vivants et se développent avec un encéphale intact, faisait dépendre l'anencéphalie « d'une anomalie ou d'une paresse de la force végétative, que nous appelons force formative ou *nisus formativus* d'après Blumenbach ». En somme l'idée d'une hydrocéphalie préalable — et d'une façon plus générale l'idée d'une destruction secondaire du système nerveux — ne fut pas accueillie avec faveur, malgré l'appui que lui apporta Jules Guérin, pour qui l'anencéphalie était une affection destructive et convulsive des centres nerveux (7).

Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire, toutefois, hésite à se prononcer. Tout en

(1) E. Geoffroy-Saint-Hilaire, *Philosophie anatomique. Des monstruosités humaines*. Paris, 1822, p. 140.

(2) *Philosophie anatomique*, p. 149.

(3) Les observations de ce genre sont nombreuses. Voir en particulier N. Joly et I. Guitard, *Mémoire sur un enfant nosencéphale adhérent à son placenta et né vivant à Toulouse le 26 juillet 1850* (Mém. Acad. des Sc. de Toulouse, 1851, p. 141).

(4) Béclard, *Mémoire sur les fœtus acéphales* (Bulletin de la Faculté de médecine, 1817).

(5) Ch. P. Ollivier, *Essai sur l'anatomie et les vices de conformation de la moelle, épinière chez l'homme* (Thèse de Paris, 1823).

(6) E. Breschet, Article *Anencéphalie* du Dictionnaire de médecine, 1821.

(7) Jules Guérin, *Recherches sur les difformités congénitales chez les monstres, le fœtus et l'enfant*, Paris, 1880.

essayant de réfuter l'hydrocéphalie, qui tire principal argument de l'existence des nerfs périphériques en l'absence des centres, — argument fondé, dit-il, sur *l'ancien* système faisant dériver les nerfs de l'encéphale — il admet qu'elle est, *en partie*, applicable aux pseudencéphaliens et attribue « son origine à une action mécanique exercée sur la mère dans le cours du troisième ou même du quatrième mois ». Il croit voir des traces de l'hydrocéphalie dans les cavités kystiques que l'on rencontre dans la tumeur cérébrale. Cette tumeur doit être expliquée « par une cause autre qu'un arrêt de développement, puisque l'embryon ne présente rien de tel à aucune époque de son évolution (1) ». Néanmoins, il n'abandonne pas absolument l'hypothèse d'un arrêt de développement et avance, en particulier, que les os de la voûte crânienne des pseudencéphaliens sont, non pas tronqués et incomplets, mais réduits dans toutes leurs dimensions. Il ne conclut pas et rappelle, d'une façon générale, la théorie des adhérences.

Vers la même époque, Ad. Burggraeve (2) distingue des anencéphales par maladie et des anencéphales par arrêt de développement. Chez les premiers, « l'encéphale a été détruit dans le sein de la mère par une maladie dont on trouve presque généralement les traces à la naissance. L'inflammation est la cause la plus fréquente de ces désorganisations : ce sont des collections d'eau qui distendent les parois des ventricules, détruisent les commissures et déplissent les circonvolutions, convertissent ainsi le cerveau en un véritable kyste. Dans d'autres circonstances, toute la substance nerveuse est détruite, des fausses membranes, des brides cellulaires ne laissent pas de doute sur les causes qui ont détruit l'organe ; dans ces circonstances aussi, les os de la voûte du crâne sont écartés et déjetés au dehors, mais ils n'offrent jamais ce degré de réduction qu'on observe chez les anencéphales par arrêt de développement ». Pour ce qui est de ces derniers, « l'œuvre du crâne est complète : il suffit d'y jeter un regard pour reconnaître que ceux de ses éléments qu'on pourrait croire ne pas exister sont restés à l'état rudimentaire ». De ces citations, il ressort que les anencéphales pathologiques de Burggraeve sont de simples hydrocéphales et que les anencéphales par arrêt de développement sont les anencéphales vrais.

Avec Adolph Hannover (3) nous avons une interprétation nouvelle de l'hydropisie : l'hydropisie déterminerait la rupture et la destruction tant du cerveau que des formations osseuses ; les membranes conjonctives « se détachent des plaques osseuses déjà formées, et il en résulte, non seulement que les os se voient privés de la base nécessaire pour leur croissance future, mais

(1) Is. Geoffroy-Saint-Hilaire, *Traité de Tératologie*, t. III, Paris, 1837, p. 513 et suiv.

(2) A. Burggraeve, *Etudes sur les monstruosités considérées dans leurs rapports avec les lois de l'organogénie.* 2e mémoire : *De l'anencéphalie et de la monopie* (Annales de la Soc. de médecine de Gand, 1837).

(3) Adolph Hannover, *Den menneskelige Hjerneskals Byning ved Anencephalia og Misdannelsens Forhold til Hjerneskallens Primordialbrusk* (Vidensk. Selsk. Skr., 6 Række, naturvidenskabelig og mathematisk, Afd. I. 8.1882 (Extrait en français).

aussi que la masse osseuse déjà formée périt, faute de nourriture. C'est pourquoi les os de la voûte du crâne sont absorbés, mais ceux de la base du crâne restent. » Ayant ainsi compris les choses, il établit toute une gradation entre l'effraction de la boîte crânienne et sa résorption ; il distingue les phases de l'anencéphalie suivant le degré d'ouverture du crâne.

Les limites entre l'anencéphalie et le pseudencéphalie sont marquées de la façon la plus nette par Camille Dareste Pour chacune d'elles, il invoque un processus particulier ; dans les deux cas, cependant, ce processus remonte aux premières phases de l'évolution embryonnaire. Dareste dit avoir vu des embryons anencépales. A la vérité, il représente des individus à tête plus ou moins atrophiée qu'il assimile aux fœtus anencéphales ; il attribue ces formations à un arrêt de développement. « La fermeture tardive de la gouttière médullaire au niveau des vésicules de l'encéphale a pour résultat d'augmenter leur diamètre transversal, sans modifier la structure de leurs parois. Et c'est ainsi que l'anencéphalie consiste essentiellement dans un arrêt de développement » (1). Comme conséquence du retard de fermeture, la lame mésodermique interposée entre l'ectoderme cutané et la voûte cérébrale est peu abondante ou nulle, de sorte que les matériaux faisant défaut, la voûte du crâne ne se forme pas. Le phénomème initial est très antérieur à la formation des ébauches de l'amnios. Néanmoins, si celui-ci n'intervient pas au début, il entre en jeu secondairement et provoque, suivant Dareste, les diverses déformations de la tête des anencéphales. Au surplus, les anomalies qui coexistent fréquemment avec l'anencéphalie traduisent cette intervention de l'amnios.

Quant à la pseudencéphalie, Dareste reconnaît qu'elle rappelle beaucoup l'anencéphalie. Pour sa part, il ne l'a « presque jamais rencontrée chez des embryons » et ce n'est guère que d'une façon tout à fait théorique qu'il en établit la genèse. Il attribue la signification de pseudencéphale à un embryon figuré par Œllacher (2) dont la cavité médullaire était cloisonnée en cinq cavités longitudinales et aux embryons obtenus par Lebedeff (3), chez lesquels la lame médullaire était irrégulièrement plissée, chacun des plissements pouvant théoriquement devenir un kyste. Dareste considère ces cloisonnements,ou ces prétendues formations kystiques,comme le point de départ des tumeurs pseudencéphaliques grâce à une néoformation subséquente — mais tout hypothétique — de vaisseaux sanguins.

Nous verrons, par la suite de ce travail, que ces vues embryologiques sur la pseudencéphalie et l'anencéphalie ne sont nullement fondées. Les embryons que Dareste prétend appartenir à l'une ou l'autre de ces modifications congénitales n'ont avec elles aucune relation.

(1) Camille Dareste, *Recherches sur la production atificielle des monstruosités*, 2e édition, Paris, 1892, p. 387.

(2) Œllacher, *Ueber einen Fall partieller Müllipliciität des Ruckenmarckes in einem viertätigen Hühnerembryo* (Berichte der naturw. Vereins ; Insprück, t. IV, 1875).

(3) Lebedeff, *Ueber die Entstehung der Anencephalie und der Spina-bifida bei Vögeln und Menschen* (Virchows Archiv, 1881, t. 86).

D'une façon générale, d'ailleurs, la question était mal posée. Et elle était mal posée, non seulement par Dareste, mais par tous ceux qui l'ont abordée avant lui, parce que l'examen histologique des fœtus n'avait pu être tenté. Des dissections plus ou moins minutieuses, des considérations savantes sur les os persistants du crâne, des comparaisons d'anatomie comparative, tel était en somme le bilan de l'étude de ces productions congénitales. Sans doute, la tumeur cérébrale des pseudencéphaliens avait attiré l'attention ; mais l'aspect extérieur de cette tumeur ne pouvait rien apprendre. Et si, parmi toutes les théories que nous venons de passer en revue, celle de Jules Guérin se rapproche de la vérité, c'est par une rencontre absolument fortuite. En effet, établissant en principe que les productions congénitales résultent toutes d'une maladie, d'ailleurs indéterminée, du système nerveux, Jules Guérin devait presque fatalement tomber juste pour l'une ou l'autre d'entre elles. C'est ce qui a eu lieu pour la pseudencéphalie. De toutes ces théories, il n'en est pas une, même celle de Jules Guérin, qui fournisse une idée précise sur la nature de ces productions.

Ce qu'il fallait entreprendre, dès le moment où les recherches microscopiques furent rendues possibles, c'était l'examen microscopique de la moelle des pseudencéphaliens nosencéphales ou des anencéphaliens dérencéphales. Encore fallait-il l'entreprendre sans idée préconçue. Or, un certain nombre d'auteurs dont nous aurons à citer les travaux se sont surtout préoccupés de rechercher la destinée des cordons médullaires en l'absence du cerveau ou l'état des ganglions rachidiens et des nerfs ; ils ont ainsi passé à côté des lésions propres de la maladie, les signalant parfois sans doute, mais d'une façon tout à fait accessoire. Il faut en venir, en somme, au travail récent de Vaschide et Vurpas (1) pour avoir une première notion de ce que peut être en réalité la pseudencéphalie. Suivant toute apparence, ils ont les premiers compris qu'il s'agissait d'un phénomène inflammatoire. A vrai dire, ils n'ont pas spécifié ni localisé le processus avec précision ; s'ils concluent à une méningo-myélite, c'est presque sous la forme d'une hypothèse ; peu après la publication de son travail avec Vaschide, Vurpas admet avec Léri (2) que l'anencéphalie résulte de l'éclatement d'une hydrocéphalie infectieuse. Ces incertitudes expliquent pourquoi ces auteurs n'ont pas tiré de leurs examens minutieux toutes les conséquences qui en devaient découler ; au fond, c'est encore la destinée des cordons blancs qui a principalement attiré leur attention. Il convient, néanmoins, de retenir ce point important qu'ils ont, les premiers, fourni la preuve anatomique qu'il s'agissait en l'espèce d'une maladie destructrice de l'axe cérébro-spinal.

C'est la nature de la maladie, son point de départ et ses conséquences sur

(1) N. Vaschide et Cl. Vurpas, *Essai sur la psycho-physiologie des monstres humains*. Paris, de Rudeval, 1903.

(2) A. Léri et Cl. Vurpas, *Contribution à la classification des monstres anencéphaliens. Rôle physiologique du bulbe chez ces monstres* (Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France, XIIIe session, 1903, p. 547).

l'ensemble de l'organisme que je me suis attaché à rechercher par l'étude systématique d'une série de fœtus pseudencéphaliens et anencéphaliens. J'ai pu conclure d'une façon positive qu'Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire avait, à tort, groupé séparément les degrés différents d'une seule et même chose. Non seulement « l'histoire des anencéphaliens se lie intimement à celle des pseudencéphaliens », comme le dit Duplay (1), mais c'est la même histoire qui se déroule ; cette histoire est celle de la *méningite fœtale*.

J'ai pu entreprendre cette étude grâce au matériel que M. le professeur Prenant à eu l'extrême obligeance de mettre à ma disposition ; je lui exprime à nouveau ma plus profonde gratitude. Ce sont dix fœtus répondant aux diverses formes classiques ; leur examen comparatif m'a donné les précieux résultats que je consigne dans ce mémoire. A ces dix fœtus est venu s'en ajouter un onzième dû à libéralité de mon ami le Dr Rudaux, accoucheur des hôpitaux, que je prie d'agréer l'expression renouvelée de mes remerciements. J'ai pu également examiner les préparations que MM. Vaschide et Vurpas ont tirées de l'individu dont ils ont publié l'observation et qu'ils ont bien voulu m'abandonner.

C'est donc sur 12 cas que ce mémoire est établi. Grâce à ce matériel abondant, j'ai pu me livrer à des recherches de contrôle, saisir nettement la valeur relative des faits. L'examen d'un seul cas est notoirement insuffisant, et je ne puis que rendre hommage au mérite de ceux qui, limités à l'étude d'un individu unique, ont cependant donné des conclusions provisoires, se rapprochant en somme de la vérité.

CHAPITRE PREMIER

La morphologie externe et la constitution du squelette.

Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire a divisé les Pseudencéphaliens, d'une part, les Anencéphaliens, d'autre part, en un certain nombre de groupes secondaires. Ces distinctions, fondées sur l'étendue des lésions destructives, nous paraissent à l'heure actuelle tout à fait dépourvues d'importance ; nous conserverons, toutefois, cette terminologie classique qui permet de désigner par un mot tout un aspect extérieur.

Lorsque la lésion est limitée à l'encéphale — au moins à la vue simple — et qu'il existe un trou occipital, c'est un Pseudencéphalien *Nosencéphale*; l'absence de trou occipital est le caractère du *Thlipsencéphale*; l'adjonction d'une fissure spinale constitue le *Pseudencéphale*.

Pour ce qui est des anencéphaliens, chez lesquels il n'y a pas de tumeur, chez lesquels tout au moins la tumeur est extrêmement réduite, on distingue le *Dérencéphale* dont le crâne et la région cervicale sont seuls intéressés et l'*Anencéphale* présentant une fissure spinale.

(1) A. Duplay. Article *Anencéphalien* du Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales, 1876.

D'une façon générale, ces dispositions diverses se rencontrent dans l'espèce humaine. Les animaux, cependant, n'en sont pas exempts. Dareste a décrit un chat dérencéphale (1), Winslow (2) deux pigeons anencéphales, Joly et Lavocat (3) un veau anencéphale ; plus récemment Sabrazès et Ulry (4) ont étudié un chien pseudencéphale

Chez l'homme, l'anencéphalie ou la pseudencéphalie, quoique peu fréquentes, paraissent être cependant les moins rares des productions congénitales. Hannover (5) nous indique que sur 10.683 enfants nés en dix ans à la Maternité de Copenhague, on a rencontré 9 anencéphales. Etant donnée la conception singulière de cet auteur sur la question, on peut se demander si ce nombre ne doit pas être réduit de 2 ou 3 unités.

Quant au sexe, il semble que les fœtus atteints appartiennent en grande majorité au sexe féminin. La remarque a été faite à diverses reprises ; pour ma part les 11 individus soumis à mon examen appartenaient au sexe féminin. Je ne sais si cette observation a une importance quelconque.

I. — Morphologie externe.

Quoi qu'il en soit, l'aspect extérieur présente une très grande similitude d'un individu à l'autre, sans qu'il y ait lieu de tenir compte de l'étendue et de la profondeur des lésions. Cette similitude ressort non seulement de la comparaison des individus de l'espèce humaine entre eux, mais aussi avec les espèces animales. C'est du moins ce que permet de croire l'observation de Joly et Lavocat (6).

Ce qui frappe, dès l'abord, c'est le bon état général des sujets ; l'embonpoint, noté par tous les auteurs, correspond à une formation graisseuse sous-cutanée relativement abondante que j'ai retrouvée sans exception chez les individus soumis à mon examen. Sans doute, ce caractère n'a pas une importance extrême au premier abord ; il est cependant intéressant à retenir, au point de vue de la répercussion des maladies cérébro-spinales aiguës sur l'ensemble de l'organisme fœtal.

L'attitude fournit un autre caractère non moins constant et relevé dans toutes les observations publiées. La tête est engoncée dans les épaules, le cou disparaît complètement, de telle sorte que la peau du menton est en continuité directe avec la peau du thorax ; parfois un ou deux sillons transversaux et légèrement courbes, à convexité inférieure, de profondeur variable, marquent la limite du menton et de la peau du cou. Celle-ci est, en quelque sorte, projetée

(1) C. Dareste, *Mémoire sur un chat ileadelphe à tête monstrueuse.* Annales des sciences naturelles, t. XVIII, 1852, p. 81.

(2) Cité d'après Dareste.

(3) N. Joly et A. Lavocat, *Etude tératologique sur un anencéphale anoure appartenant à l'espèce bovine.* Mém. de l'Ac. des sc. de Toulouse, 1855.

(4) Sabrazès et Ulry, *Arrêt de développement considérable de l'encéphale associé à des malformations médullaires, crâniennes et oculaires.* Soc. de Biologie, 13 mai 1899.

(5) *Op. cit.*

(6) *Op. cit.*

en avant, donnant ainsi l'aspect connu, chez les gens particulièrement obèses, du double menton.

La disposition n'est pas simplement due ici à la surcharge graisseuse ; elle reconnaît également pour origine une disposition squelettique que nous retrouverons tout à l'heure. Chez les sujets adipeux à l'excès, cette disposition du cou amène les joues au contact immédiat des épaules.

De leur côté, les épaules sont projetées en avant, tandis que la tête est renversée en arrière. Ce renversement se présente à des degrés très divers. Il peut être très peu marqué ou, au contraire, poussé à l'extrême ; dans ce cas, la face regarde directement en l'air, ainsi que je l'ai observé une fois (Pl. XLIV-A).

L'habitus extérieur que je viens de décrire est aussi bien celui des individus se rapportant au groupe des Anencéphaliens qu'à celui des Pseudencéphaliens. Joly et Lavocat le relèvent chez le veau. Je n'ai trouvé qu'une exception, la seule à ma connaissance parmi les nombreux cas décrits, chez l'un des fœtus communiqués par M. le professeur Prenant. Ce sujet ne présentait ni engonce-



Fig. 1. — Pseudencéphalien présentant une tumeur lobulée et se prolongeant très en avant.
(Photographie communiquée par M. le Dr Mougeot, de Reims.)

ment de la tête, ni projection des épaules ; le cou était bien développé. Cette exception correspond à divers caractères histologiques secondaires, sur lesquels nous reviendrons, qui indiquent une différence marquée, non dans la nature même de l'affection, mais dans sa marche générale.

La face présente quelques caractères sur lesquels il y a lieu de s'arrêter. Le front fait généralement défaut de la façon la plus complète ; le nez est épaté et les yeux donnent l'impression d'un exorbitisme parfois excessif (Pl. XLIV-B). Certains auteurs, parmi les plus récents, se sont efforcés de trouver les raisons de cet exorbitisme ; ils ont invoqué, en particulier, les lésions des nerfs oculo-moteurs, sans se rendre compte que la disposition des yeux est purement relative, à la fois à l'absence ou à l'aplatissement du frontal et à un certain degré d'atrophie du maxillaire supérieur, c'est-à-dire à la diminution plus ou moins grande de la cavité orbitaire. Le degré de ce prétendu exorbitisme varie en raison inverse des variations squelettiques.

Les variations de l'aplatissement frontal tiennent, pour une grande part, à l'étendue des lésions encéphalo-crâniennes. Celles-ci s'avancent plus ou moins, parfois jusqu'à la racine du nez (fig. 1) ; parfois au contraire elles laissent une étendue de peau saine correspondant à peu près à l'os frontal. Il arrive alors, dans ce dernier cas, que la peau du front est doublée par une quantité de graisse assez appréciable pour déterminer une proéminence, légère sans doute, mais bien marquée cependant, malgré l'absence de l'os frontal. Il n'y a là que des variations absolument superficielles, sur lesquelles on ne saurait fonder aucune conjecture, quant à l'état des tissus sous-cutanés. Souvent en effet, sous un lambeau sain d'aspect, se trouve le prolongement de la tumeur pseudencéphalique avec tous ses caractères.

Quelles que soient, du reste, les limites postérieures de la peau frontale, la voûte crânienne fait toujours complètement défaut, du moins en apparence. La cavité qui semble ainsi ouverte est comblée par une formation d'aspect rougeâtre à l'état frais, qui devient noire après un séjour plus ou moins prolongé dans l'alcool fort ou le formol. Cette tumeur est en général lobée superficiellement grâce à un certain nombre de sillons peu profonds, mais dont la disposition ne rappelle nullement les circonvolutions cérébrales ; elle est plus ou moins épaisse suivant les cas ; elle peut même être assez mince pour qu'on ait pu la considérer comme absente. Ses limites sont assez variables. En avant, elle remonte parfois, comme je l'ai dit, jusqu'au niveau de la racine du nez : sur les côtés elle s'étend jusqu'à quelques millimètres du conduit auditif externe, en arrière elle envahit d'une façon presque générale toute la région de l'occipital, gagne sur le cou et tend à empiéter sur la région dorsale. Il est à noter que, comme conséquence du renversement céphalique, la nuque fait entièrement défaut. Chez les individus qui répondent aux désignations classiques de Dérencéphales et de Nosencéphales les limites postérieures de la tumeur ne dépassent guère les limites du crâne ; mais, par suite de l'absence du cou et du renversement céphalique, il est assez difficile de fixer avec précision cette ligne postérieure ; en réalité, d'ailleurs, cette ligne postérieure est tracée sur la peau du dos avec laquelle la nuque renversée est venue se mettre en contact.

Chez les individus se rapportant aux types classiques d'Anencéphales et de Pseudencéphales, la tumeur encéphalique est continuée sans ligne de démarcation par la tumeur qui se substitue à la moelle épinière. Dans ce cas, en effet, le canal rachidien est largement ouvert, la paroi postérieure faisant défaut, comme fait défaut la voûte crânienne. Il y a continuité directe ; et la démarcation est d'autant moins marquée que la tête étant fortement renversée en arrière, la base du crâne et la gouttière rachidienne se trouvent situées sur le même plan.

La tumeur crânienne présente, dans certains cas, quant à son étendue ou sa forme extérieure, diverses particularités intéressantes à noter. C'est ainsi que chez l'un de mes sujets (fig. 2), la tumeur correspondait, extérieurement, à la seule région de l'écaille occipitale. A ce niveau, la peau semble être perforée et livrer passage à une formation découpée par quatre sillons peu profonds en cinq lobes longitudinaux et parallèles entre eux. Elle forme un bourrelet saillant

et se trouve séparée de la peau dorsale, sur laquelle elle repose par son bord libre, par un repli profond. Malgré cette étendue très restreinte de la tumeur, la voûte crânienne est aplatie ; mais elle l'est un peu moins que dans le cas général ; le front n'est pas absolument nul ; il semble exister un rebord orbitaire ; aussi l'exorbitisme est-il moins accusé. Ce cas particulier correspond à des dispositions osseuses peu fréquentes qui demandent une description spéciale et sur lesquelles nous reviendrons.

Dans d'autres circonstances, et plus spécialement chez les individus groupés sous le nom d'Anencéphaliens, à la place d'une tumeur adhérente à la base du crâne existe une production sacciforme qui pend du pourtour de la base et vient reposer sur le dos de l'individu. J'ai pu en observer deux cas. Dans l'un d'eux la peau crânienne saine s'étendait assez loin en arrière, recouvrant la région frontale et une partie de la région pariétale. Elle s'arrêtait brusquement suivant une ligne courbe et se trouvait immédiatement continuée par un sac à pédicule sessile long d'environ 3 centimètres, à paroi extrêmement mince, transparente, qui n'est guère autre chose, comme nous le verrons, que le revêtement cutané très aminci et vide de tout contenu ; il devait, à l'état frais, être plein de liquide (Pl. XLIV-C).

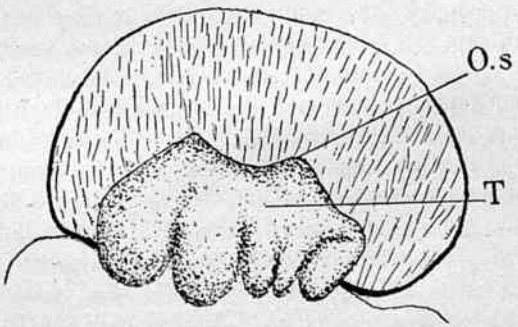


Fig. 2. — Tumeur pseudencéphalique postérieure.
O. S. Limite supérieure de la région occipitale.
T. Tumeur.

Le second cas est assez comparable au premier, quant à son aspect superficiel. L'étendue de la peau crânienne est beaucoup plus restreinte, elle recouvre à peine la région correspondant à l'os frontal ; la tumeur qui lui fait suite est un sac de forme ovoïde à pédicule sessile large de 62 millimètres s'étendant entre les deux conduits auditifs externes. Ici, c'est un pédicule plein, en tout comparable à la tumeur ordinaire, adhérent à la base du crâne, épais de 22 millimètres. Ce pédicule plein est en continuité de substance avec la partie libre sacciforme longue de 6 millimètres environ. Les parois en sont très épaisses (7 millimètres en moyenne). On constate à l'intérieur la trace de vacuoles, et l'on est conduit à penser que ces vacuoles ont progressivement conflué les unes avec les autres, pour constituer une cavité unique. Il est important de noter que le pied de la tumeur est continué en avant par la substance

d'aspect graisseux qui remplit la région frontale, en arrière par une production occupant toute la région médio-dorsale, dans le canal rachidien, et qui paraît être de même nature que la tumeur elle-même.

Quels que soient l'aspect, la forme et la disposition de la tumeur ou, d'une façon plus générale, de la perte de substance crânio-vertébrale, on observe un certain nombre de traits généraux apparents à l'œil nu et que met en évidence la dissection simple.

Les limites de la tumeur, toujours absolument nettes, sont marquées par un sillon de profondeur variable; parfois la tumeur déborde légèrement en un bourrelet au-dessus de la peau saine.La plupart des auteurs ont avancé que la ligne de séparation superficielle de la tumeur et de la peau correspondait à une discontinuité de tissu. Cette assertion est complètement inexacte. Si l'on prend la peine de disséquer la peau saine et de la décoller de ses attaches profondes en gagnant vers les régions intéressées par la tumeur cérébrale, on constate facilement que cette peau, loin de s'arrêter brusquement au niveau du sillon qui marque le pourtour du tissu pseudencéphalique, est en continuité directe avec une membrane très mince, parcheminée le plus ordinairement, qui recouvre la tumeur dans toute son étendue. Et il en est ainsi, en dépit de la forme et de la disposition de la tumeur, soit qu'elle constitue un bloc reposant sur la base du crâne ou qu'elle affecte les dispositions d'un sac ; dans ce dernier cas, la membrane entre pour une part plus ou moins importante dans la constitution des parois du sac. Cette membrane n'est autre chose que l'épithélium cutané, doublé ou non d'un chorion très peu épais. Il va sans dire que la continuité de la peau existe aussi dans la région dorsale lorsque le canal rachidien est ouvert.

C'est là un point assez important et qui, s'il avait davantage attiré l'attention, aurait certainement eu une influence sur les théories relatives à la genèse de l'affection qui nous occupe. Or, parmi les nombreux auteurs qui ont manipulé et plus ou moins disséqué des anencéphales et des pseudencéphales, fort peu ont reconnu ou remarqué ce fait. D'après Is. Geoffroy Saint-Hilaire, la membrane superficielle de la tumeur est « comparable à l'arachnoïde » (1) ; Duplay dit explicitement que la peau s'arrête à quelque distance de la fissure cérébro-spinale (2). La continuité a été mentionnée dans un cas très particulier, sur lequel nous reviendrons, par A. Andrieu (3) ; encore l'auteur n'est-il pas absolument affirmatif : « la tumeur, dit-il, est enveloppée d'une membrane, sorte de peau très fine qui se continuerait avec la peau du crâne. » L'existence de la peau sur la tumeur est nettement affirmée dans un travail de Belhomme (4) et dans le mémoire précédemment cité de Joly et Lavocat ; elle est également affirmée dans le récent travail de Zingerle (5).

(1) *Op. cit.*, t. II.

(2) *Op. cit.*

(3) B. J. Albert Andrieu, *Contribution à l'étude des tumeurs crâniennes d'origine congénitale* (Variété de pseudo-encéphalie). Thèse de Toulouse, 1898.

(4) Belhomme, *Observation d'ectrogénie asymétrique*. Bulletin de la Société médico-pratique de Paris, 1847.

(5) H. Zingerle, *Ueber Störungen der Anlage des Centralnervensystem auf Grund-*

Joly et Lavocat indiquent cependant que le tégument externe fait défaut par place. Le fait est fort possible ; il se pourrait même que la perte de substance soit très étendue, comme il semble que cela ait eu lieu dans le cas de Vaschide et Vurpas (1). Ce qu'il importe de retenir, c'est que d'une façon générale l'enveloppe la plus superficielle de la tumeur n'est autre chose que la peau, amincie, altérée autant que l'on voudra, perforée même par endroits, mais la peau cependant. L'indication fournie par la dissection simple est formelle. Parfois même, ainsi que je l'ai vu une fois, cette peau gravement atteinte par le processus morbide présente encore des restes de poils parfaitement visibles à l'œil nu, vestiges des cheveux que l'on retrouve généralement abondants sur la peau frontale saine. Du reste, l'examen histologique corrobore ces données ; il indique, en outre, que le passage de la partie saine à la partie atteinte n'est pas tout à fait aussi brusque que l'aspect extérieur tend à le faire croire.

Pour terminer ce qui a trait à la morphologie externe, il convient de mentionner une disposition, peu fréquente assurément, mais que j'ai néanmoins rencontrée deux fois. Dans ces deux cas, la gouttière rachidienne largement ouverte ne renfermait qu'un tissu peu épais, à la surface duquel se distinguaient une série de filets blanchâtres, courant longitudinalement de haut en bas et s'engageant à différentes hauteurs dans l'orifice des trous rachidiens. Une membrane cutanée extrêmement mince et transparente recouvre ces filets, qui ne sont autres que des troncs nerveux. Tout en haut, dans la région cervicale, ces troncs nerveux se perdent dans une masse en tout semblable, à l'œil nu, à la tumeur ordinaire des Pseudencéphaliens. Cette tumeur elle-même est continuée, au niveau du crâne, par un sac à paroi mince dont j'ai déjà parlé (Pl. XLIV-C). En bas, vers la région lombaire, le spina bifida cesse et les troncs nerveux s'engagent dans un canal rachidien normal.

Le second cas présente un aspect très comparable ; le sac céphalique existe également, et il y a lieu de se demander si la constitution particulière de la moelle est ou non en corrélation avec la production sacciforme crânienne. C'est ce que l'étude histologique nous dira.

Je noterai, enfin, l'absence complète d'adhérences, céphaliques ou autres, chez l'un quelconque des sujets que j'ai examinés. Les adhérences, on le sait laissent après elles des traces indubitables, surtout lorsqu'elles se produisent chez les Pseudencéphaliens ou les Anencéphaliens. Ce sont des vestiges de brides ou, mieux encore, de vastes lambeaux de placenta. Je n'ai observé rien de tel après examen attentif de 12 sujets.

II. — Le squelette.

La description du squelette des Anencéphaliens et Pseudencéphaliens (2) a

lage der Untersuchung von Gehirn-Ruckenmarck Missbildungen. Archiv. für Entw Mech. der Organismen, XIV, 1902.

(1) *Op. cit.*

(2) Pour abréger l'écriture, j'emploierai le terme de Pseudencéphaliens pour désigner l'ensemble des productions dont je m'occupe ici.

été faite un assez grand nombre de fois depuis Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire. Les constatations que j'ai pu faire concordent très exactement avec les faits connus. Je n'ai point à mentionner de faits absolument nouveaux. Toutefois, il n'est pas inutile de reprendre la question à un point de vue critique, tant pour mettre en relief les traits essentiels des dispositions squelettiques, que pour trancher certains points au sujet desquels les différents travaux apportent des solutions contradictoires.

Pseudencéphalie avec Hémicrânie. — L'absence de la voûte du crâne est un fait acquis ; l'hémicrânie est même le caractère le plus apparent des individus qui nous occupent. Ce n'est d'ailleurs pas un caractère essentiel, car il est des exemples où l'hémicrânie se trouve liée à des dispositions cérébrales tout à fait étrangères à la Pseudencéphalie et reconnaît une origine absolument différente. On peut d'ailleurs concevoir, et nous verrons qu'il en existe, des cas de Pseudencéphalie sans hémicrânie, dans lesquels tout au moins l'absence des os de la voûte est extrêmement limitée. Cette non-relation nécessaire entre l'hémicrânie et la Pseudencéphalie, indiquée par Bruno Fleischer (1), parmi les auteurs récents, doit être nettement marquée. Nous aurons à y revenir.

Il importe avant tout de préciser ce qu'il faut entendre par ce terme un peu vague d'absence de la voûte. Dans les cas les plus complets, ce qui fait défaut et entièrement défaut, c'est la majeure partie du crâne qui n'est point précédée par un moule cartilagineux : la partie coronale du frontal, l'écaille du temporal et les pariétaux. L'écaille de l'occipital manque également le plus souvent. Il convient, néanmoins, d'établir une distinction très nette entre les crânes présentant ou non un trou occipital. Celui-ci, ou plus exactement les parties qui le constituent existent constamment. Mais, chez les individus dits *Nosencéphales*, les masses latérales conservent leurs connexions habituelles, la masse de droite est soudée à la masse de gauche : l'orifice est alors circonscrit par un cercle osseux complet. A ces masses latérales s'ajoute le cartilage basilaire de l'écaille et parfois aussi une portion de l'écaille membraneuse sous forme d'une bande plus ou moins large, mais toujours bien caractérisée. Les dispositions d'un tel crâne, que j'ai pu étudier sur une pièce conservée dans le Musée de l'Ecole d'anthropologie, sont alors les suivantes : toute la voûte membraneuse correspondant au frontal, au temporal et au pariétal a complètement disparu ; il ne reste que l'occipital conservant sa forme et ses dispositions habituelles, mais dont l'écaille est incomplète, tant par l'absence d'une étendue variable de sa partie antérieure, que par l'absence de l'os épactal.

Chez les individus dits *Thlipsencéphales* et *Dérencéphales*, les dispositions sont tout à fait différentes : les masses latérales, loin de se rejoindre sur la ligne médiane, sont étalées à droite et à gauche du plan de symétrie. L'occipital est alors constitué comme il suit : l'apophyse basilaire forme un bloc cohérent occupant la ligne médiane, elle s'articule latéralement de part et d'autre

(1) Bruno Fleischer, *Ueber einen Fall von Akranie mit Amnionverwachsung und seitlicher Nasenspalte und über einen Fall von Nothencephalie* (Ein Beitrag zur Theorie der Hemicephalie). Inaugural Dissertation ; Tübingen, 1898-99.

avec les masses latérales dont chacune est un os parfaitement distinct. Ces masses, au lieu de se relever de bas en haut et de dehors en dedans pour venir à la rencontre l'une de l'autre se souder et circonscrire le trou occipital, restent étalées horizontalement, se recourbant légèrement d'arrière en avant tout en restant dans le plan horizontal. Chacune d'elles à son tour s'articule par son extrémité libre avec un bloc osseux de forme trapézoïdale, plus ou moins réduit suivant les cas, qui représente certainement la portion basilaire, cartilagineuse, de l'écaille occipitale. Ces deux fragments de l'écaille restent situés sur le même plan horizontal que l'apophyse basilaire et, d'une façon plus générale, que la base du crâne. Ainsi constitué par des parties symétriques disjointes, l'occipital affecte la forme d'un arc de cercle ouvert en haut. Grâce à cet étalement, la partie postérieure de la base du crâne se trouve notablement élargie. Mais en somme, il n'y a pas de différence essentielle entre les cas où le trou occipital est circonscrit et ceux où il n'est pas circonscrit. D'une façon comme de l'autre, la portion cartilagineuse de l'écaille se retrouve, soit sous sa forme habituelle, soit disjointe en deux blocs indépendants et fortement attirés en dehors, l'un à droite, l'autre à gauche ; dans quelques cas, une partie de l'écaille membraneuse se retrouve également.

Pseudencéphalie sans hémicrânie. — Si l'écaille occipitale ainsi réduite représente à elle seule le crâne membraneux dans les cas d'hémicrânie les plus complets, cela ne veut pas dire que l'absence de la voûte soit toujours poussée à ce degré. Bien au contraire, il est possible d'établir tout une série allant de ces cas extrêmes à ceux où, toutes les parties de la voûte étant bien développées, on se trouve en présence d'une pseudencéphalie *sans hémicrânie*.

Divers auteurs ont signalé l'existence de fragments du crâne membraneux. C'est ainsi que Belhomme (1), dans un cas un peu particulier, a vu l'écaille de l'occipital. De même, chez le veau, Joly et Lavocat ont trouvé de petits pariétaux et une écaille temporale très réduite (2). Ollivier d'Angers relève un cas où existait une portion de l'os frontal (3). J'ai pu également constater des vestiges de la portion coronale du frontal, qui avait peut-être été plus considérable, car l'état d'altération de la substance osseuse indiquait une destructiou secondaire.

Hannover, parmi les crânes qu'il met faussement en série comme représentant divers degrés d'anencéphalie, en décrit et représente deux au moins sur lesquels il ne paraît y avoir aucun doute possible. Tous deux possèdent un fragment de pariétal sous forme d'une bandelette étroite, allant de l'occipital étalé à l'apophyse orbitaire externe. Le coronal n'existe pas (4). Sur un troisième crâne, qui est peut-être celui d'un Pseudencéphalien, on remarque un petit pariétal de forme triangulaire reposant sur la base, sans connexions bien précise, ne paraissant pas articulé avec le voisin ; il n'existe qu'à gauche

(1) *Op. cit.*
(2) *Op. cit.*
(3) *Op. cit.*
(4) *Op. cit.*, pl. II, fig. 7 et 8.

et manque complètement à droite. Le même crâne (1) présente encore ceci d'intéressant que les éléments de l'occipital, bien que disjoints et ne circonscrivant pas un orifice fermé, sont fort peu étalés ; les bords internes de l'écaille sont à peine séparés par un espace de quelques millimètres.

Quoi qu'il en soit, ces divers fragments ne sont nullement, comme l'avance Is. Geoffroy-Saint-Hilaire, des os simplement réduits dans toutes leurs dimensions. C'est là sans doute une vue qui cadre avec la théorie de l'arrêt de développement, mais qui est en contradiction flagrante avec les faits et avec le processus même d'où résulte l'hémicrânie. Ces fragments sont très souvent, sinon toujours, tronqués et constamment déformés.

De ces cas où la voûte crânienne existe à l'état d'indication, on passe à ceux où tous les os de membrane ont persisté. Ils sont alors ou bien écartés les uns des autres, et le crâne, bien que complet, est assez largement ouvert ; ou bien, au

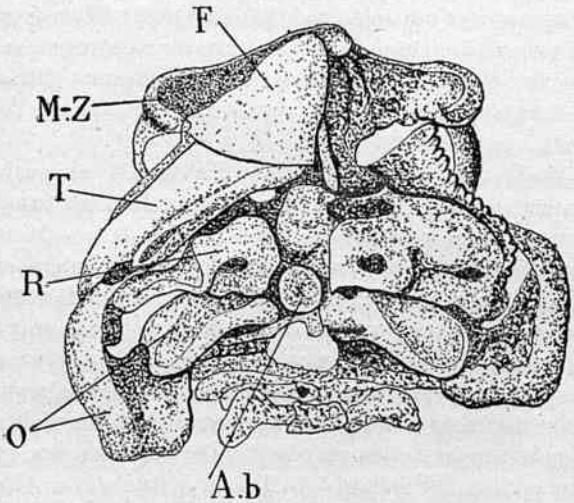


Fig. 3. — Crâne sans hémicrânie de Lallemand.

F. Frontal. — M. Z. Malaire et zygomatique. — T. Temporal. — R. Rocher. — A.b. Apophyse basilaire.

contraire, ils se réunissent sur la ligne médiane et forment vraiment une voûte.

Nous trouvons un exemple de la première disposition chez l'individu décrit en 1818 par Lallemand et dont Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire a repris l'étude avec d'excellents dessins à l'appui (2) (fig. 3). Le coronal existe, il est formé de deux portions séparées par la suture métopique ; chaque portion est une lame triangulaire, plane, reposant directement sur la partie orbitaire. Suivant toute apparence, la juxtaposition du coronal droit et du coronal gauche n'est parfaite

(1) *Op. cit.*, pl. II, fig. 6.

(2) Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, *Philosophie anatomique*, La planche I est entièrement consacrée à la représentation du crâne dans son ensemble et des os pris séparément.

que dans la moitié antérieure ; dans la moitié postérieure, la suture métopique semble assez large et marque un écart sensible entre les deux parties.

Cet écartement est très considérable pour ce qui concerne le pariétal. Chaque moitié de celui-ci est constituée par une lame plane représentant un triangle isocèle dont la petite base s'articule avec le bord postérieur du coronal, tandis que le sommet opposé va rejoindre l'occipital. Par rapport à la ligne médiane du crâne, la hauteur du triangle pariétal est disposée très obliquement d'avant en arrière et de dedans en dehors, de telle sorte qu'il n'y a aucun point de contact entre le triangle droit et le triangle gauche. Fortement déjetés en dehors, ils ne recouvrent nullement la base du crâne ; celle-ci est à nu dans leur intervalle.

Quant à l'occipital, il affecte la disposition que nous avons décrite chez les individus où le trou occipital n'est pas circonscrit par un cercle osseux : les masses latérales sont déjetées en dehors, l'écaille, fixée perpendiculairement sur ces masses, se dirige presque directement en avant pour rejoindre le pariétal correspondant ; elle est très peu développée et très certainement incomplète. Etienne Geoffroy Saint-Hilaire avance, en outre, que l'os épactal existe également et il croit le reconnaître dans une bandelette osseuse qui borde le pariétal ; il paraît difficile de contester ou de confirmer cette manière de voir.

BIBLIOTHÈQUE DE L'UNIVERSITÉ MONTPELLIER

Ajoutons que l'écaille du temporal existe sous la forme d'une lame dont le petit axe transversal est très réduit.

Nous remarquerons tout d'abord que les divers os membraneux que nous venons de décrire ont totalement perdu leur forme habituelle. Il est très difficile d'admettre que cette déformation résulte d'une simple réduction : outre que la réduction ne serait nullement proportionnelle, il y a de fortes raisons de penser que cette déformation résulte bien plutôt d'une action mécanique secondaire. Nous devons, en second lieu, insister sur ce point que ces divers os, dépourvus de courbures, sont aplatis sur la base du crâne, ne laissant aucun espace entre elle et eux. Enfin, nous observons que si ces divers os sont nettement rejetés en dehors, ils restent néanmoins superposés aux os de la base. Seul l'occipital est partiellement étalé. Suivant toutes probabilités, l'étalement ne se répercute pas au delà de l'occipital. Si même celui-ci n'est pas complètement renversé en dehors, comme dans l'hémicrânie complète, c'est précisément parce qu'il est retenu par les pariétaux et les coronaux. Et lorsqu'il n'existe que des vestiges épars de la voûte, non reliés à l'occipital, il n'y a pas lieu de croire à un renversement en dehors, ou du moins à un renversement très marqué, pouvant aller jusqu'à ce point que les os de la voûte forment avec les os de la base une sorte de plancher. Les affirmations des auteurs, à cet égard, celles de Guinard et Polosson en particulier (1), résultent sans doute d'une certaine exagération.

Quoi qu'il en soit, cette forme crânienne où l'écartement des parties est poussée au maximum nous conduit à d'autres où la voûte membraneuse

(1) L. Guinard et A. Polosson, *Trois fœtus humains monstrueux*. Soc. d'Anthropologie de Lyon, 1898.

constitue un toit complet, n'ayant qu'une ouverture, postérieure, ménagée à travers les éléments de l'occipital. Ces dispositions, comme d'ailleurs les précédentes, semblent être peu communes. J'en ai rencontré un exemple ; Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire (1) en a figuré deux. Plus récemment G. Gérard (2) en a décrit un autre. Il est possible et même probable que ces dispositions aient été vues par d'autres auteurs dont les travaux ont échappé à mes re-

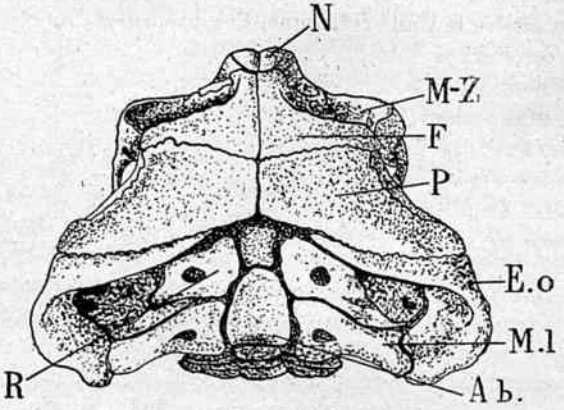


Fig. 4. — Crâne A de Is. Geoffroy-Saint-Hilaire.
N. Nasal. — M-Z. Malaire et zygomatique. — F. Frontal. — P. Pariétal. — E. o. Ecaille occipitale. — M. l. Masses latérales. — A. b. Apophyse basilaire.

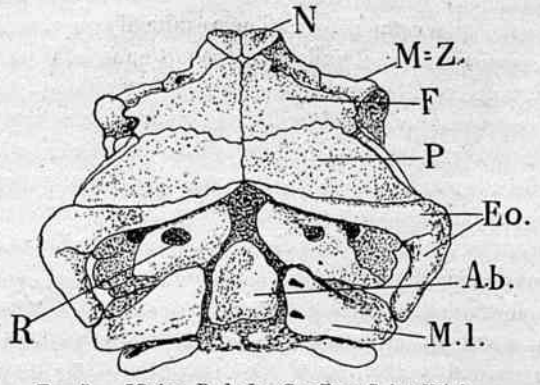


Fig. 5. — Crâne B de Is. Geoffroy-Saint-Hilaire.
Mêmes lettres que la figure 4.

cherches. Au surplus, il ne serait pas surprenant que la voûte de ces crânes ait parfois passé inaperçue, pour cette raison qu'elle est complètement aplatie et repose sur la base, ne laissant aucun espace libre où puisse habiter l'encéphale. Dans ces conditions (fig. 4-5) l'écaille du frontal a perdu toute con-

(1) *Sur de nouveaux anencéphales humains*, fig. 5 et 11.

(2) G. Gérard. *Remarques critiques sur un monstre humain célosomien et anencéphale*. XIIIe Congrès de médecine. Paris, 1900 (section d'histologie et d'embryologie).

vexité. Ses deux moitiés, nettement séparées par la suture métopique, sont deux lames planes vaguement triangulaires reposant sur le sphénoïde. Le bord postérieur du coronal s'articule avec les deux pariétaux, de forme quadrilatère, allongés transversalement, également aplatis et même, dans mon cas, nettement incurvés en gouttière. Les deux pariétaux, dont l'aspect diffère très sensiblement de celui que nous avons précédemment décrit, sont unis entre eux et prolongent en arrière la voûte crânienne. Ces dispositions relatives aux pariétaux et aux coronaux se retrouvent, très comparables entre elles, dans les divers cas ; les variations portent sur les dimensions transversales ; la forme générale et les connexions restent les mêmes, ainsi qu'on en pourra juger par l'examen comparatif des deux figures de Geoffroy-Saint-Hilaire et du crâne que j'ai moi-même observé. Les variations semblent plus considérables pour ce qui est de l'occipital. Dans les crânes représentés par E. Geoffroy-Saint-Hilaire, celui-ci est largement ouvert : les relations des masses latérales et de l'écaille

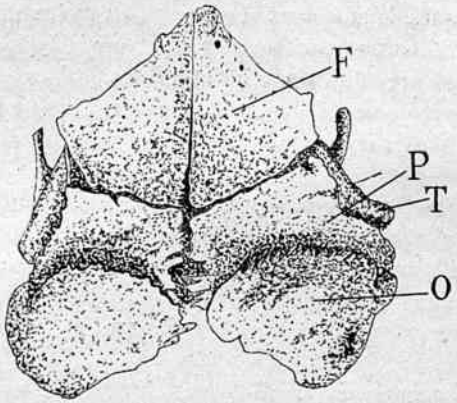


FIG. 6. — Crâne sans hémicrânie (correspondant à la figure 2).
F. Frontal. — P. Pariétal. — T. Temporal. — O. occipital.

entre elles et relativement à l'apophyse basilaire sont celles que l'on rencontre dans les cas de Thlipsencéphales et Dérencéphales. A ces parties s'ajoute l'os épactal qui s'articule directement avec les pariétaux ; il se présente sous la forme d'un cône très allongé, et les deux parties, droite et gauche, se rejoignent par le sommet du cône ; leur direction est perpendiculaire sur la direction de ce qui représente l'écaille occipitale proprement dite. L'ensemble constitue un cercle complet délimitant une large ouverture postérieure du crâne. On remarquera que l'écaille est sensiblement plus développée sur le crâne B de Geoffroy-Saint-Hilaire que sur son crâne A : les deux portions de l'épactal de B se rejoignent. Dans ce dernier cas, le cercle occipital est complet.

Dans le crâne que j'ai observé (fig. 6), les dispositions se rapprochent beaucoup plus de la disposition habituelle. Il est impossible de distinguer les limites entre l'écaille occipitale et l'os épactal, limites d'ailleurs peut-être arbitrairement

indiquées par E. Geoffroy-Saint-Hilaire. En admettant que l'épactal existe, il forme avec l'écaille du même côté une lame unique très large, légèrement convexe, qui se rabat d'arrière en avant et de dehors en dedans sur la base du crâne. La moitié droite est nettement séparée de la moitié gauche. Chaque moitié forme un triangle dont la base repose sur la masse latérale correspondante, dont le sommet va s'articuler avec le sommet de son congénère. Et tandis que le bord antérieur s'articule avec le pariétal, le bord postérieur est libre. Les bords postérieurs des deux os symétriques vont ainsi en divergeant à partir du sommet et, au niveau des masses latérales, ils se trouvent séparés par une distance de quelques centimètres. L'ouverture postérieure délimitée de la sorte est suffisamment large ; mais elle est sensiblement plus réduite que dans les cas de Geoffroy-Saint-Hilaire.

Entre la voûte occipitale et la base du crâne, est ménagée une petite cavité logeant en partie la tumeur encéphalique.

Nous remarquerons que les différentes parties squelettiques sont toutes parfaitement symétriques deux à deux et ne semblent avoir subi aucune déformation secondaire. Frontaux et pariétaux reposent sur la base, à laquelle ils sont unis par l'intermédiaire d'un tissu fibreux assez épais signalé par Gérard et que j'ai observé de mon côté. Je pense, avec Gérard, que ces os se sont développés sur place. Nous aurons à voir quelle est l'origine de cette disposition singulière.

Il va sans dire que les crânes de ce genre correspondent à un aspect extérieur particulier : c'est celui où le revêtement cutané sain s'étend largement en arrière ; il s'étend d'autant plus que la voûte est elle-même plus complète. Quant à l'aplatissement frontal, il est évidemment moins marqué que lorsqu'il n'existe aucune trace de la voûte ; corrélativement, l'exorbitisme du sujet est moins accusé.

Mais il n'existe aucune autre différence, tant dans la morphologie externe de l'individu que dans la constitution de sa tumeur. La gradation ménagée que nous avons suivie depuis l'hémicrânie totale jusqu'aux crânes avec voûte ne saurait être prise pour une indication relative à la genèse de l'affection. Nous verrons que l'hémicrânie ne répond pas plus à la Pseudencéphalie constituée que les crânes complets ne répondent aux débuts de la Pseudencéphalie ; il n'y a pas passage réel et nécessaire d'une forme à l'autre. Chacune d'elles constitue des cas très distincts, correspondant probablement à l'époque où la maladie envahit l'organisme fœtal. Nous reviendrons sur ce point.

Les formes à crâne complet doivent retenir notre attention à un autre point de vue. Ces formes, nettement compliquées d'Exencéphalie, seront pour nous l'occasion d'examiner les rapports de l'Exencéphalie et des productions congénitales objet de ce mémoire. On sait que ces rapports sont considérés comme très étroits par les maîtres de la Tératologie.

Base du crâne et face. — La voûte crânienne constitue en somme la partie la plus importante du crâne des Pseudencéphales. La base ne présente aucune modification fréquente ou constante qui mérite d'être relevée. On y retrouve tous les os habituels, normalement disposés les uns par rapport aux autres.

Les diverses parties de la face ne sont elles-mêmes affectées d'aucune particularité corrélative à la Pseudencéphalie. Il convient seulement de signaler la non-oblitération de la voûte palatine qui, sans être absolument constante, est néanmoins très fréquente. Cette disposition, notée par la plupart des auteurs, paraît d'ailleurs en relation avec un phénomène plus général : l'atrophie — ou plus exactement un arrêt de croissance — de la base du crâne et de la face. Le phénomène est une conséquence immédiate de la Pseudencéphalie même : c'est pourquoi il vaut d'être mentionné et retenu. Sans y insister, nous devons cependant rappeler qu'il entre pour une part dans la détermination du soi-disant exorbitisme.

L'arrêt de croissance de la face met en relief de la façon la plus marquée le développement *normal* du maxillaire inférieur. Sur les squelettes, en effet, le maxillaire inférieur paraît démesurément grand (fig. 7), et quelques auteurs

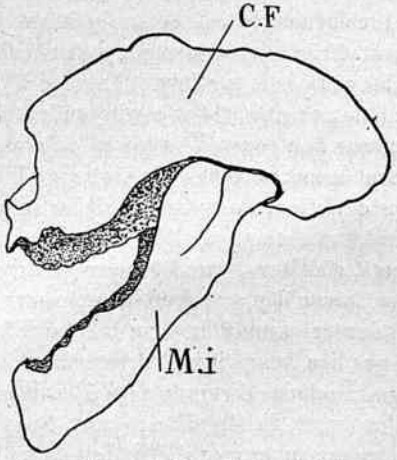


Fig. 7. — Proportions relatives de la mâchoire et du crâne.
C. F. Crâne et face. — M. i. Maxillaire inférieur.

l'ont considéré comme frappé de gigantisme. C'est une erreur flagrante ; le gigantisme est aussi relatif que l'exorbitisme ; ce n'est pas la mandibule inférieure qui s'est accrue, ce sont le crâne et la face qui n'ont pas acquis leur volume ordinaire. Il suffit d'ailleurs, pour s'en assurer, de comparer un Pseudencéphale quelconque à un fœtus sain de même volume : la différence des dimensions des têtes est absolument frappante.

De cette différence entre la croissance de la face et celle du maxillaire inférieur résulte un certain degré de prognathisme inférieur, et ce prognathisme, associé à la disparition du cou, contribue à donner à l'attitude des Pseudencéphaliens son aspect caractéristique.

Colonne vertébrale. — La colonne vertébrale des Pseudencéphaliens présente deux particularités, dont l'une est à peu près constante, dont l'autre appartient aux individus désignés sous les noms de Dérencéphales, Anencéphales et Pseudencéphales.

D'une façon assez générale, aussi bien chez l'homme que chez les animaux, la colonne vertébrale présente, dans la région cervicale, une courbure plus ou moins marquée. Tous les auteurs qui, depuis Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, ont porté leur attention sur le squelette des Pseudencéphaliens l'ont relevée et décrite avec plus ou moins de précision. Cette courbure ne se produit pas toujours dans le même sens : tantôt c'est une cyphose, tantôt une lordose. Le plus souvent, d'après mes propres observations et celles que j'ai pu relever dans les publications relatives à ce sujet, il s'agit d'une cyphose. Dans ces conditions, l'ensemble des vertèbres cervicales, fortement projeté en avant, se rapproche de l'horizontale. Dans quelques cas, la courbure est compliquée d'une déviation latérale, que j'ai trouvée à gauche chez l'un de mes sujets, mais qui doit évidemment pouvoir se faire aussi bien à droite. L'angle que détermine la colonne cervicale avec la colonne dorsale est assez variable ; il atteint fréquemment 90 degrés, mais il peut être plus ouvert. Dans l'unique cas où j'ai pu observer une lordose, la colonne cervicale déterminait nettement avec la colonne dorsale un angle droit. Mais le renversement peut aller beaucoup plus loin ; c'est ainsi que chez le veau décrit par Joly et Lavocat (1), la colonne cervicale devient presque parallèle au rachis, l'atlas correspondant à la première dorsale.

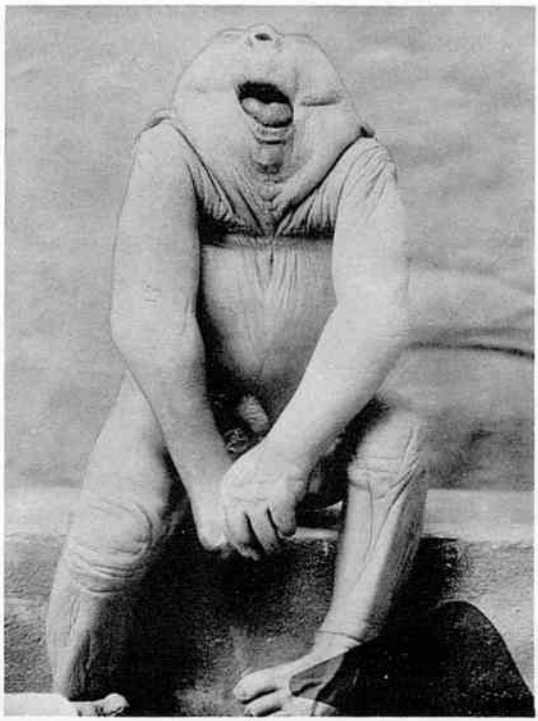
Contrairement à ce que l'on pourrait supposer au premier abord, la tête ne suit pas nécessairement le mouvement de la partie supérieure du rachis ; quel que soit le sens de la déviation, l'apophyse basilaire se place perpendiculairement au plan horizontal et devient parallèle à la direction de la colonne dorsale. Nons avons noté, d'ailleurs, que la face regardait presque toujours en haut ; elle subit donc, lorsqu'il y a projection antérieure de la colonne cervicale, un mouvement de redressement inverse de celui de la colonne, tandis que ce redressement n'a pas lieu lorsqu'il y a renversement en arrière. De toutes façons, il apparaît que la colonne cervicale a été écrasée entre deux résistances, la colonne dorsale d'une part, la tête d'autre part. Nous reviendrons sur ces dispositions et nous les expliquerons ; il était bon de les indiquer dès maintenant.

La seconde particularité a trait à l'ouverture du canal rachidien chez les Pseudencéphales, Anencéphales et Dérencéphales.

Il importe de remarquer tout d'abord que cette disposition n'intéresse pas nécessairement la colonne vertébrale dans toute sa longueur. Fréquemment, elle est limitée aux vertèbres cervicales, et cela même constitue avec l'ouverture du trou occipital le caractère retenu par les classificateurs pour l'établissement des types Dérencéphale et Thlipsencéphale. Lorsque la fissure spinale dépasse les régions supérieures de la colonne, elle peut néanmoins s'arrêter encore au niveau de la région lombaire, ainsi que je l'ai très nettement constaté dans un cas.

Quelle que soit son étendue, l'ouverture du canal rachidien dépend bien plus d'un étalement des arcs vertébraux que d'une perte de substance secondaire. On constate, en effet, que le canal rachidien est transformé en une table

(1) *Op. cit.*



A



B



C

constituée par le corps vertébral flanqué, à droite et à gauche, des arcs vertébraux ; mais ceux-ci, au lieu de se redresser de dehors en dedans pour aller à la rencontre l'un de l'autre, restent disposés dans le même plan frontal que le corps vertébral. L'étalement est identique à celui que nous avons observé pour les parties cartilagineuses de l'occipital.

Ces lames étalées sont incontestablement plus simples que les lames vertébrales normales. Mais cela ne veut pas dire qu'elles aient subi une réduction secondaire. Suivant toutes probabilités elles ont cessé de s'accroître, ou ne se sont accru que lentement depuis le moment de l'invasion de l'infection méningitique ; l'apophyse épineuse fait défaut. Au surplus, on observe — et les auteurs l'ont depuis longtemps remarqué — que la colonne vertébrale dans son ensemble est notablement plus grêle, quant à ses dimensions transversales tout au moins, qu'une colonne d'individu sain. Ce fait est à rapprocher de l'arrêt de croissance subi par la base du crâne ; il reconnaît certainement la même cause.

III. — Anomalies concomitantes.

Pour terminer ce qui a trait à la morphologie externe et à la connaissance du squelette des Pseudencéphaliens, nous n'avons plus que quelques mots à dire sur les anomalies qui coexistent avec la Pseudencéphalie.

J'ai déjà signalé la fissure palatine, en indiquant qu'elle paraissait être un effet direct du processus pseudencéphalique. C'est un effet fréquent, mais non nécessaire.

On observe également des déviations plus ou moins marquées des pieds, déviations sur lesquelles les auteurs s'arrêtent avec complaisance. Je ne mets pas en doute qu'une telle disposition ne coexiste avec la pseudencéphalie ; il n'y aurait rien là que de très ordinaire. Néanmoins, et c'est le point important semble-t-il, il ne me paraît pas démontré que la situation en varus, qui est le plus fréquemment signalée, ou toute autre situation, soit accompagnée de modifications articulaires. Sur les sujets soumis à mon observation, j'ai constaté quelques cas de pied-bot varus ou qui avaient du moins cette apparence ; je ne puis dire, bien que la chose soit vraisemblable, s'il s'agissait vraiment d'une disposition vicieuse du pied ou simplement d'une action mécanique imprimée, *post-mortem*, aux extrémités ; dans tous les cas, les surfaces articulaires étaient parfaitement normales.

Ces déformations superficielles mises à part, et dont nous aurons à préciser les relations avec la Pseudencéphalie, toutes les anomalies possibles peuvent se rencontrer chez les fœtus qui nous occupent ; en fait, les auteurs en ont signalé un grand nombre. Le bec-de-lièvre, double ou simple, n'est pas rare, je l'ai observé une fois (Pl. XLIV-B) ; chez un de mes sujets, le nez présentait un seul orifice (Pl. XLIV-A) ; j'ai de plus rencontré deux exemples d'ectopie intra-thoracique des viscères abdominaux (1). Nous indiquerons pourquoi toutes ces

(1) Etienne Rabaud, *Ectopie intra-thoracique des viscères abdominaux par brièveté primitive de l'œsophage*. Société d'obstétrique de Paris, 1903.— *La brièveté primitive de l'œsophage et l'ectopie intra-thoracique de l'estomac et du foie*. Société philomathique de Paris, 1904.

anomalies sont indiscutablement indépendantes de la Pseudencéphalie ; elles existent sans elle et ne coexistent pas fréquemment avec elle. C'est d'ailleurs la conclusion à laquelle aboutit Gérard pour un cas de pseudencéphalie compliqué de célosomie (1).

CHAPITRE II

Le système nerveux et le tissu pseudencéphalo-médullaire.

En étudiant la morphologie externe des pseudencéphaliens, j'ai été très naturellement conduit à décrire le contenu du crâne et les divers aspects qu'il présente, ainsi que le contenu du canal rachidien, dans les cas où celui-ci est largement ouvert. Il n'y a pas lieu d'y revenir.

J'ai également indiqué, en passant, que la masse pseudencéphalique adhère assez intimement à la base du crâne, quelle que soit d'ailleurs l'épaisseur que présente cette masse. Le seul point qu'il faille mettre nettement en évidence, c'est précisément la variabilité de l'épaisseur de ce tissu ; cette épaisseur va de un centimètre environ à quelques millimètres à peine. La variation se manifeste aussi bien d'un individu à l'autre que chez un même individu, suivant les points considérés.

D'une façon générale, les auteurs se sont beaucoup préoccupés de rechercher les nerfs crâniens aboutissant à cette masse ; ils les ont décrit avec un soin minutieux. Nous savons ainsi que l'on retrouve tous les troncs habituels, en leur place normale. De mon côté j'ai fait des constatations analogues. Je dois dire cependant que je ne me suis pas attardé à cette recherche ; les notions que j'ai acquises dès le début de mes observations m'avaient convaincu qu'une dissection attentive des paires crâniennes n'offrait qu'un très faible intérêt. Aussi me suis-je contenté de reconnaître au passage les diverses racines, sans essayer de les suivre. Les recherches subséquentes m'ont confirmé dans le bien fondé de ce point de vue.

D'autre part, il ne m'a pas été possible de discerner, chez les sujets dont j'ai disposé, autre chose qu'une tumeur encéphalique et une moelle. Divers auteurs, Vaschide et Vurpas (2), en particulier, ont pu reconnaître et isoler le bulbe ; récemment même, Léri et Vurpas (3) ont tiré de l'existence du bulbe chez certains pseudencéphaliens des indications taxonomiques sur la légitimité desquelles nous aurons à revenir. Nous en retiendrons seulement, pour l'instant, que le bulbe existe encore chez certains sujets. Le fait est du reste sans importance appréciable au point de vue général.

Chez les individus dont le canal rachidien est fermé, qu'ils aient ou non un bulbe apparent, ce canal renferme une moelle épinière parfaitement reconnaissable comme telle, enveloppée par les méninges. D'une façon générale, le calibre extérieur de cette moelle est relativement inférieur à ce qu'il devrait être.

(1) *Op. cit.*
(2) *Op. cit.*
(3) *Op. cit.*

Néanmoins, l'apparence superficielle ne présente aucune modification notable. Dans un cas, cependant, j'ai rencontré des méninges extrêmement friables, enveloppant un tissu médullaire devenu brun par un séjour prolongé dans le formol et se décomposant en une série de colonnettes cylindriques n'ayant plus aucune apparence de tissu nerveux. L'examen histologique nous renseignera plus amplement à son sujet.

Chez les individus à canal rachidien ouvert, le tissu qui remplit la gouttière est absolument semblable au tissu pseudencéphalique et présente les mêmes caractères.

Notons enfin que tous les fœtus possèdent un système sympathique bien développé et n'offrant aucune altération appréciable à l'œil. C'est d'ailleurs ce qu'ont noté les différents auteurs qui ont disséqué des pseudencéphaliens.

Au surplus, ces considérations morphologiques relatives au système nerveux n'ont qu'une importance secondaire ; elles ne nous renseignent en aucune façon sur la nature même des processus. Ceux-ci ne peuvent être reconnus que par une étude histologique rigoureuse. Encore ne suffit-il pas d'analyser avec minutie la structure de la tumeur cérébrale. Le tissu de la tumeur est, en effet, un tissu constitué ; il ne fournit par lui-même aucune indication génétique ; on ne parvient à comprendre sa structure et, du même coup, l'origine même de la Pseudencéphalie qu'en examinant tout d'abord en coupes sériées, de bas en haut, la moelle et les méninges renfermées dans un canal rachidien clos. C'est là que se trouve la clef de l'affection congénitale désignée sous les noms de pseudencéphalie ou d'anencéphalie : seule, la connaissance des processus dont ces tissus sont le siège rend utile et instructive l'étude de toutes les autres dispositions céphaliques ou rachidiennes.

I. — Moelle épinière et tissu cérébral des fœtus a canal rachidien clos.

J'ai eu à ma disposition quatre fœtus à canal rachidien clos dont j'ai débité la moelle en coupes rigoureusement sériées ; j'ai, de plus, examiné directement les préparations gracieusement mises à ma disposition par MM. Vaschide et Vurpas. Dès le début de mes recherches, j'ai pu me convaincre qu'il était illusoire de s'attarder à l'étude des cordons blancs de la moelle. La pseudencéphalie, en effet, ne consiste pas simplement dans l'absence du cerveau et dans son remplacement par un tissu vasculo-conjonctif ; il intervient d'autres processus qui touchent directement la moelle et sont de nature à fausser l'interprétation des dégénérescences. C'est pourquoi, contrairement à ce que l'on trouve dans la plupart des travaux sur ce sujet, ce côté de la question ne sera pas abordé ici. La suite de l'exposé justifiera amplement mon point de vue.

1° *Etude d'ensemble.*

Si l'on veut arriver à un résultat positif et suivre pas à pas la marche des événements, il faut examiner les coupes de la moelle en commençant par les segments les plus inférieurs. On observe alors les faits suivants.

a) *Inflammation méningée.* — Tout à fait à l'extrémité de la moelle lombaire, au point d'origine du filum terminal, on distingue sur les coupes transversales un tissu nerveux ayant au centre un canal épendymaire nettement limité par des cellules dont les cils sont plus ou moins bien conservés. Dans l'intimité de ce tissu, se trouvent des éléments nerveux caractéristiques. Ces éléments ne présentent aucune trace de dégénérescence granulo-pigmentaire, leur noyau n'est pas excentrique, mais accuse, quoique à un faible degré, de la chromatolyse, ainsi que le met en évidence le procédé de Nissl. On ne constate d'ailleurs aucune disposition insolite, soit dans la substance grise, soit dans la substance blanche : ce segment de la moelle est, en somme relativement sain.

Par contre, en dehors de la moelle, on constate de très importantes modifications. La pie-mère est extrêmement épaissie ; elle renferme des vaisseaux nombreux, très dilatés, gorgés de globules rouges et d'une quantité relativement

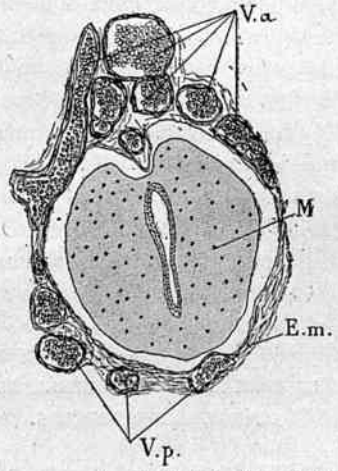


Fig. 8. — Coupe transversale de l'extrémité inférieure de la moelle.
M. moelle.— V.a. vaisseaux antérieurs. — V.p. vaisseaux postérieurs.— E.m.méninge épaissie.

grande de leucocytes. Les vaisseaux forment tout autour de la moelle une sorte de gaine, mais une gaine incomplète ; ils ne sont pas, en effet, extrêmement rapprochés les uns des autres ; il en est d'isolés. Dans tous les cas, ils sont disposés sur une seule rangée. Leurs dimensions sont très variables et leurs parois assez minces. Dans la région du sillon antérieur existe un paquet vasculaire, formant une masse proéminant dans l'espace compris entre la dure-mère et la pie mère (fig. 8). En dehors de la pie-mère se trouvent les sections des troncs nerveux, dans les interstices desquels s'insinuent une assez grande quantité de vaisseaux dilatés et gorgés de globules ; ces derniers vaisseaux sont des troncs isolés ; leurs parois sont minces, sans être cependant réduites à un simple endothélium. On constate également un léger épaississement de la gaîne conjonctive des troncs nerveux.

Le fait de l'existence d'une gaîne vasculaire composée de vaisseaux dilatés, gorgés de sang, entourant une moelle presque indemne de toute lésion, est un fait très important qui n'a pas suffisamment attiré l'attention des auteurs. Bulloch (1), Vaschide et Vurpas (2), Zingerle (3) et autres ont nettement représenté ces dispositions qui concordent exactement avec celles que j'ai moi-même observées. Mais, à part Vaschide et Vurpas qui en ont reconnu la nature inflammatoire, les auteurs n'accordent à ces dispositions qu'une importance tout à fait accessoire. Quelques-uns admettent une origine mécanique sur laquelle nous reviendrons, sans s'inquiéter des parois épaissies, ni de l'existence des globules blancs ; d'autres, comme Bulloch, restent muets sur ce point, se contentant de les représenter sur les figures ; d'autres, enfin, ont même laissé de côté tout examen des méninges.

Cette disposition méningée est, cependant, le centre même de la question. Son importance ressortira de la suite de la description. Sur des coupes intéressant un segment un peu plus élevé, mais appartenant encore à la région lombaire, on observe les mêmes dispositions, légèrement accentuées. Du côté de la moelle, les divers procédés de coloration ne mettent en évidence aucune lésion importante. La moelle est encore relativement intacte. Pour ce qui est des méninges, au contraire, l'épaississement pie-mérien a notablement augmenté ; surtout, sont survenues des modifications très appréciables en ce qui concerne les vaisseaux. Ceux-ci se sont multipliés tout autour de la moelle, ils forment maintenant une gaîne sensiblement continue. Toutefois cette gaîne n'est pas homogène sur tout son pourtour : vis-à-vis du sillon antérieur de la moelle, cette gaîne est constituée par un paquet vasculaire de 4 à 5 vaisseaux larges, dilatés, à parois épaisses ; au-dessous de ce paquet, deux ou trois capillaires, disposés en file occupent l'épaisseur de la travée conjonctive qui s'enfonce dans le sillon antérieur. Ces vaisseaux sont les vaisseaux habituels, simplement dilatés ; la multiplication n'est pas sensible. A droite et à gauche, et sur une étendue correspondante à la moitié antérieure du pourtour de la moelle, la gaîne vasculaire est faite de vaisseaux petits, compris dans l'épaisseur même de la pie-mère. Deux ou trois seulement débordent et proéminent à l'extérieur de la méninge. Dans la moitié postérieure, le calibre des vaisseaux est sensiblement plus considérable ; ils sont serrés les uns contre les autres. C'est dans cette région postérieure que se marque surtout la prolifération ébauchée sur la coupe précédente, ainsi que l'épaississement des parois. Enfin, dans l'interstice des nombreux troncs radiculaires, se trouvent également des vaisseaux de dimensions diverses, à parois d'épaisseur variable. Le nombre de ces derniers vaisseaux n'est pas en augmentation appréciable relativement aux coupes précédentes.

Ces divers vaisseaux renferment toujours, en outre de très nombreux globules rouges, d'abondants leucocytes.

(1) William Bulloch, *The central nervous system of an anencephalous fœtus*. Journal of Anat. and Phys., 1895.

(2) *Op. cit*

(3) *Op. cit.*

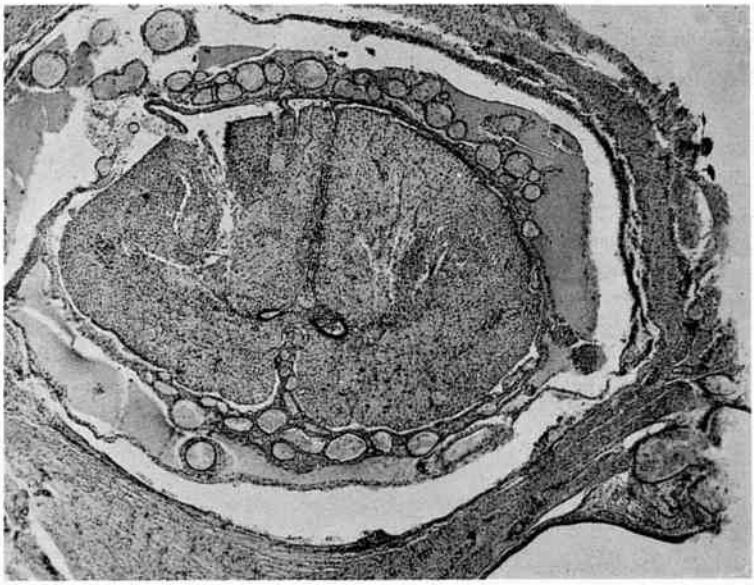
Les processus restent encore presque exclusivement limités aux méninges, dans le segment lombaire supérieur de la moelle. Les cellules ne sont que très peu altérées, le bleu de méthylène met en évidence les grains de Nissl ; le noyau n'est pas excentrique ; il n'existe aucune zone de dégénérescence granulo-pigmentaire ou autre. Tout autour de la moelle, la gaîne vasculaire est très accentuée ; mais c'est sur la moitié postérieure que porte principalement l'accentuation. Dans cette région, il n'y a plus seulement une seule rangée, mais deux rangées de vaisseaux et l'on remarque une tendance à la multiplication. Toutefois, cette multiplication se fait nettement en dehors, de la pie-mère vers la dure-mère et non vers la moelle. Il existe, en outre, des vaisseaux isolés entre les troncs radiculaires ; la paroi de ces derniers vaisseaux est sensiblement épaissie.

La tendance de la prolifération vasculaire à gagner, non en dedans vers la moelle, mais vers le dehors, pour envahir tout l'espace inter-méningé doit être mise en pleine lumière ; c'est un élément important pour l'interprétation des faits. Néanmoins, on constate encore ici la dilatation des vaisseaux.

De plus, bien que ce soit avec lenteur, le processus s'étend aussi vers la moelle. On observe, en effet, la dilatation des vaisseaux qui pénètrent dans l'épaisseur de la moelle ; on l'observe nettement sur une coupe donnée, en deux points : au niveau du sillon antérieur et un peu à gauche du sillon postérieur (v. fig. 10) ; la pénétration est peu importante ; elle paraît tout à fait accessoire dans l'ensemble du phénomène ; à aucun moment, d'ailleurs, elle ne devient prépondérante ; elle n'en existe pas moins.

En somme, dans la moitié inférieure de la moelle, l'attention se concentre sur l'inflammation méningée proprement dite dont la tendance la plus marquée est de se propager, non en dedans vers la moelle, mais en dehors vers la dure-mère. La multiplication vasculaire est rapide surtout à la partie postérieure. Là, les vaisseaux constituent une couche sur plusieurs assises, couche compacte qui remplit presque tout l'espace inter-méningé. Mais l'épaisseur de cette couche vasculaire ne provient pas seulement de la formation de vaisseaux nouveaux. Un processus, dont le début apparaît déjà sur les segments immédiatement inférieurs, devient ici très marqué : c'est l'*épaississement de la paroi de ces vaisseaux* ; autour de l'endothélium, le tissu conjonctif embryonnaire prolifère et finit par constituer une sorte de substance fondamentale séparant les uns des autres les troncs vasculaires et les réunissant en même temps, de façon à former un tout parfaitement continu (fig. 9 et Pl. XLIV bis, Cc). Les nerfs rachidiens sont enveloppés progressivement par ce tissu de nouvelle formation, ils sont étouffés et l'on pressent déjà leur disparition prochaine. Nous voyons naître sous nos yeux un tissu conjonctivo-vasculaire, qui tend à se substituer peu à peu au système nerveux et qui s'y substitue effectivement à la partie tout à fait supérieure du système nerveux.

b) *Hémorragies et exsudation.* — Dans cette région même de la moelle, commence à apparaître un processus, peu marqué chez certains sujets, beaucoup plus net chez d'autres : ce sont des hémorragies abondantes et en outre une exsudation séreuse qui envahissent et comblent l'espace laissé libre par les



D



E



F

PSEUDENCÉPHALIE ET ANENCÉPHALIE

(E. Rabaud).

vaisseaux (Pl.XLV-D). Ce sont là deux phénomènes importants qui complètent le tableau anatomo-pathologique.

Mais à ce moment, la moelle elle-même n'est encore que peu touchée. On observe toutefois, dans sa moitié postérieure, les premières traces d'infiltration leucocytaire, traces très légères, très localisées, mais cependant évidentes. Par opposition à cette intégrité relative de la moelle, il convient de noter l'envahissement de la dure-mère par le processus inflammatoire sous forme de prolifération vasculaire.

c) *Processus intra-médullaire.* — Au fur et à mesure que l'on remonte vers les étages supérieurs de la moelle, les phénomènes qui ont pour siège les méninges et les vaisseaux ne font que s'accentuer ; ils s'accentuent avec une vitesse variable suivant les cas, mais ils s'accentuent cependant, gagnant constamment en dehors. Cette progression externe présente diverses particularités

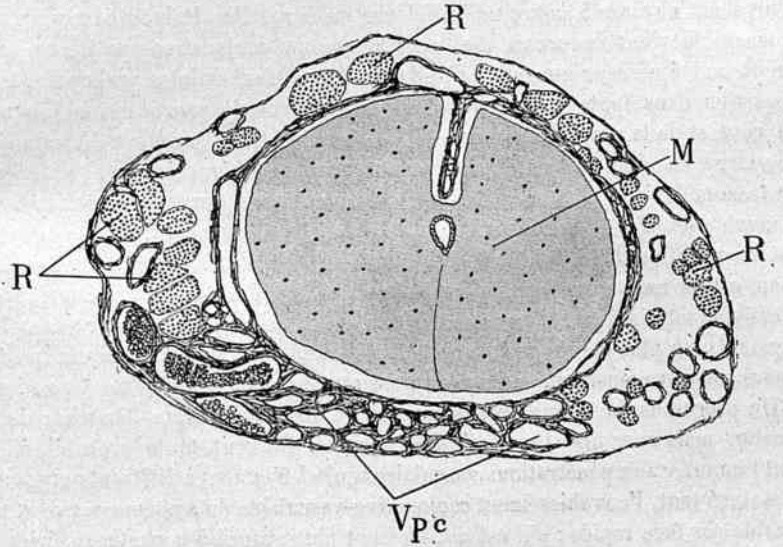


Fig. 9. — Coupe transversale de la moelle montrant la prolifération vasculaire et la coalescence de leurs parois.

R. Racines nerveuses. — M. Moelle. — Vpc.Couche des vaisseaux postérieurs.

sur lesquelles nous reviendrons plus loin. La marche des événements nous conduit à examiner, au préalable, ce qui se passe du côté de la moelle elle-même.

Nous avons noté, tout à l'heure, la pénétration des vaisseaux dans la substance blanche ou, tout au moins, la dilatation et la prolifération des troncs artériels ou veineux qui passent habituellement des enveloppes conjonctives à la moelle. Le phénomène se reproduit à diverses reprises et à différents niveaux en des points variables de la surface ; il est fréquent à la partie postérieure, mais il se produit également au niveau du sillon antérieur ; il se produit également en dehors de ces deux régions. Chaque vaisseau pénétrant dans

la moelle est accompagné d'un certain nombre d'éléments de tissu conjonctif embryonnaire ; la moelle se trouve ainsi envahie de toutes parts. Sans doute, le processus n'est pas très actif ; il ne joue vraisemblablement qu'un rôle accessoire, purement complémentaire.

Il convient de mettre également en relief la propagation du processus méningé au très mince tractus conjonctif qui se trouve dans le sillon postérieur. La propagation marche lentement : la multiplication des vaisseaux extra-médullaires, l'épaississement de leurs parois est déjà fort avancé, alors que le tractus postérieur est encore peu atteint. Dans les segments inférieurs de la moelle, on constate déjà l'existence de cellules conjonctives libres aux environs de la paroi postérieure de l'épendyme, parfois même cette paroi est envahie, effondrée sur une certaine étendue, comme si ses éléments constitutifs avaient été détruits. Les apparences restent telles sur une hauteur assez considérable équivalant environ à la moitié inférieure de la moelle. Puis, à ce niveau, le processus devient beaucoup plus net ; la cloison conjonctive postérieure acquiert une épaisseur mesurable ; elle renferme des cellules embryonnaires disposées dans toute sa longueur et qui viennent s'épanouir en un bouquet au contact de la paroi postérieure de l'épendyme. Cette paroi est détruite sur une large étendue. En remontant, on observe que l'épanouissement antérieur du tractus devient plus considérable, pénètre dans le canal de l'épendyme et le comble en partie ; continuant même sa marche en avant, il traverse la paroi antérieure et tend à rejoindre le sillon antérieur de la moelle (fig. 10). Ce bouchon est de nature conjonctivo-vasculaire (Pl. XLIV bis-Bb) ; il s'élargit progressivement, ainsi que le tractus qui le relie à la méninge postérieur ; dans les segments les plus élevés de la moelle, une grande partie des faisceaux postérieurs se trouve ainsi remplacée par un tissu vasculo-conjonctif de néoformation.

Un processus du même ordre s'observe en divers points de l'étendue de la moelle, mais avec une bien moindre intensité. Suivant toute probabilité, il faut l'imputer aux pénétrations vasculaires qui s'effectuent à différents niveaux.

Malgré tout, l'envahissement conjonctivo-vasculaire du système nerveux ne semble pas être rapide ; s'il est notablement plus avancé à la partie supérieure de la moelle qu'à sa partie moyenne, la progression ne dépasse pas cependant l'étendue des cordons postérieurs.

Un autre processus intervient, qui est infiniment plus actif ; c'est le processus hémorragique que l'on observe constamment dans la méningite. Ce processus commence par petites masses de quelques globules isolés, puis il s'accentue et constitue des plages étendues, éparses dans la moelle et de plus en plus nombreuses. Il s'agit de véritables hémorragies (Pl. XLV-D) et non de simples dilatations vasculaires. Les vaisseaux dilatés existent, nous l'avons dit, dans l'épaisseur de la moelle, mais le diamètre de leur calibre n'atteint jamais les dimensions des plages sanguines hémorragiques ; ces plages, d'ailleurs, ont des contours très variables et presque toujours irréguliers. J'insiste sur ce point, non seulement parce qu'il a son importance, mais aussi parce que les auteurs qui ont relevé l'existence des globules rouges et blancs dans l'épaisseur de la moelle ne se sont pas prononcés nettement ; il semble même qu'ils ont attribué

plus d'importance à la dilatation qu'à l'hémorragie. Certains, comme David Waterston et Edwin Mathew (1), se sont cantonnés dans la recherche des faisceaux blancs au point de négliger complètement les méninges ; un lambeau seul est représenté où l'on observe les dispositions dont il s'agit : ils ne pouvaient guère avoir une idée précise sur le sens des dispositions observées. En fait, le doute est impossible quant à la réalité des foyers hémorragiques intramédullaires. Ces foyers sont d'autant plus nombreux et d'autant plus étendus que l'on se rapproche du cerveau ; ils finissent par occuper la majeure partie de la surface de la moelle, et l'on se rend bien compte qu'ils ne tarderont pas à l'envahir tout entière. Vaschide et Vurpas d'une part, Zingerle d'autre part, ont très nettement décrit et représenté ces foyers, ainsi que leur extension et

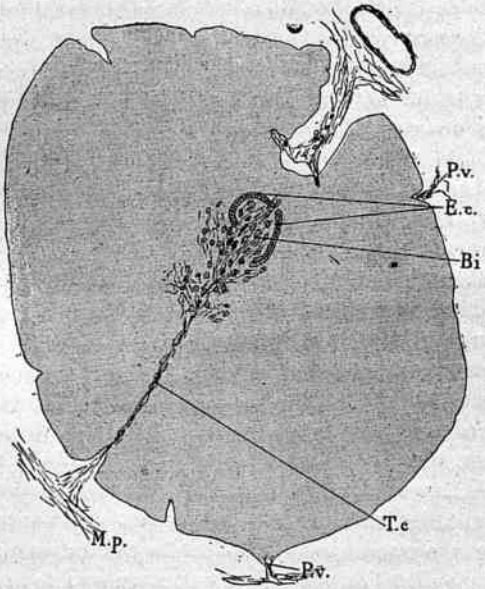


FIG. 10. — Envahissement du canal épendymaire.

E. c. Epithélium épendymaire. — T. c. Tractus conjonctif. — Bi. Bouchon conjonctif. — P. v. Pénétration vasculaire. — M. p. Méninge postérieure.

leur multiplication progressives de bas en haut. Ces auteurs, néanmoins, préoccupés de la destinée des faisceaux blancs ou des variations de forme de la substance grise, n'accordent pas aux foyers hémorragiques toute l'importance qu'ils méritent. Cette importance nous paraît au contraire considérable ; de concert avec la prolifération conjonctivo-vasculaire, mais d'une façon plus active, les amas sanguins se substituent peu à peu à la moelle dont les éléments cellulaires, aussi bien que les gaînes myéliniques, s'atrophient et disparaissent complètement (Pl. XLV bis-G à L).

(1) DAVID WATERSTON et EDWIN MATHEW, *The central nervous system of an anencephalic fœtus*, Review of Neurology and Psychiatry, 1903.

d) *Nature des lésions.* — Telle est, dans son ensemble, la marche des processus que l'on observe dans la moelle. Ces processus sont manifestement ceux d'une violente inflammation. C'est ce que Vaschide et Vurpas ont les premiers reconnu. Mais ils n'ont pas exactement localisé le point de départ du processus en portant le diagnostic de polio-encéphalo-myélite. En fait, *les divers caractères observés sont ceux d'une méningite* : Nous constatons en premier lieu l'épaississement de la pie-mère, la dilatation des capillaires et leur néoformation, tandis que le tissu médullaire lui-même reste indemne. Puis interviennent les hémorragies extra-médullaires, ainsi que l'exsudation séreuse, qui n'avaient point encore été signalées, et enfin les hémorragies intra-médullaires avec la participation des vaisseaux de la moelle et la prolifération conjonctive. L'origine des plages sanguines intra-médullaires est purement inflammatoire ; elle est un caractère constant de la méningite, et c'est se fourvoyer de la façon la plus complète que de chercher d'autres explications.

Il est, à ce propos, très curieux d'observer à quel point certains auteurs ont méconnu le sens des dispositions qu'ils ont décrites et représentées. C'est ainsi que Muralt (1) met les hémorragies sur le compte de pressions anormales exercées durant l'accouchement. Veraguth (2) admet la même explication pour les hémorragies récentes, tandis qu'il voit dans les hémorragies anciennes le résultat d'un trouble vasculaire initial, sur lequel d'ailleurs il ne s'explique pas autrement. K. et G. Petrèn (3) croient de leur côté que la dilatation vasculaire, origine des hémorragies, résulte d'une absence d'énergie de croissance de la partie antérieure de la moelle. Quant à Zingerle, il avance que les amas sanguins se trouvent non seulement dans le tissu nerveux, mais encore dans les os, les muscles et d'autres tissus ; il reconnaît qu'ils sont plus nombreux et plus étendus vers la région céphalique. Parmi ces hémorragies les unes sont récentes, les autres anciennes. De plus, les voies sanguines et lymphatiques sont également dilatées. Pour les hémorragies récentes, Zingerle admet, avec Muralt, des compressions au moment de l'accouchement et, en outre, l'action de la dyspnée qui accompagne la respiration du nouveau-né. Pour ce qui est de la dilatation vasculaire, qui est un trouble intra-utérin, il fait l'hypothèse d'une formation vicieuse des sinus veineux et d'une compression exercée sur les vaisseaux de la base du crâne renfermés dans des conduits cartilagineux ou osseux trop étroits.

L'inanité de toutes ces explications ressort d'elle-même, et c'est chercher bien loin une cause qui s'impose à la vue. Les compressions anormales de l'accouchement ne sauraient produire les hémorragies que nous constatons, aussi récentes puissent-elles être ; la dyspnée n'existe pas toujours, puisque nombre d'individus meurent avant d'avoir respiré. Quant au rétrécissement

(1) v. Muralt, *Ueber das Nervensystem eines Hemicephalen.* Arch. des Psych., 34.

(2) Veraguth, *Ueber nieder differenzirte Missbildungen des Centralnervensytems.* Arch. für Entw. Mech., XII, 1900.

(3) K. and. G. Petrèn, *Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut beim Anéncephalie und Amyelie.* Virchows Archiv, 15 Bd. I, 1898.

des conduits osseux renfermant des vaisseaux, il est, non pas la cause, mais l'effet, de la dilatation vasculaire, c'est-à-dire de l'inflammation, ainsi que nous le verrons plus loin.

Au surplus, aucune de ces explications ne tient compte de quelques détails dont l'importance n'est pas négligeable. La dilatation vasculaire n'est pas une dilatation simple ; elle se complique d'épaississement très notable des parois. Cet épaississement coïncide avec un épaississement méningé, sur lequel les auteurs n'insistent nullement ; il coïncide en outre avec la présence de leucocytes abondants tant dans les vaisseaux que dans les tissus nerveux, et enfin avec une prolifération vasculo-conjonctive dont on suit la progression de bas en haut. Tout indique l'existence d'une méningite intense : et telle est bien la nature des processus observés.

La méningite est-elle précédée d'hydrocéphalie ? Aucune des dispositions constatées ne permet de le croire ; cette hypothèse n'apporte qu'une complication tout à fait inutile, et qui soulève bien des difficultés. Une hydrocéphalie préalable laisserait des traces précises après elles ; si, dans certains cas, cette hydrocéphalie a existé, ce n'est probablement pas elle qui a déterminé l'inflammation. Celle-ci peut exister seule, et existe seule le plus souvent.

Cette inflammation méningée présente quelques particularités qui méritent d'être mises en pleine lumière. Elle se propage, *intus et extra*, aussi bien vers la moelle que vers la dure-mère. La propagation vers le dehors est la première en date, elle se traduit par une véritable néo-formation vasculo-conjonctive qui envahit l'espace péri-lymphatique. Quant à la propagation en dedans, elle n'est pas conforme aux données ordinaires relatives à l'anatomie pathologique de la méningite ; mais cela ne saurait en aucune façon être un élément de doute relativement à la nature des lésions. L'anatomie pathologique de la méningite repose uniquement sur l'étude d'individus vivant depuis un temps variable de la vie extra-utérine, tandis que nous observons ici des fœtus. Cette différence des conditions extérieures suffit simplement à provoquer des différences dans la marche des phénomènes. Ces différences, d'ailleurs, sont beaucoup plus faibles qu'il n'y paraît au premier abord, et tout porte à croire que l'envahissement du système nerveux est une tendance constante de la méningite, tendance peu marquée, sans doute, ainsi que nous l'observons ici, mais qui doit malgré tout devenir effective si la maladie dure un temps suffisant. Nous reviendrons sur ce point ; il méritait d'être signalé d'ores et déjà.

Au surplus, la propagation vers le dehors est, elle aussi, autrement accusée ici qu'elle ne l'est à l'ordinaire. Elle trouve, il est vrai, un obstacle dans la dure-mère, car, bien que celle-ci ne reste pas indemne, elle n'est que très lentement et très tardivement attaquée. De plus, — et ceci vaut d'être mentionné — le processus inflammatoire ne fuse que très difficilement tout le long des nerfs rachidiens. On observe, en effet, d'une façon constante — et nous verrons plus loin à quel point cette assertion est justifiée — que les ganglions spinaux ne sont intéressés qu'à la dernière extrémité : leurs cellules constitutives sont parfaitement saines ; c'est tout au plus si la coloration par

le procédé de Van Gieson met en évidence un léger épaississement du tissu conjonctif péri-ganglionnaire et quelques capillaires dilatés. On ne saurait trop insister sur cette intégrité presque absolue des ganglions spinaux, intégrité relevée par différents auteurs, et qui a donné lieu, nous le verrons, aux considérations les plus invraisemblables.

2° *Variations diverses.*

La nature des lésions étant ainsi établie, nous pouvons tenir compte des variations diverses que subit le processus méningitique et de quelques particularités accessoires, sans doute, mais intéressantes cependant à noter.

a) *Méningite segmentaire.* — Les cas où les lésions méningitiques augmentent progressivement d'intensité à partir de l'extrémité inférieure jusqu'à la région cervicale sont peut-être les plus fréquents, mais ils ne représentent pas, à coup sûr, un phénomène constant, et l'on observe, à ce point de vue, divers cas particuliers.

C'est ainsi que, chez l'un de nos sujets, l'inflammation descendait jusqu'à la pointe la plus extrême de la moelle, y affectant une très grande intensité.

Dès la région la plus inférieure de la moelle, on observe un tissu nerveux fragmenté en faisceaux, dans lequel ne se trouve aucun élément cellulaire. Les faisceaux sont envahis par de nombreux vaisseaux sanguins de calibre divers, à parois d'épaisseur variable, gorgés de globules rouges et de leucocytes. Tout autour, se trouve un magma d'origine hémorragique et exsudative. Cet ensemble, limité par une membrane épaisse qui n'est autre que la dure-mère, représente de nombreuses racines enveloppant l'extrémité inférieure de la moelle réduite en bouillie. La présence de nombreux et larges vaisseaux souligne encore l'intensité de l'inflammation dans cette région (Pl. XLV ter-M).

Les processus sont donc ici très avancés. En outre, les ganglions spinaux, contrairement au cas général, offrent des lésions assez marquées. Sur la même coupe, ou sur les précédentes, on observe des cloisons conjonctives épaisses divisant en trois la masse glanglionnaire ; les cellules, fort diminuées de nombre, notablement endommagées, sont séparées les unes des autres par un stroma conjonctif abondant, dans lequel se trouvent des vaisseaux dilatés.

Les dispositions restent sensiblement les mêmes, s'accentuant plutôt, dans tout le tiers inférieur de la moelle, environ. Puis, en passant dans le tiers moyen, l'aspect change complètement. Sans doute, il y a encore ici inflammation et inflammation marquée, mais l'intensité des lésions est notablement moindre, c'est une intensité moyenne : la moelle forme un tout cohérent enveloppé de la gaîne vasculaire ; tout autour sont disposés des troncs nerveux atteints par l'inflammation à un faible degré.

La particularité remarquable réside ici dans la moelle. Elle ne renferme plus aucune cellule nerveuse, mais elle ne renferme pas davantage de vaisseaux, ni de plaques hémorragiques ; elle est constituée par des éléments névrogliques et des fibres en mauvais état. De plus, elle est extrêmement réduite dans toutes ses dimensions. Tout se passe comme si cette moelle, séparée de ses rela-

tions vasculaires, avait subi un arrêt de développement très intense, suivi d'une dégénérescence totale (PL. XLV ter-N).

Les phénomènes restent comparables dans le segment immédiatement supérieur, avec cette différence qu'il y a une aggravation de processus inflammatoire. Cette aggravation se manifeste par l'existence de petits vaisseaux dans la moelle atrophique.

La recrudescence ne persiste pas ; au-dessus de ce segment, l'arrêt de développement de la moelle est, sans aucun doute, moins accentué ; dans tous les cas, il est intervenu plus tard, laissant à cette partie de la moelle le temps de se développer davantage ; elle renferme des cellules, dont nous n'avons pas trouvé trace précédemment. La gaîne vasculaire elle-même, quoique bien développée, l'est cependant un peu moins que dans le centimètre inférieur

A partir de ce niveau, qui correspond à peu près à la partie moyenne de la moelle, le processus méningitique reprend sa marche progressivement croissante ; dès ce moment, sa description se confond avec la description d'ensemble que nous avons précédemment donnée.

Dans ce cas particulier, nous observons donc une inflammation à recrudescence *segmentaire*. Il n'y a pas, sans doute, de segments indemnes ; mais les lésions subissent deux alternatives d'aggravation et d'atténuation tout à fait remarquables. C'est à la partie inférieure que l'intensité est de beaucoup la plus grande ; puis elle va diminuant, tandis que la moelle est frappée d'un arrêt de développement, beaucoup plus marqué que dans le cas général, arrêt de développement auquel tend à succéder une dégénérescence totale. Ce point est tout particulièrement à retenir ; nous aurons à le reprendre un peu plus loin.

Ce phénomène de recrudescence segmentaire a été déjà décrit par d'autres auteurs, mais sous une forme tout à fait différente qui indique une méconnaissance profonde des faits observés. Sabrazès et Ulry (1), en effet, de l'observation d'un chien pseudencéphale, chez lequel existait des vestiges du système nerveux intercalés entre des parties conjonctivo-vasculaires, concluent à un développement partiel de l'axe cérébro-spinal. Leur description se rapporte incontestablement à un cas de *méningite segmentaire*, c'est-à-dire à des destructions partielles d'un système nerveux préalablement constitué au complet. Suivant toutes probabilités, ces processus à recrudescence ne doivent pas être exceptionnels ; un tissu disposé sur une aussi grande longueur que le tissu nerveux présente presque nécessairement des variations plus ou moins considérables dans sa constitution, et, partant, dans sa résistance aux incidences externes. De toutes façons, le processus est intéressant à noter ; il est surtout important de ne pas l'interpréter à rebours en faisant intervenir un arrêt de développement là ou le point de départ est une inflammation méningitique.

b) *Dédoublement du canal de l'épendyme.* — Il est une autre particularité, celle-ci d'ordre tout à fait secondaire, semble-t-il, au sujet de laquelle je n'au-

(1) Sabrazès et Ulry, *Arrêt de développement considérable de l'encéphale associé à des malformations médullaires, crâniennes et oculaires* (chien). Soc. de Biol., 13 mai 1899.

rais pas jugé à propos de m'arrêter, si elle n'avait été relevée par Waterston et Mathew (1). Cette particularité est le dédoublement du canal épendymaire.

Waterston et Matthew pensent que ce dédoublement est secondaire, qu'il provient de l'envahissement du canal par les globules sanguins. L'interprétation, en soi, paraît répondre aux faits observés. La seule rectification qui s'impose est que les éléments envahissants ne sont pas nécessairement des globules sanguins ; ce sont bien plutôt des cellules de tissu conjonctif embryonnaire. J'ai précédemment indiqué que le tissu conjonctif embryonnaire qui envahit le septum postérieur atteint la paroi postérieure du canal épendymaire, l'effondre, traverse la cavité du canal et traverse enfin la paroi antérieure, coupant ainsi en deux l'épendyme. On a ainsi deux demi-canaux nettement séparés l'un de l'autre. Or, chez l'un de mes sujets, on observe que ces deux parties disjointes de la paroi épendymaire se sont respectivement fermées, constituant deux canaux, comme si l'extrémité libre les parois revenues sur elles-mêmes s'était accolées (Pl. XLV-D). Rien ne paraît autoriser à croire que cette disposition soit primitive et constitue une anomalie. Celle-ci d'ailleurs serait antérieure à la méningite et tout à fait indépendante d'elle. Il est beaucoup plus probable que le dédoublement épendymaire dépend de l'inflammation, qu'il est un processus secondaire d'envahissement d'où résulte la courbure et la fermeture consécutive des deux demi-parois.

3° *Tumeur cérébrale.*

Réduite à sa description histologique, la constitution de la tumeur cérébrale est extrêmement simple. Elle a été faite à diverses reprises, et nous n'avons pas de détail important à ajouter aux faits actuellement connus.

Considérée en soi, cette structure reste une véritable énigme, et jusqu'ici il n'a pas été donné d'interprétation satisfaisante. Il ne pouvait en être autrement, car cette tumeur vasculo-conjonctive ne saurait être vraiment comprise que si l'on a suivi pas à pas la marche du processus inflammatoire, ainsi que nous venons de le faire.

a) *Structure.* — Sur une coupe morphologique de la tumeur cérébrale, le premier fait frappant, c'est la différence essentielle qui sépare le tissu examiné du tissu cérébral. Il n'existe aucune circonvolution superficielle, et l'on n'observe rien qui ressemble, de près ou de loin, à l'une des scissures de l'encéphale. Le tissu lui-même n'a aucun caractère commun avec le tissu nerveux. Les dispositions que l'on constate d'une façon très générale sont les suivantes, en allant de la périphérie vers la profondeur :

Tout à fait à la surface, le revêtement cutané. Ainsi que je l'ai indiqué dans l'étude morphologique qui précède, l'existence de ce revêtement cutané ne laisse prise à aucun doute ; l'examen microscopique confirme de la façon la plus nette les indications fournies par la dissection simple. La peau, cependant, a subi des modifications fort importantes. Elle ne renferme plus, sauf exception, les différentes couches habituellement décrites : une assise génératrice et

(1) *Op. cit.*

les assises du corps de Malpighi ; ce qui existe seul, c'est la couche cornée, disposée en assises, plus ou moins nombreuses suivant le cas, et surmontées de l'assise desquamante ; les follicules pileux font généralement défaut.

Peut-être serait-il difficile, au premier abord, de reconnaître avec certitude ces éléments cornés qui représentent tout ce qui reste de la peau à la surface de la tumeur si l'on n'avait pour guide dans l'interprétation de ce tissu, et pour lever les quelques incertitudes que l'on pourrait avoir, la constatation de la continuité de ce revêtement avec la peau relativement saine du pourtour de la tumeur. Sur les coupes pratiquées dans ces conditions, on distingue nettement, à une certaine distance de la tumeur, l'assise génératrice, au-dessus d'elle les assises malpighiennes et les assises cornées ; on distingue également, dans le derme sous-jacent, un nombre variable de follicules pileux.

A mesure que l'on examine des champs de plus en plus voisins de la tumeur, on voit la couche génératrice perdre peu à peu ces caractères : elle cesse de se multiplier, ce qui se traduit par la diminution du nombre des assises malpighiennes (1). Celles-ci font bientôt complètement défaut ; les assises cornées reposent alors directement sur l'assise génératrice qui disparaît bientôt elle-même, laissant le derme sous-jacent en contact direct avec les assises cornées. Au fur et à mesure que se produisent ces modifications, les papilles s'atténuent, puis disparaissent, de sorte que la ligne de séparation épithélio-dermique est une ligne droite. Le derme lui-même est sensiblement réduit en épaisseur ; il reste néanmoins tout à fait distinct, le plus souvent, de la tumeur sous-jacente. L'existence de la couche cornée a été vue et nettement mentionnée par Zingerle (2).

Au-dessous de cette membrane cutanée ainsi constituée, on trouve une assise épaisse, renfermant à la fois du tissu conjonctif embryonnaire et des vaisseaux. Ceux-ci sont en nombre considérable ; sans être absolument serrés les uns contre les autres, ils sont cependant en contact immédiat. La paroi de ces vaisseaux est toujours épaisse ; un certain nombre d'entre eux restent distincts de leurs voisins, mais, en d'autres parties de la préparation, les parois se confondent de la façon la plus complète. Le calibre des troncs vasculaires varie en d'assez grandes proportions.

Dans l'espace que laissent libre les vaisseaux, s'insinuent des travées de tissu conjonctif embryonnaire d'épaisseur variable ; l'ensemble forme un tissu très cohérent, dans lequel prédominent nettement les vaisseaux.

Cette couche vasculaire se retrouve sur toute la périphérie de la tumeur ; elle est séparée de la peau par une membrane conjonctive, assez épaisse, dans laquelle on distingue un certain nombre de capillaires (Pl. XLV-E).

L'interprétation de ces dispositions s'impose à l'esprit : la couche vasculaire correspond nettement à la gaîne péri-médullaire que nous avons précédemment décrite ; elle représente la pie-mère enflammée, envahie par une néo-formation

(1) Les procédés de fixation *in toto* par le formol ou l'alcool ne m'ont point permis d'observer des karyokinèses nettes.

(2) *Op. cit.*

intense ; e le marque le point de départ du processus morbide. Ce processus a gagné vers le dehors ; il s'est peu à peu propagé à la dure-mère, lui substituant des capillaires dont la paroi s'est secondairement épaissie ; la peau a été elle-même indirectement touchée dans sa nutrition, et nul doute que l'inflammation se propageant encore n'ait abouti à la destruction et de la dure-mère et de la peau.

L'inflammation a également marché vers l'intérieur, vers le tissu cérébral. De celui-ci on retrouve parfois des traces plus ou moins nettes, sous forme de bandes ; de ce qui en reste, il est permis de déduire qu'il a été détruit de la même façon que la moelle par des hémorragies progressivement croissantes et par la prolifération conjonctive. C'est, en effet, principalement du tissu conjonctif embryonnaire qui prédomine au-dessous de l'enveloppe vasculaire. Toutefois, ce tissu conjonctif n'est pas seul dans la partie centrale, et l'on rencontre, par amas d'étendue variable, des vaisseaux accumulés, à parois épaisses, confluentes ou individualisées. Autant qu'il soit possible de s'en rendre compte sur une tumeur qui ne conserve plus aucune apparence morphologique de l'organe auquel elle s'est substituée, il semble que les amas vasculaires correspondent aux plexus choroïdes des ventricules. Il est fort probable que l'inflammation a gagné rapidement de la pie-mère vers ces plexus qui ont été, eux aussi, le siège d'une prolifération vasculo-conjonctive. S'il en est ainsi, et tout permet de le croire, le tissu cérébral s'est touvé pris de tous côtés, par le dehors et par le dedans. Peu à peu, mais cependant avec une certaine rapidité, ce tissu déjà très réduit par les hémorragies intra-cérébrales, a été envahi par du tissu conjonctif embryonnaire, par des vaisseaux de nouvelle formation dont les parois proliférant elles-mêmes n'ont fait qu'augmenter la masse conjonctive.

La tumeur présente encore quelques particularités. C'est ainsi que l'on observe, par endroits, des vestiges de plaques hémorragiques, aussi bien superficielles que profondes. Et l'on observe également de très vastes lacunes, remplies d'un liquide séro-sanguinolent. De ces lacunes, les unes sont extrêmement petites, les autres, au contraire, très larges, ayant parfois un champ d'un demi-centimètre, et par conséquent visibles à l'œil nu. Au microscope, la paroi de ces lacunes ne présente rien de particulier : c'est une coque conjonctive plus ou moins épaissie. Suivant toute évidence, ces lacunes correspondent aux exsudats séreux que nous avons observés dans la moelle, autour desquels s'est secondairement organisée une paroi.

b) *Genèse de la tumeur.* — De la description qui précède, il n'est point malaisé de déduire la genèse de la tumeur ; nous avons presque indiqué cette genèse chemin faisant. Elle découle, en définitive, de la prolongation des processus méningitiques au-delà des limites qui lui sont nécessairement imposées chez l'enfant ou l'adulte. Chez ces derniers, la mort survient, alors que l'inflammation reste encore presque exclusivement limitée à la pie-mère, marquant à peine sa tendance à se propager, vers le dehors ; seules les hémorragies internes marquent la participation du tissu nerveux. Chez le fœtus, au contraire, la vie parasitaire permet à la nutrition de s'effectuer, et par suite à

la vie de se prolonger, bien que le système nerveux subisse une destruction lente. Dans ces conditions, la prolifération vasculaire se poursuit très longtemps, elle envahit la pie-mère de la façon la plus complète ; de la pie-mère elle gagne tout d'abord, et assez rapidement, en dehors dans l'espace périlymphatique qu'elle comble ; elle envahit également en dedans et tend à se substituer au tissu nerveux, ou plus exactement à un magma fait de débris nerveux et de globules sanguins d'origine hémorragique.

A la néoformation vasculaire se joint l'épaississement, par multiplication, des élément conjonctifs embryonnaires de la paroi des vaisseaux nouvellement formés. Déjà très voisins les uns des autres, les vaisseaux parviennent au contact. Souvent chaque vaisseau reste parfaitement individualisé, mais souvent aussi les parois se confondent en un tissu conjonctif qui constitue comme une sorte de substance fondamentale parsemée de vaisseaux.

Il n'y a là, on le voit, que l'aboutissant nécessaire du processus dont nous avons surpris le début dans la moelle et dont nous avons suivi la marche progressive en remontant des segments médullaires les plus inférieurs aux segments les plus élevés ; c'est la marche complète du processus inflammatoire vers la sclérose, processus à peine ébauché chez l'adulte, lorsque la mort survient.

Mais la néoformation-vasculaire n'est en somme qu'un aspect du processus général de prolifération conjonctive. Si les capillaires pénètrent dans l'intimité du tissu nerveux, leur multiplication est surtout intense en dehors ; dans le tissu nerveux lui-même nous observons plus particulièrement une prolifération d'éléments embryonnaires qui envahissent, étouffent et suppriment. La moelle nous a montré les premières phases de ce processus ; supposons qu'il se poursuive et nous aboutissons à la disposition observée dans le tissu encéphalique où, en dessous de la zone vasculaire, existe un amas de tissu conjonctif. La substitution est complète, dans le cas général ; chez certains individus, cependant, l'envahissement n'est pas encore terminé au moment où l'observateur intervient, et la masse encéphalique peut renfermer encore une certaine quantité de tissu nerveux. Il ne saurait y avoir aucun doute sur la réalité du phénomène.

c) *Pachyméningite et voûte osseuse du crâne.* — Si la propagation du processus méningitique de dehors en dedans nous conduit à comprendre le mode de formation de la tumeur cérébrale et la valeur même de cette tumeur, sa propagation de dedans en dehors a aussi son intérêt.

Il n'y a pas lieu d'insister sur les transsudations de sérosité auxquelles sont vraisemblablement dues les formations kystiques que l'on observe constamment dans la tumeur cérébrale. L'intérêt gît principalement sur le sort dévolu à la dure-mère et aux tissus sus-jacents. La dure-mère, nous l'avons vu, est intéressée par l'inflammation ; on observe, dans son intimité, de nombreux petits capillaires. Néanmoins il ne semble pas que la néoformation y atteigne jamais l'importance qu'elle acquiert dans la pie-mère. D'après mes observations, la dure-mère résiste ; on la retrouve constamment individualisée, non seulement dans sa portion rachidienne, mais aussi dans sa portion crânienne. Sur elle,

l'action du processus inflammatoire paraît être surtout d'entraver son développement. Mais, quelle que soit la part restreinte qu'elle prenne à l'ensemble des phénomènes, quelle que soit, en somme, la faible importance de la pachyméningite, il suffit que celle-ci existe, pour que la différenciation osseuse de la voûte membraneuse soit entravée, pour que les éléments cutanés subissent eux aussi une action dystrophique intense, aboutissant à la désintégration. Or, il semble bien que l'état des tissus placés au delà de la dure-mère dérive, *à l'origine*, plutôt d'une dystrophie simple que d'une destruction directement inflammatoire. Secondairement, tous ces tissus, réduits à une très faible épaisseur, notablement modifiés, font, en quelque sorte, corps avec la néoformation vasculo-conjonctive sous-jacente et l'ensemble constitue la *tumeur*, sur laquelle on a si longtemps discuté sans aboutir.

Ganglions crâniens. — Que les processus inflammatoires aient une faible tendance à dépasser la dure-mère, nous en avons la preuve, non seulement par les dispositions que présente la peau, mais aussi par l'envahissement tardif des ganglions nerveux. Nous avons noté ce fait, pour ce qui est des ganglions rachidiens, et nous en verrons tout à l'heure un très remarquable exemple. Au niveau de l'encéphale, la même intégrité relative des ganglions se retrouve ; elle se retrouve tout particulièrement dans l'œil. La plupart des auteurs qui ont examiné au microscope l'œil les pseudencéphaliens ont indiqué que cet œil offrait la structure habituelle ; quelques-uns même ont tiré de ce fait, dont l'explication ne présente aucune difficulté, des conceptions embryologiques qui nous ramènent aux temps primitifs de l'embryologie. J'ai fait des observations analogues : l'œil est constamment en bon état. Mais, il faut bien le dire, c'est parfois un bon état assez relatif. Sans doute, sur les fœtus que j'ai examinés, l'inflammation est toujours très limitée ; il ne me paraît pas contestable, cependant, que l'inflammation fuse le long de la paroi du nerf optique et tende à envahir les enveloppes même de l'œil. Il doit certainement se rencontrer des cas où, soit que les processus aient débuté plus tôt, soit qu'ils aient marché plus rapidement, l'œil présente des lésions assez accentuées.

4° *Marche générale du processus méningitique.*

L'intégrité relative de l'œil, et, d'une façon plus générale, celle des ganglions cérébro-rachidiens, n'est pas seulement due, semble-t-il, à la barrière, assez faible en somme, que la dure-mère oppose à la marche du processus. Nous verrons, dans le troisième chapitre, qu'il intervient certainement un autre facteur, à savoir la localisation initiale de l'inflammation. Il nous suffit, pour terminer ce qui a trait à l'étude histologique, d'indiquer à grands traits la marche des phénomènes sur l'ensemble du système nerveux. Cette indication nous sera nécessaire pour comprendre quelques-unes des dispositions que nous avons encore à décrire.

Nous avons dû, pour saisir nettement l'essence du processus et la signification des dispositions observées, faire notre examen en débutant par les segments inférieurs de la moelle et remonter graduellement, jusqu'à l'encéphale.

Il est à peine besoin de dire qu'en procédant ainsi nous avons suivi une marche exactement inverse de la marche réelle. Il ressort des faits eux-mêmes que le fœtus est primitivement atteint d'une méningite dont le point de départ est la pie-mère crânienne. Secondairement, l'inflammation se propage à la pie-mère rachidienne, descend des régions cervicales aux régions sacro-lombaires où nous la retrouvons effectivement, presque à son début.

L'inflammation reste-t-elle localisée longtemps dans l'encéphale avant de se propager à la moelle ? La question ne comporte pas une réponse simple ; nous allons voir, dans un instant, que la méningite cérébrale évolue parfois seule durant un assez long temps. Dans les cas où la moelle existe encore, il s'est certainement écoulé un temps plus ou moins long entre le moment où les méninges crâniennes se sont enflammées et le moment où les méninges rachidiennes ont été intéressées à leur tour. Ce temps d'arrêt se manifeste par ce fait qu'il n'y a pas une transition graduelle et ménagée entre les lésions médullaires et les lésions crâniennes. Quelle que soit l'étendue des hémorragies ou de l'envahissement conjonctif intra-médullaires, les diverses parties de la moelle restent encore assez nettement distinctes et facilement reconnaissables. C'est assez brusquement, à un niveau variable, que l'on passe du tissu nerveux à une tumeur constituée, dans laquelle on ne reconnaît plus l'aspect du névraxe. Cependant, en dépit de ce passage rapide d'un état moyen d'envahissement et de destruction à l'état de tumeur constituée, la continuité des processus est suffisamment nette, pour qu'il soit indéniable que l'état de la masse encéphalique n'est que le dernier degré des processus médullaires.

Au surplus, ce temps d'arrêt n'existe pas nécessairement ; les transitions peuvent être parfois ménagées ; même il est probable que, chez les sujets dont moelle et cerveau ont disparu, la propagation de la méningite s'est effectuée très rapidement d'un bout à l'autre du névraxe.

Quant au temps d'arrêt lui-même, il trouve son explication naturelle dans la courbure très accentuée qui est une disposition constante de la colonne vertébrale : comme conséquence de cette courbure, il se produit des phénomènes de pression, pouvant aboutir à la rupture ; celle-ci suffit pour opposer, au moins d'une façon temporaire, une barrière à l'inflammation.

Les diverses modalités ressortiront d'ailleurs de l'examen des cas particuliers qui vont suivre ; retenons simplement ce point essentiel, que l'inflammation débute par l'encéphale et se propage secondairement à la moelle.

5° *Dégénérescence pré-méningitique de la moelle.*

Chez deux des fœtus soumis à mon examen, les processus observés dans la moelle ne sont pas de même nature, au premier abord, que les processus que nous venons de décrire. Sans doute, il s'agit bien encore ici de méningite ; mais le tissu nerveux se trouve dans un état de dégénérescence extrêmement avancé qui ne concorde nullement avec l'intensité de l'inflammation périphérique.

Dans un premier cas, on observe une gaîne vasculaire très nette dans une pie-mère épaissie ; les vaisseaux sont petits, mais nombreux. L'envahissement

progresse en dehors, vers la dure-mère, intéressant les troncs nerveux périmédullaires. L'intensité du processus s'accroît à mesure que l'on remonte (Pl. XLIV bis-Aa), mais il ne va pas jusqu'à intéresser la dure-mère.

L'état dans lequel se trouve la pie-mère et le degré de néo-formation vasculaire devraient coïncider, avec une substance médullaire parfaitement reconnaissable. Même, dans les segments inférieurs de la moelle, les cellules nerveuses devraient être à peine modifiées. Or il en va ici tout autrement. Les coupes pratiquées sur la moelle lombo-sacrée montrent, dans l'intérieur de la pie-mère, à la place de la moelle, un amas de débris sans forme, ayant perdu toute cohérence. On ne reconnaît plus, ni sillon antérieur ni sillon postérieur ni canal de l'épendyme, ce sont des fragments divers qu'il est impossible d'identifier à l'un quelconque des éléments constitutifs de la moelle. Au milieu de ces débris, on distingue quelques cellules ayant encore des contours assez précis, mais ces cellules sont dans un état de dégénérescence très avancé : elles ne prennent pas, ou prennent à peine le bleu de méthylène.

Au milieu de ces débris, il n'existe aucun vaisseau, aucune trace de tissu conjonctif embryonnaire ; manifestement, l'inflammation n'a pas encore progressé de dehors en dedans et ce n'est point d'elle que dépend cet état de désintégration totale où se trouve le tissu nerveux. D'ailleurs, la discordance entre les lésions de la pie-mère et celles de la moelle ne laisse prise à aucun doute : celles-ci sont sans relation avec celles-là.

La discordance est tout à fait marquée dans moitié inférieure de la moelle ; elle s'atténue, sans cependant s'effacer, à mesure que l'on se rapproche de l'encéphale. La discordance s'atténue en ce sens que la bouillie médullaire constitue un ensemble plus cohérent que dans les segments inférieurs, et qu'il est possible de discerner, dans la région cervicale, une vague apparence du canal épendymaire. Les cellules nerveuses sont un peu moins dégénérées, elles sont groupées d'une façon assez précise ; on observe, en outre, un certain nombre d'éléments correspondant à des grains de névroglie.

Mais si la discordance entre les lésions pie-mériennes et les lésions médullaires est un peu moins accentuée, il est une disposition qui, malgré tout, la souligne. Dans les segments supérieurs de la moelle, en effet, on voit s'ébaucher la pénétration des vaisseaux dans la moelle et l'envahissement conjonctif ; tout à fait en haut, même, on observe des traces légères d'hémorragie. Ces constatations précises permettent d'affirmer que l'absence de toute propagation inflammatoire vers la moelle constatée dans les segments inférieurs est bien primitive, qu'elle ne résulte pas d'une destruction secondaire, portant à la fois sur les éléments nerveux et sur les éléments conjonctivo-vasculaires. Il est incontestable que les processus inflammatoires des méninges rachidiennes n'ont nullement déterminé la dégénérescence totale de la moelle.

Les coupes des régions cervicales mettent en évidence un autre fait qui a bien son importance : tandis que, dans toute la hauteur de la moelle, les racines ont entièrement disparu, à ce niveau on observe encore, avec une certaine netteté, quelques racines postérieures : ce fait a une signification sur laquelle nous allons revenir.

Je signale, auparavant, les dispositions présentées par le second cas. Ici, la discordance est encore plus remarquable : la méningite existe à peine ; même, dans les segments supérieurs de la moelle, on ne peut que soupçonner un très léger début de néo-formation vasculaire. Par contre, du côté de la moelle, la désintégration est plus marquée encore, s'il se peut, que dans le cas précédent. C'est une bouillie informe, dans laquelle on ne distingue plus aucun élément cellulaire. Ce n'est que tout à fait en haut, dans le segment cervical, que l'on rencontre, non pas à proprement parler des cellules, mais des vestiges que l'on peut assimiler avec quelque certitude à des cellules. L'opposition est donc ici de la plus grande netteté, et l'on ne peut, sous aucun prétexte, placer la destruction du tissu nerveux sous la dépendance de la méningite rachidienne. On remarque que dans ce cas, comme dans le précédent, la désintégration est un peu moins accusé dans le haut de la moelle, *c'est-à-dire dans les segments qui sont les premiers envahis par l'inflammation*. Cela encore est un fait paradoxal, et qui appuie l'affirmation que le processus inflammatoire n'est pas l'agent immédiat de destruction du tissu nerveux.

Ces deux cas nous montrent, en somme, une dégénérescence extraordinairement avancée ; c'est une dégénérescence simple, non suivie d'un processus de réparation cicatricielle ; c'est une dégénérescence sans sclérose.

Il est difficile d'admettre que cette dégénérescence, poussée à son extrême degré, n'affecte avec l'inflammation méningitique aucun rapport de cause à effet. Bien que, dans le cas général, nous n'observions pas des phénomènes aussi accusés ; bien que la disparition des faisceaux blancs y soit infiniment plus lente, divers indices montrent que la méningite cérébrale est encore, dans ce cas particulier, le facteur immédiat du processus dégénératif.

En effet, l'intensité des lésions de la pie-mère rachidienne ne suffit pas à expliquer la désintégration complète du tissu nerveux. Nous avons insisté sur ce point, en faisant remarquer que pour un état tout à fait comparable de la pie-mère, d'autres fœtus possédaient une moelle à peine modifiée. De plus, lorsqu'une modification intervient, cette modification n'est pas une dégénérescence simple, mais un processus complexe, dans lequel la dégénéresence n'intervient qu'accessoirement. L'opposition ne laisse prise ici à aucune incertitude.

Mais ce que ne détermine pas directement l'inflammation de la pie-mère spinale, l'inflammation de la méninge crânienne le provoque indirectement, et l'on peut reconstituer la marche des phénomènes de la façon suivante :

La méningite crânienne, envahissant *intus et extra* les divers tissus encéphaliques, les détruit et détruit, en particulier, le tissu nerveux. L'évolution morbide ne marque qu'une faible tendance à se propager à la pie-mère rachidienne, tandis qu'elle se développe, comme à l'ordinaire, aux dépens du tissu cérébral. Il s'en suit que la méninge péri-médullaire est encore à peine atteinte, alors que, depuis quelque temps déjà, le cerveau a disparu presque complètement. La disparition du cerveau retentit nécessairement dans ce cas, comme dans le cas général, sur les fibres de la moelle qui ne sont, pour une bonne part, que la continuation anatomique des cellules cérébrales ; le retentissement est

ici beaucoup plus considérable, car la destruction du cerveau est très antérieure à la propagation de l'inflammation vers la moelle. Dès lors, les fibres de celle-ci entrent en dégénérescence et cette dégénérescence, portant tout d'abord sur les éléments centrifuges, progresse de bas en haut, indépendamment de tout processus inflammatoire intra-rachidien. C'est bien là ce que nous observons, puisque nous avons noté que la désintégration est sensiblement moins avancée dans le segment supérieur de la moelle que dans les segments inférieurs. Nous constatons, on outre, que les fibres sensitives, dont le centre trophique se trouve en dehors du système central, sont moins atteintes ; que, dans la région lombaire, en particulier, nous les discernons avec certitude, tandis que les fibres motrices ont disparu.

En somme, les faits se ramènent aisément aux processus de la dégénérescence Wallérienne, pour ce qui est fibres centrifuges.

Peut-être remarquera-t-on que les fibres centripètes, si elles sont moins atteintes que les centrifuges, sont cependant très franchement dégénérées, tandis qu'elles ne devraient pas l'être. L'objection n'est certes pas sans valeur. Mais il convient d'observer que la perte de toutes relations avec les éléments moteurs (ceux-ci ayant disparu) est un premier facteur capable d'entraîner la désintégration ; qu'un second facteur de destruction se trouve dans la méningite elle-même. En effet, si l'inflammation ne progresse que lentement vers l'axe médullaire, elle s'est au contraire développée vers l'extérieur ; en particulier, les divers faisceaux de fibres radiculaires sont nettement envahis par le néoformation vasculaire ; celle-ci provoque la dégénérescence des fibres intéressées. Il s'agit encore, d'ailleurs, pour ces derniers d'une dégénération Wallérienne : c'est au niveau de leur pénétration dans la moelle que nous retrouvons leurs traces les plus nettes, tandis que leur segment intra-médullaire est plus ou moins complètement dégénéré.

Il resterait à trouver les raisons pour lesquelles l'inflammation s'est longtemps cantonnée dans l'encéphale avant de se propager à la moelle. Divers facteurs interviennent certainement, au premier rang desquels se placent des facteurs individuels, grâce auxquels telles ou telles parties offrent un terrain favorable ou non à la propagation. A cet égard, il y a peut-être lieu de rapprocher le retard de propagation vers la moelle des faits de recrudescence segmentaire que nous avons relevés et décrits dans la moelle elle-même. Mais, à côté de ces facteurs individuels qui tiennent aux conditions les plus diverses, générales ou locales, intervient également un facteur d'ordre mécanique que nous avons nettement observé dans le second des cas caractérisés par une dégénérescence de la moelle s'opposant à une inflammation méningée aussi peu avancée que possible.

Le fœtus dont il s'agit appartient à cette catégorie de pseudencéphaliens sans acrânie, dont il est question dans le chapitre premier, chez lequel la voûte crânienne existe, mais est aplatie et exactement accolée sur la base. Dans ces conditions, l'encéphale est exclu de la cavité céphalique, la tumeur cérébrale repose sur le dos. Nous aurons à rechercher l'origine de cette disposition ; nous n'en retiendrons pour l'instant que le fait de l'exclusion de l'encéphale déjà

frappé de méningite. La conséquence du phénomène ressort d'elle-même : le rejet de l'encéphale en arrière détermine un coude sous un angle aigu ou, au plus, égal à un droit ; ce coude peut être accompagné d'une rupture du bulbe, il est, dans tous les cas, l'origine d'une action compressive. Cette action compressive, s'ajoutant à l'action de même ordre qui intervient constamment par suite de la courbure de la colonne cervicale, fait obstacle à la propagation du processus inflammatoire.

Que ce facteur entre seul en jeu dans ce cas particulier, c'est ce que l'on ne saurait affirmer sans réserves. Il n'en reste pas moins que dans les deux cas qui nous occupent, la moelle a nettement dégénéré et que toutes les apparences nous conduisent à placer cette dégénérescence *sous la dépendance étroite de la destruction préalable du cerveau par l'envahissement vasculo-conjonctif.*

Valeur de la dégénérescence Wallérienne.— Cette conclusion nous entraîne à rechercher de près si le processus de dégénérescence ne joue pas d'une façon générale un certain rôle dans la disparition de la moelle. A deux reprises, nous avons indiqué que les recherches tendant uniquement à établir l'état d'intégrité des faisceaux blancs, nous paraissaient des recherches vaines. En effet, l'envahissement du tissu médullaire par le processus inflammatoire prenant nettement le pas sur tout autre processus dans les cas ordinaires, il est sans intérêt de savoir quels faisceaux sont ou ne sont pas atteints. Les lésions immédiates de la moelle interviennent nécessairement dans la dégénérescence, modifient les localisations, introduisant ainsi une cause d'erreur notable dans les interprétations. C'est pourquoi nous avons laissé délibérément de côté toute investigation de ce genre, dès que la nature même du processus déterminant de la pseudencéphalie est devenu, pour nous, évident.

Mais il ne suit pas de là que nous ayons voulu nier toute action dégénérative dans la disparition progressive de la moelle. Suivant toute évidence, dès le moment où tout ou partie du cerveau cesse d'exister, les fibres médullaires correspondantes commencent à se désintégrer. A cet égard, les travaux de Bulloch, Vaschide et Vurpas, Zingerle, Waterston et Matthew nous renseignent très exactement, en montrant que les faisceaux moteurs sont franchement altérés, surtout dans leur partie inférieure. Toutefois, cette altération est assez peu accentuée, dans le cas général, pour permettre d'affirmer que cette dégénérescence consécutive à la disparition du cerveau est un processus tout à fait accessoire. Il peut aider à la disparition du tissu nerveux ; cette disparition s'effectuera sans lui, comme s'effectue la disparition du cerveau lui-même ; bien avant que la dégénérescence ait envahi et supprimé la substance blanche, les hémorragies intra-médullaires, la prolifération vasculo-conjonctive ont fait leur office : le processus méningé reste le proccessus nécessaire et suffisant.

Ce n'est que dans des cas très particuliers, lorsque sous une influence ou une autre l'inflammation tarde à se propager vers les enveloppes spinales que la dégénérescence prend le dessus et devient, à elle seule, le processus destructeur de la moelle. Mais alors, le résultat est très différent ; il n'y a plus substitution d'un tissu néoformé aux éléments nerveux : ceux-ci se présentent sous

l'aspect d'une bouillie informe qui ne peut plus servir de point d'appui à la néoformation : cette dernière reste nécessairement en dehors de la moelle ; sa multiplication est très sensiblement réduite.

On voit néanmoins qu'entre la dégénérescence totale, dont les conséquences sont importantes, et la dégénérescence peu accusée, qui est négligeable, il n'y a qu'une différence de degré. On peut relier l'une et l'autre par une série de transitions ménagées.

II. — Tissu cérébro-spinal des fœtus a rachis déhiscent.

Dans les divers cas que nous avons examinés jusqu'ici, la moelle existait, sous une forme ou une autre, mais existait cependant, et c'est son existence même qui nous a permis de surprendre le processus méningé. Nombre d'autres cas, au contraire, sont caractérisés par une amyélie totale, et cette amyélie se trouve constamment accompagnée d'un rachischisis complet, de sorte qu'il paraît y avoir,qu'il y a une corrélation évidente entre l'existence d'un spina-bifida et l'absence totale du tissu médullaire.Il importe d'examiner la structure du tissu de remplacement et de rechercher si cette structure est assimilable à celle de la pseudencéphalie ou s'il convient de la considérer comme différente.

Dans les cas de canal rachidien ouvert, deux formes sont à considérer : celle où ce canal rachidien renferme purement et simplement un tissu dépourvu de tout vestige d'éléments nerveux ; celle où, au-dessus des tissus de remplacement, sont disposées des fibres nerveuses en nombre variable (Fig. 11).

1° *Absence de tout vestige de tissu nerveux.*

Le premier fait à mettre en évidence, pour ce qui concerne la première catégorie de fœtus, est la similitude parfaite existant entre leur tissu cérébral et le tissu cérébral de fœtus qui possèdent encore une moelle nettement caractérisée.

La similitude ne laisse prise à aucun doute ; la comparaison des coupes prélevées sur l'un quelconque des sujets ne révèle aucune différence essentielle. C'est toujours un tissu conjonctivo-vasculaire plus ou moins creusé de lacunes. De même que dans les cas précédents, les vaisseaux sont particulièrement abondants et serrés dans la région superficielle correspondant à la pie-mère ; au-dessous de cette couche, est disposée une masse assez compacte où prédomine le tissu conjonctif embryonnaire. La peau qui revêt la tumeur présente également tous les caractères sur lesquels nous avons précédemment insisté.

Il est cependant un point par lequel ce tissu encéphalique se distingue : ici les vaisseaux ne sont que très exceptionnellement isolés les uns des autres : tous, ou presque tous, se trouvent inclus dans une substance conjonctive fondamentale constituant une masse homogène et continue, de laquelle se détachent seulement les parois vasculaires endothéliales. Cette constitution est pour nous très claire : nous avons ici sous les yeux une phase plus avancée de l'envahissement conjonctif dont nous avons vu précédemment l'ébauche par l'épaississement des parois vasculaires et par une prolifération conjonctive indépendante de ces vaisseaux. Cette phase n'est évidemment pas la dernière ;

le terme ultime nous sera fourni dans un instant ; mais il importe de retenir cette marche progressive qui nous permettra de comprendre de la façon la plus complète l'ensemble des fœtus désignés sous les noms de pseudencéphaliens et anencéphaliens. Ajoutons que les régions profondes sont beaucoup plus conjonctives que vasculaires.

De toutes façons, l'évidence s'impose : les tumeurs cérébrales que nous examinons ici et celles que nous avons précédemment décrites sont deux formations de même nature, reconnaissant la même origine. Cette constatation n'est pas sans importance au moment d'aborder l'examen d'un tissu intra-rachidien qui n'a aucun rapport de similitude avec le tissu médullaire. Il est

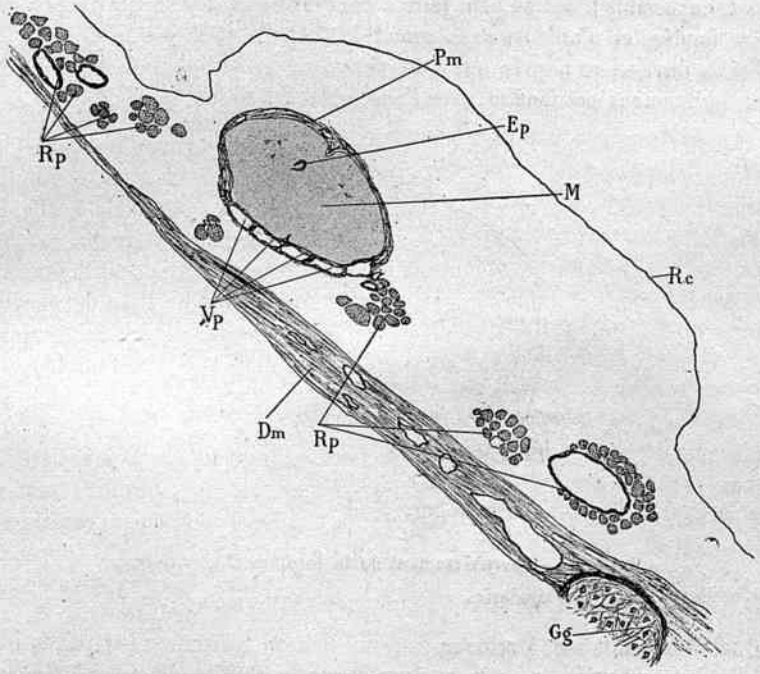


Fig. 11. — Coupe transversale d'une moelle dans un rachis déhiscent.
M. Moelle. — Ep. Ependyme. — Pm. Pie-mère. — Vp. Gaine vasculaire postérieure. — Dm. Dure-mère. — Rp. Racines postérieures. — Rc. Revêtement cutané. — Gg. Ganglion rachidien.

clair que si la substance encéphalique des fœtus qui nous occupent en cet instant, différait de celle des fœtus précédemment étudiés, notre embarras eut été grand pour l'interprétation du tissu intra-rachidien, en dépit des connaissances antérieurement acquises.

Le tissu intra-rachidien n'est plus, exclusivement, qu'un amas de vaisseaux et d'éléments conjonctifs jeunes. C'est tout au plus si, exceptionnellement, on retrouve des vestiges de fibres à myélines en fort mauvais état et reconnaissables par leur continuité avec le seul élément nerveux encore distinct : le

ganglion. Dans l'ensemble, on n'a sous les yeux qu'une néoformation vasculo-conjonctive, tout à fait comparable à celle qui remplit l'encéphale. Cette néoformation présente deux régions assez nettement séparées : l'une superficielle où les vaisseaux sont petits, nombreux et serrés, l'autre profonde où les vaisseaux, sensiblement moins nombreux, constituent des lacunes de grandes dimensions, distantes les unes des autres. D'une part, comme de l'autre, ces vaisseaux semblent creusés dans une substance conjonctive très cohérente ; à de très rares exceptions près, ils ont tous perdu leur individualité (V. Pl. XLV-F).

Quant à dire à quelle partie des tissus intra-rachidiens (méninges ou moelle) appartiennent les différentes régions que l'on a sous les yeux, la chose est tout à fait impossible ; on ne peut faire à cet égard que des suppositions plus ou moins fondées et d'ailleurs sans grand intérêt. Ce qu'il y a de certain, c'est qu'ici la dure-mère a pris une part active au processus inflammatoire, elle s'est intimement confondue avec l'ensemble des tissus, pour former un bloc indiscernable.

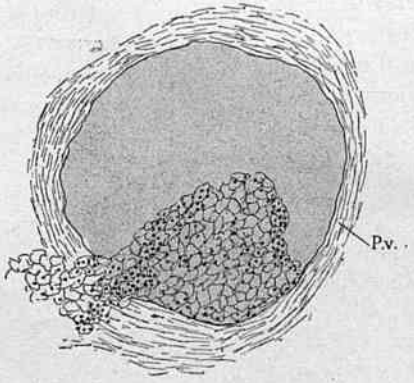


Fig. 12. — Envahissement de la lumière d'un vaisseau.
P.v. Paroi vasculaire épaissie.

Quelques points sont à relever.

L'épaisseur du tissu vasculo-conjonctif intra-rachidien n'est pas la même en tous les points de la longueur du rachis. Cette épaisseur est sensiblement plus grande au niveau de la région lombaire qu'au niveau des régions dorso-cervicales ; tout à fait en haut même, le tissu se présente sous la forme d'une membrane extrêmement mince. Un processus atrophique est manifestement intervenu, processus ultime de la méningite fœtale. Ce processus n'est autre, suivant toute vraisemblance, que la prolongation de la prolifération conjonctive qui étouffe, comble ou supprime les vaisseaux néoformés. On peut, par un examen attentif, saisir sur le vif cette terminaison de la méningite. Sur certains vaisseaux, en effet, on observe nettement une sorte d'effraction de la paroi : celle-ci semble s'ouvrir par endroits, pour livrer passage à une quantité considérable d'éléments jeunes, d'aspect leucocytaire, qui envahissent la lumière du vaisseau. Ces éléments sont englobés dans un réseau de fines

fibrilles qui se colorent bien à l'éosine, fibrilles peu marquées, mais suffisamment nettes toutefois. Le réseau englobe également de nombreux globules rouges. La figure 12 est la reproduction fidèle de la préparation reproduite sur la Pl. XLV-F. Au surplus, ce que nous observons ici avec la plus grande netteté, nous l'avons également observé dans la tumeur cérébrale de certains sujets ; il s'agit donc d'un processus général, grâce auquel la tumeur perd graduellement son volume initial, jusqu'à n'être plus qu'une très mince membrane.

Il importe également de signaler, sans qu'il soit nécessaire d'y insister, que la tumeur rachidienne est, aussi bien que la tumeur encéphalique, revêtue par la peau présentant exactement les caractères que nous avons mis en lumière. L'existence du revêtement cutané tire ici une importance spéciale du fait que le rachis est largement ouvert. Nous y reviendrons.

La particularité la plus intéressante, mais la plus importante, est la persistance du ganglion rachidien. Ce n'est pas une disposition banale que celle que présentent les préparations des tissus de substitution où, au milieu d'une masse conjonctive, enveloppée de tissus vasculaires plus ou moins dilatés, ressort nettement la section d'un ganglion (Pl. XLV-F). Sans doute, l'intégrité de ce ganglion est gravement compromise ; les colorations au Nissl montrent des cellules dans un état de dégénérescence assez accusé ; de plus, nombre de ces cellules ont certainement disparu sous l'effort d'une prolifération conjonctive intense que l'on peut discerner sur la figure ; — néanmoins ces cellules existent encore et montrent que le ganglion rachidien est, de toutes les parties du système nerveux, celle qui résiste le plus longtemps, qui est, dans tous les cas, la plus tardivement envahie. Nous avions acquis une première notion du phénomène par l'étude des cas précédents ; nous avions constaté la tardive inflammation de l'œil ; tout cela n'est rien à côté de ce fait que le ganglion persiste encore, alors que de toutes parts, il est entouré par la néoformation conjonctivo-vasculaire.

2° *Persistance de fibres nerveuses.*

Les fœtus qui présentent cette disposition singulière et paradoxale en apparence d'être dépourvus de moelle épinière, mais de posséder cependant des troncs nerveux courant dans une gouttière rachidienne largement ouverte, sont peut-être de tous les plus curieux et les plus instructifs. En particulier, l'un des deux sujets que j'ai observés nous sera d'un grand appui pour la recherche qui nous reste à faire de la genèse des dispositions morphologiques du squelette.

La colonne vertébrale de ce fœtus est ouverte dans la majeure partie de sa longueur et fermée dans son extrémité terminale correspondant à la région lombo-sacrée. La région ouverte renferme un tissu mince, résistant, sur lequ e reposent des troncs nerveux recouverts eux-mêmes par un voile extrêmemen mince et transparent.

Les coupes pratiquées sur la partie incluse dans le canal rachidien fermé, *ne présentent, du haut en bas, aucune trace de moelle* ; elles sont presque

uniquement constituées par de nombreux troncs nerveux, dans les interstices desquels quelques vaisseaux dilatés et gorgés de sang témoignent d'un processus inflammatoire à son début. En outre, en dehors de la dure-mère, existent des ganglions rachidiens caractérisés par une prolifération conjonctive ayant détruit un certain nombre de cellules, ayant conduit les autres à un état d'altération non douteuse. L'inflammation et l'altération concomitante sont de moins en moins accusées à mesure que l'on redescend vers les segments inférieurs de cette partie de l'axe rachidien qui appartient à la queue de cheval.

Le segment situé immédiatement au-dessus de la partie close du canal rachidien montre des dispositions importantes. Sur les coupes, on distingue nettement la moelle ; mais elle est réduite à un volume extrêmement petit. Cependant le sillon antérieur est bien visible. La pie-mère, épaissie, englobe de nombreux vaisseaux dilatés et gorgés de sang. Dans l'intérieur de la moelle se trouve une bouillie informe, dans le sein de laquelle on distingue toutefois un reste de l'épithélium épendymaire disloqué, ainsi que quelques cellules correspondant aux cornes antérieures. Quant à la démarcation entre la substance grise et la substance blanche, elle ne peut être indiquée en aucune façon ; on n'a sous les yeux que des débris. L'envahissement vasculo-conjonctif n'a pas gagné dans ce tissu.

Tout autour de la moelle existent de nombreuses sections de faisceaux nerveux, soit à proximité même de la moelle, soit à distance, et comme si ces faisceaux avaient subi un étalement sur le plancher du canal rachidien ouvert. Ces faisceaux nerveux appartiennent aux racines postérieures, ainsi que le démontre leur situation et les relations que l'on distingue par endroits, tant avec la moelle qu'avec le ganglion rachidien. Quant à ce dernier, il est gravement atteint par l'inflammation (fig. 11).

Les coupes intéressant les segments supérieurs ne montrent plus aucune trace de moelle, mais, au contraire, des faisceaux nerveux abondants. Ceux-ci, d'ailleurs, ne sont guère plus qu'un assemblage de squelettes de fibres ; ils sont étalés sur toute la largeur du plancher rachidien. Au-dessus d'eux existe une membrane conjonctive, très vascularisée, marque évidente de l'inflammation, doublant un épiderme très altéré, mais sur l'identité duquel il ne saurait y avoir aucun doute.

Les faisceaux nerveux reposent directement sur la dure-mère, fort épaissie, infiltrée de capillaires dilatés. Au-dessous de la dure-mère sont situés les ganglions rachidiens très altérés, enveloppés d'une coque conjonctive épaisse et présentant entre leurs éléments cellulaires un envahissement conjonctif abondant.

Ce que l'on ne retrouve pas ici, c'est une tumeur vasculaire comparable à celle que nous avons précédemment décrite. Si l'inflammation est évidente, elle est cependant peu avancée : elle n'a pas donné lieu à cette néo-formation intense sur laquelle nous avons insisté. Pour retrouver une formation comparable à la tumeur pseudencéphalienne, il faut remonter très haut, dans la région cervicale du canal rachidien qui a subi la flexion dont nous avons parlé dans le premier chapitre. A ce niveau, existent encore des faisceaux de fibres :

mais ils sont dissociés ; de nombreux vaisseaux ont pénétré dans leurs interstices, et, suivant toute apparence, un grand nombre de fibres ont dû disparaître. La dure-mère sur laquelle reposent ces faisceaux, n'a plus son aspect de tissu fibreux épaissi ; elle est remplacée par un amas de gros troncs vasculaires, gorgés de globules rouges et de leucocytes. Nous constatons nettement ici un état plus avancé de l'inflammation, l'envahissement de la dure-mère et sa transformation. Quant à la moelle, il n'en existe pas de traces.

Il n'est pas malaisé de reconstituer la marche des phénomènes. Ce cas doit être rapproché des cas où la moelle, atteinte de dégénérescence préméningitique, disparaît bien avant que n'intervienne l'envahissement vasculo-conjonctif. Le segment médullaire que l'on observe dans la région lombaire présente, en effet, les mêmes caractères ; ici comme là, c'est une bouillie informe dans le sein de laquelle se reconnaissent quelques éléments cellulaires en mauvais état ; c'est, pour déterminer la dégénérescence, une destruction précoce du cerveau, ainsi que nous le verrons.

Le caractère qui différencie ce cas des précédents, c'est uniquement l'ouverture du rachis. Mais ce caractère différentiel est accessoire, il dépend, nous le verrons, du degré de précocité dans l'invasion et la progression de l'inflammation. Le fait le plus important est, ici, la disparition de la moelle par dégénérescence simple. Le processus a débuté et s'est développé avant que la méningite n'ait envahi le canal rachidien, respectant, comme il fallait s'y attendre, l'ensemble des ganglions et des nerfs qui en émanent. Pendant que se désagrégeait le tissu médullaire séparé de son centre trophique, l'inflammation s'est lentement propagée aux méninges spinales. La néoformation vasculo-conjonctive, suivant sa marche ordinaire, s'est étendue en dehors, respectant les faisceaux des fibres comme cela a constamment lieu, puis elle a marqué sa tendance à envahir la moelle. Et comme celle-ci se trouvait réduite à des détritus, l'inflammation envahissante en a supprimé les derniers vestiges ; l'inflammation marchant de haut en bas, la destruction n'est pas effectuée au niveau lombaire et là nous retrouvons les restes de la moelle. Dans tous les cas, les détritus qui les composent ne peuvent que difficilement servir de substratum à l'envahissement du tissu conjonctif embryonnaire et des vaisseaux néoformés. De plus, l'inflammation envahissant assez tardivement la méninge rachidienne ainsi que le montre l'examen du tissu cérébral, les nerfs rachidiens postérieurs se trouvent encore indemnes ou quasiment indemnes au moment de la naissance ; ils apparaissent seuls sur le plancher osseux formés par les corps vertébraux et les arcs étalés. La dégénérescence préalable de la moelle ayant supprimé une partie de la charpente sur laquelle s'édifie la tumeur méningitique, et l'inflammation ayant une faible intensité, la tumeur pseudencéphalienne n'a pu se constituer que sous sa forme de début la plus atténuée. De toutes façons, aucun doute n'est possible sur les rapports d'identité qui relient ce cas particulier à l'ensemble des autres ; ici comme ailleurs, il s'agit bien de méningite, mais de méningite intervenant dans des conditions un peu spéciales. Au surplus, l'examen de la tumeur que nous ferons dans un instant, lèverait au besoin toutes les incertitudes.

A un point de vue plus général, nous retiendrons ce fait que la gouttière rachidienne est fermée en haut par une membrane de nature cutanée. La peau est évidemment fort amincie ; mais elle a cependant conservé son caractère histologique essentiel. La constatation n'est pas sans importance. Il est également important de relever ce second fait que dans un canal rachidien ouvert se trouve une moelle à configuration normale. Quoique dégénérée, en effet, il ne fait aucun doute que cette moelle s'est constituée suivant le mode habituel et qu'elle est sans rapport avec l'existence même d'un rachischisis.

Ces constatations faites, nous devons examiner le second des deux fœtus caractérisés, morphologiquement, par la présence de filets nerveux dans une gouttière rachidienne. Ce second cas nous offre des dispositions analogues au premier, mais avec quelques différences. Ici, en effet, bien que la tumeur soit très peu développée, elle existe spécialement dans la région lombaire. Mais elle n'existe pas dans les régions supérieures de la colonne vertébrale.

La moelle lombaire existe seule ; elle présente des caractères dégénératifs accusés, moins avancés cependant que dans le cas précédent. Ce fait permet à lui seul de penser que le processus destructif a évolué moins longtemps, il est corroboré par cet autre que la moelle est beaucoup plus volumineuse, c'est-à-dire qu'elle s'est développée jusqu'à un âge plus avancé que dans le premier cas. De plus, l'envahissement méningitique tend à se faire dans son intérieur, tant sous la forme de prolifération conjonctive que de néoformation vasculaire. Ces dispositions sont celles de la région inférieure de la moelle ; il convient d'ajouter que les troncs nerveux sont comme toujours moins atteints que les tissus environnants ; mais ils ne paraissent pas en dehors, masqués qu'ils sont par la moelle et la masse des vaisseaux.

Plus haut, la moelle disparaît complètement, et l'on ne retrouve plus que quelques filets nerveux reposant sur la dure-mère, infiltrés de vaisseaux. Dans la partie médiane existe, par endroits, des îlots vasculaires qui sont comme une tentative de formation d'une tumeur.

Ce cas reconnaît la même explication générale que le précédent ; il doit être considéré comme une transition entre ceux où la moelle, ne subissant aucun phénomène de dégénérescence important relativement au processus inflammatoire, est envahie, détruite par ce processus, — et ceux où inversement la moelle dégénère plus ou moins complètement avant l'intervention du processus inflammatoire. Nous pouvons ainsi relier l'ensemble des dispositions observées en un seul tout, reconnaissant pour origine le même facteur initial.

Ce cas nous permet aussi de nous expliquer pourquoi, sous l'influence d'une dégénérescence d'origine centrale, le seul segment de la moelle que nous retrouvions soit précisément chez les deux fœtus un segment de moelle lombaire. Si, en effet, la dégénérescence est bien celle que nous avons admise, elle se propage de bas en haut et c'est, non pas un segment inférieur, mais un segment supérieur qui devrait résister le plus longtemps. Cela est vrai. Seulement il faut considérer aussi que la propagation de la méningite suit une marche exactement inverse et que, à part les cas à recrudescence segmentaire, ce

sont les étages supérieurs qui sont les premiers atteints. Dans notre premier cas, nous n'avons relevé aucune trace évidente de l'action inflammatoire ; ici, au contraire, cette action ne fait aucun doute et nous sommes conduits à reconnaître que les segments supérieurs les moins dégénérés ont disparu les premiers parce que, à la dégénérescence est venu s'ajouter un nouveau facteur de destruction.

Les étages inférieurs soumis à la seule dégénérescence ont pu ainsi conserver plus longtemps leur aspect caractéristique. Si, dans le premier cas, le trace du processus inflammatoire intra-médullaire n'est pas appréciable, ce n'est pas que ce processus ait fait réellement défaut, c'est que la moelle qui avait cessé de s'accroître à une phase relativement précoce de son évolution, n'avait qu'une très petite masse et qu'elle a rapidement disparu dès les premières atteintes de la méningite.

3° *Tumeur cérébrale sacciforme.*

Les mêmes fœtus présentent une seconde particularité sur laquelle il importe de s'arrêter. Chez eux, la tumeur cérébrale ne constitue pas un bloc compact creusé de quelques vésicules de petites dimensions et inclus dans les limites de la voûte crânienne, c'est un sac, un véritable sac pendant sur le dos et qui correspond à celui que Et. Geoffroy-Saint-Hilaire donne comme caractéristique des anencéphaliens. Nous avons décrit ces sacs dans la partie morphologique de ce travail : l'un d'eux présente des parois forts minces, transparentes ; il est relié à la substance intra-crânienne par un pédicule très court et très large ; l'autre, le second cas, présente au contraire des parois épaisses creusées d'un certain nombre de vacuoles irrégulièrement disposées et sans rapport avec les cavités cérébrales normales. Ce sac est également sessile, il est continué, dans la région intra-crânienne, par une masse de substance compacte.

Ces deux formes présentent les mêmes caractères que la tumeur méningitique ordinaire. Dans la partie compacte, plus étendue chez l'un que chez l'autre, nous retrouvons des dispositions en tout semblables à celles que nous avons décrites à propos des cas les plus fréquents ; c'est une accumulation de vaisseaux, formant une assise très épaisse sous la peau, quelques-uns isolés, ayant, pour la plupart, confondu leur paroi en une masse homogène de tissu conjonctif. Chez l'un d'eux, il paraît persister encore, dans la partie centrale, une certaine quantité de substance cérébrale ; mais elle est peu distincte et sa nature ne peut être soupçonnée que grâce aux divers réactifs histologiques.

Quant à la portion sacciforme, sa structure est, à l'épaisseur près, comparable d'un fœtus à l'autre : elle est uniquement constituée par des vaisseaux disposés sous une membrane cutanée très amincie, et inclus dans une trame conjonctive. Ce qui semble caractériser cette paroi, c'est que, en dehors des vaisseaux, existent un certain nombre de lacunes sanguines dont le diamètre est tout particulièrement considérable dans la paroi la plus mince. Ces lacunes ne sont pas des vaisseaux ; elles sont limitées par des parois irrégulières, anfractueuses, non revêtues d'endothélium et, dans le cas où la paroi est épaisse,

on les rencontre de préférence vers la limite de cette paroi. Elles sont comblées de globules rouges ; il n'y a que peu ou pas de globules blancs.

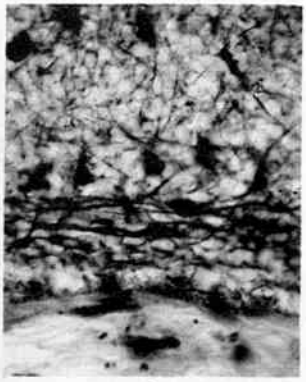
Sur l'origine même de ces tumeurs nous ne pouvons avoir aucun doute : ce sont des tumeurs méningitiques ; elles en ont tous les caractères, ainsi qu'il ressort de la description précédente. La portion compacte ne se différencie nullement des diverses autres tumeurs ; la paroi du sac elle-même présente une structure analogue et l'on voit nettement la relation qui existe entre le sac à parois épaisses et le sac à parois minces. Il est cependant peu aisé de retracer la genèse précise de cette disposition sacciforme. Dans la mesure où il est permis de faire une hypothèse, nous pensons que ces tumeurs sacciformes résultent de processus hémorragique et exsudatif très intenses et persistants ; ces processus ont déterminé la formation des lacunes de plus en plus grandes, détruisant devant elles le tissu cérébral. Hémorragies et exsudations, nous les avons vu se produire dans la moelle ; elles sont d'ailleurs un caractère anatomique bien connu de la méningite ; elles se produisent aussi bien chez le fœtus que chez l'adulte, avant que la prolifération vasculo-conjonctive n'ait envahi le tissu nerveux.

Le processus a été ici le même, et nous pouvons maintenant comprendre l'état dégénératif dans la moelle : le cerveau a été détruit tout au début de l'invasion méningitique par une série d'hémorragies se succédant rapidement ; consécutivement la moelle a dégénéré. Mais, soit qu'elle fut encore peu développée, soit qu'elle ait tardé à envahir la moelle pour une raison ou une autre, l'inflammation ne s'est propagée à la moelle qu'une fois celle-ci en grande partie dégénérée. Quant à la formation d'un sac, il provient sans aucun doute de l'accumulation du liquide séro-sanguin comprimé, comme nous le verrons, par les actions musculaires ; sous cette poussée, il s'est produit une hernie du sac vers le bas.

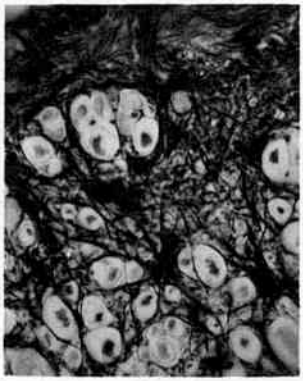
Ainsi, quelle que soit la disposition morphologique de la substance incluse dans le crâne ou le canal rachidien, nous retrouvons toujours à l'examen microscopique le même caractère fondamental, qui est celui du processus méningitique. Ce processus présente diverses modalités — dont la cause est nécessairement obscure — desquelles dépendent des aspects variables, parfois assez différents ; mais ces différences, aussi grandes qu'elles paraissent, se réduisent en somme, histologiquement, à fort peu de chose. De toutes façons, les divers fœtus, correspondant à la plupart des genres établis dans les familles des pseudencéphaliens et des anencéphaliens se confondent dans une seule et même maladie : la méningite cérébro-spinale. Il convient maintenant d'étudier cette méningite non plus en elle-même, comme nous venons de le faire, mais au point de vue de sa répercussion sur diverses parties de l'organisme (1).

(*A suivre.*)

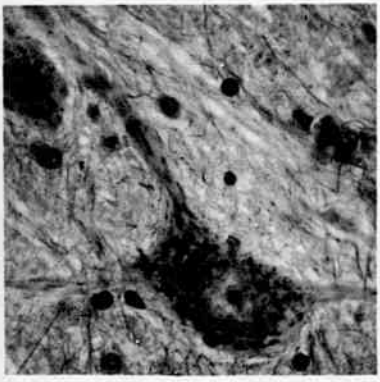
(1) Pour clore ce chapitre d'anatomie pathologique ajoutons que le système sympathique ne paraît atteint dans aucun cas. Sur un certain nombre de coupes prélevées sur divers fœtus je l'ai toujours trouvé intact.



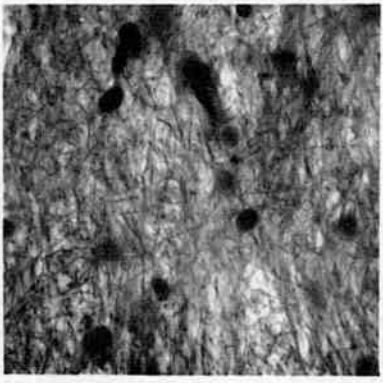
A



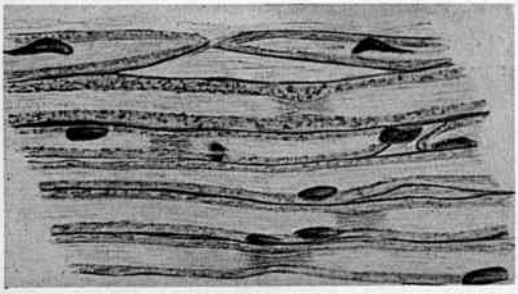
B



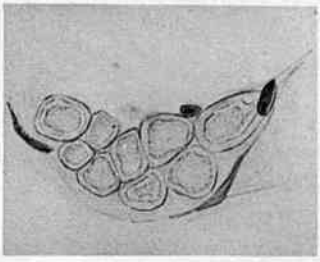
C



D



E



F

MÉTHODE D'EXAMEN DU SYSTÈME NERVEUX

(Maurice Renaud).

A. — Névroglie à la superficie d'une circonvolution cérébrale.
B — Névroglie à la périphérie de la moelle.
C. — Corne antérieure de la moelle. Cellule avec granulations et réseau de névroglie.
D. — Partie postérieure d'une corne postérieure de la moelle.
E. — Racine rachidienne ; coupe longitudinale ; aspect fibrillaire des cylindraxes.
F. — Racine rachidienne ; coupe transversale ; aspect ponctué des cylindraxes.

MÉTHODE D'EXAMEN DU SYSTÈME NERVEUX

PAR

MAURICE RENAUD,

Interne des hôpitaux.

Aucune méthode ne permet actuellement l'étude histologique précise de tous les éléments du système nerveux. Telle qui donne des résultats remarquables dans la différenciation des fibres à myéline est incapable de montrer les fins détails de structure des cellules. Telle ne convient qu'aux éléments cellulaires. Telle n'est applicable qu'à l'étude de la gaine des nerfs. Le traitement du matériel doit donc être différent, suivant qu'on se propose de mettre en évidence tel ou tel élément. Il y a là une grosse difficulté, sinon pour l'histologie du moins pour l'anatomie pathologique.

Il nous a semblé qu'il serait intéressant de posséder une méthode donnant des résultats rapides et applicable à tous les éléments de toutes les parties du système nerveux. La méthode que nous avons proposée à la Société de Neurologie (1) nous semble avoir ce double avantage (V. Pl. XLVI).

Fixation. — La formule du liquide fixateur est la suivante :

Solution A :

Bichlorure de mercure.	70 grammes.
Acide acétique cristallisable.	10 cc.
Eau distillée.	1000 grammes.

Solution B : Formol à 40 0/0.

Solution C :

Bichromate de potasse	50 grammes.
Acide chromique	2 —
Eau distillée	1000 cc.

Mélanger les trois solutions à parties égales au moment de les utiliser. Nous avons fait entrer dans la composition de ce fixateur, le formol à cause de sa pénétration rapide et de la propriété qu'il a de fixer avec un minimum de rétraction, le sublimé à cause de l'intensité et de la rapidité de son action sur les noyaux, les corps cellulaires et les fibrilles, l'acide chromique et les bichromates à cause de leur affinité pour la myéline.

(1) Société de Neurologie, séance du 6 avril 1905. Présentation de pièces fixées et de coupes.

La détermination de la formule a été bien entendu purement expérimentale. Les résultats sont maintenant constants et très remarquables.

Il est possible de fixer rapidement de grosses pièces. Le matériel n'est ni déformé, ni rétracté (sur les coupes il n'y a pas d'espace clair autour des cellules, les cylindraxes occupent toute leur gaine et leurs fibrilles sont distinctes). Sa consistance est ferme, élastique, sans aucune friabilité.

Toutes les fois où cela est possible, nous faisons par ponction lombaire une injection intrarachidienne de 250 cc. de liquide fixateur.

Au bout de quelques heures, la moelle avec ses racines, en extension, le bulbe, la protubérance, la face inférieure du cervelet, la base du cerveau, les parois ventriculaires, les nerfs crâniens sont entièrement fixés. La moelle est rigide, son extraction et son examen immédiat sont singulièrement simplifiés.

Jamais nous n'avons pu obtenir de fixation complète du cerveau. Le liquide, même sous forte pression ne pénètre pas, ou pénètre trop peu dans les espaces sous-arachnoïdaires.

Moelle. Racines. Nerfs. — Baignés dans le fixateur ils sont prêts pour l'inclusion en 24 ou 48 heures, après lavage à l'eau courante.

Cerveau. — Les hémisphères séparés sont baignés dans le fixateur. Après 3-4 heures toute l'écorce est déjà ferme. On peut alors pratiquer sans provoquer de déformation soit une coupe de Flechsig, soit deux coupes vertico-transversales. Au bout de 24 heures, la fixation est telle qu'on peut pratiquer des coupes donnant des tranches de 7 à 8 mm. d'épaisseur. Celles-ci seront encore laissées dans le fixateur 36 ou 48 heures et lavées à l'eau courrante (1). — Elles seront conservées dans l'eau de lavage (2).

L'aspect des lésions nous a semblé peu modifié. Les dégénérescences médullaires peuvent être très facilement suivies.

Après lavage, les pièces sont prêtes pour l'inclusion.

Inclusion. — Elles seront alors passées dans l'acool à 90° pendant une heure ou deux, puis mises dans un cristallisoir et baignées d'une haute couche (2 travers de doigt) de collodion non riciné et peu concentré. Le cristallisoir bien bouché sera porté dans l'étuve à 37°. Au bout de 24 heures on débouche le cristallisoir. Le collodion se concentre peu à peu. Quand il commence à durcir on le recouvre d'une couche d'alcool à 90°. Le collodion durcit en quelques heures, et les pièces sont alors admirablement enrobées.

Cette façon de faire qui supprime toute déshydratation et presque toute manipulation ne nous a jamais donné d'échec.

Traitement des coupes. — Les coupes sont reçues dans l'alcool iodé qui les

(1) Jusqu'à ce qu'elles aient perdu la teinte jaune qu'elles avaient au sortir du fixateur.

(2) Les tranches de cerveau ont alors une coloration gris de fer, la substance grise et la substance blanche se distinguant nettement l'une de l'autre. La moelle a une coloration semblable.

débarrasse des cristaux de sublimé dont elles sont recouvertes. Elles sont ensuite lavées à l'alcool à 90° et passées dans l'eau distillée.

Coloration. — Toutes les colorations sont possibles (Hématéine, picrocarmin, couleurs d'aniline).

Nous employons le plus volontiers l'hématéine et la fuchsine picriquée de Van Gieson (noyaux violets, cellules et fibres rouges, myéline jaune, fibrilles de névroglie).

De minces tranches de tissu nerveux et les nerfs peuvent être avant inclusion colorés par l'acide osmique (solution à 1/200).

Différenciation de la myéline. — On met les coupes dans une solution d'alun de fer pur à 1/200, où elles séjournent quelques heures. Elles sont ensuite colorées dans une solution aqueuse phématocylisée à 1 0/0, chauffée jusqu'à émission de vapeurs. Après lavage elles sont passées dans le permenganate, puis décolorées par l'acide oxalique, lavées et immergées dans une solution très faible d'ammoniaque qui fait tirer au bleu l'hématoxyline. Le mordançage par l'alun de fer, est toujours utile, mais il n'est presque jamais indispensable.

Les résultats sont ceux de la méthode de Weigert-Pal.

Coloration au bleu polychrome. — C'est la coloration aux bleus d'aniline qui donne les plus remarquables résultats.

On mordance les coupes pendant quelques heures dans la solution d'alun de fer, on les colore pendant 15 à 30 minutes dans le bleu polychrome de Unna. Elles sont alors différenciées par un mélange à parties égales d'alcool absolu et de xylol ; lavées abondamment au xylol et montées au baume. On devra colorer plusieurs coupes et pousser à des degrés variables la coloration et la décoloration. Certaines devront être examinées à une lumière artificielle intense et en diaphragmant.

Nerfs et racines. — Inclus au collodion et coupés longitudinalement, ils montrent à un faible grossissement leurs tubes nerveux parallèles, presque uniformément teintés avec les points noirs de leurs noyaux.

A l'immersion la différenciation est des plus nettes.

La limite des tubes est bien marquée. On y voit les noyaux avec plus ou moins de détails. Il faut alors chercher le cylindraxe. Parfois il apparaît du premier coup. D'autres fois il faut le chercher au-dessous d'une légère couche de myéline qui le recouvre.

Il apparaît comme une bande pâle, mais toujours bien nette, et cheminant dans sa gaine de myéline colorée en bleu plus foncé.

Il occupe toute cette gaine quand le nerf est bien fixé. En faisant varier le point on distingue les fibrilles qui le composent. Elles courent parallèlement, peu colorées mais se détachant cependant sur le fond non coloré de la substance intermédiaire. Au niveau des étranglements, les fibrilles se rapprochent et forment un faisceau serré.

C'est en ce point que le cylindraxe est le plus coloré en raison du groupement serré des fibrilles.

Sur une conpe transversale du nerf, le cylindraxe se détache au centre de sa gaine de myéline. On y découvre une série de points qui représentent la coupe des fibrilles.

Moelle. — La substance grise se détache en foncé sur le reste de la coupe.

A un faible grossissement on reconnaît les grosses travées de soutien, les tubes nerveux serrés les uns contre les autres, les noyaux et les cellules nerveuses.

L'examen à un fort grossissement montre quantité de détails.

Dans les vaisseaux on peut distinguer les globules rouges et les différentes sortes de leucocytes.

Les *cellules* montrent avec plus ou moins de netteté suivant l'intensité de la coloration, les détails de leurs noyaux (réseau chromatophile, nucléole, grains chromatiques) et de leurs protoplasmas (granulations de Nissl, pigment).

On peut obtenir d'aussi belles images qu'avec la technique de Nissl. Les prolongements peuvent dans les préparations un peu colorées être suivis fort loin.

Nous n'avons jamais pu y découvrir de fibrilles.

Tubes nerveux. — Coupés transversalement ils montrent leur cylindraxe avec sa gaine de myéline colorée en vert pâle.

Il n'est pas rare d'y retrouver la structure fibrillaire, et cela surtout dans les cylindraxes de la périphérie.

Coupés en long les cylindraxes se reconnaissent à leur volume, et à la myéline qui les entoure.

Névroglie. — La névroglie se laisse décomposer en un réseau de fines fibrilles mêlées aux fibres nerveuses.

A la périphérie de la moelle, au bord du sillon médian antérieur les fibrilles sont extrêmement abondantes et serrées. Les travées qui se détachent du bord ont la même structure fibrillaire.

De nombreuses fibrilles quittent les travées et pénètrent en ondulant entre les tubes nerveux. Celles qui sont dans le plan de la coupe peuvent être suivies fort loin.

D'autres, coupées transversalement se présentent comme un simple point bleu foncé. Ces fibrilles convergent en certains points vers des noyaux, y forment des plexus, et se portent ensuite plus loin.

Dans la substance grise les fibrilles sont plus fines et plus déliées. L'aspect en réseau y est moins net et la nature des fibrilles serait douteuse si on ne voyait facilement leurs rapports avec la névroglie, du sillon médian antérieur, des travées et des vaisseaux.

D'ailleurs ces fibrilles n'affectent jamais avec les cellules nerveuses que des rapports de contiguïté.

La substance grise apparaît donc comme formée d'un plexus serré de fibres et de fibrilles. Les fibrilles de la névroglie se détachent au bleu plus foncé. Les prolongements protoplasmiques et les cylindraxes se reconnaissent à leur aspect et à leur coloration plus pâle. Les cellules sont enserrées dans ce plexus où elles envoient leur prolongements plus ou moins ramifié.

Cerveau. — Dans la substance blanche on distingue, les noyaux et les cylindraxes coupés dans toutes les directions.

Dans la zone des cellules on voit un lacis très serré de fibres et de fibrilles, où se reconnaissent facilement les cylindraxes et de nombreux prolongements protoplasmiques.

Enfin dans la couche toute superficielle les fibres de névroglie forment un feutrage serré au milieu duquel se détachent quelques cellules. De nombreux prolongements peuvent être suivis dans la profondeur.

Cette méthode se recommande en résumé par sa rapidité et la multiplicité de ses résultats.

On peut obtenir des coupes en trois jours et sur les coupes d'une même pièce on obtiendra toutes les colorations banales, on pourra étudier les dégénérescences par la méthode de Pal, les cellules nerveuses par la coloration de Nissl, on décèlera facilement les fibrilles de la névroglie et enfin on pourra étudier la structure fibrillaire des cylindraxes.

AFFECTION SPASTIQUE BULBO-SPINALE FAMILIALE.

PAR

GILBERT BALLET, Médecin de l'Hôtel-Dieu. ET **F. ROSE**, Interne des hôpitaux.

Nous rapportons ici l'histoire de deux malades (1), frère et sœur, atteints à des degrés divers d'une affection spastique à symptomatologie spinale et bulbaire, affection dont souffrait également une autre sœur qui est morte. Le tableau clinique présenté par ces malades ne se couvre exactement avec aucun de ceux des maladies familiales décrites jusqu'à présent. Mais nous tenons à dire, dès maintenant, que notre intention n'est pas d'en faire un type nouveau, bien défini ; tout au contraire, nous voulons nous en servir pour démontrer, comme l'ont fait MM. Raymond et Jendrassik, qu'il n'existe pas, entre les maladies nerveuses familiales, des limites bien tranchées et qu'on rencontre entre les différents types des formes intermédiaires qui conduisent insensiblement d'un tableau morbide à l'autre.

OBSERVATIONS

Famille H.....

Aucune tare du côté maternel.

1. *Grand-père paternel*, grand *buveur d'absinthe*.

2. *Père*, bien portant jusqu'à l'âge de 45 ans, a été pris alors d'étourdissements et de *tremblement nerveux dans les jambes*, qui lui rendaient la station debout difficile.

3. *Une sœur du père* présente également du tremblement dans tous les membres, elle peut à peine tenir un verre et la station debout est très pénible.

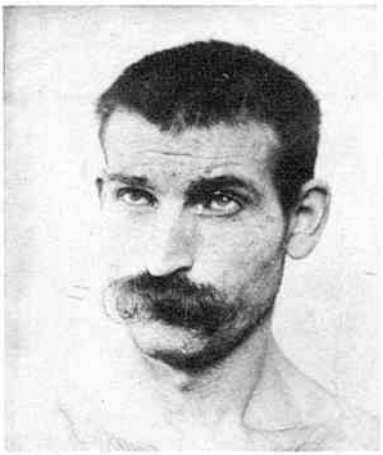
Les parents ne sont pas consanguins. Ils ont en 5 enfants ; pas de fausses conches.

1° Fille, bien portante, mariée et ayant des enfants sains.

2° *Fille*, notre deuxième malade.

3° *Fille*, elle a été prise à l'âge de 7 ans de mouvements choréiformes, insi-

(1) Ces malades ont été présentés par nous à la Société de Neurologie, séance du 2 mars 1905. — Ils ont fait le sujet d'une leçon clinique du dimanche (Hôtel-Dieu, avril 1905).









AFFECTION SPASTIQUE BULBO-SPINALE FAMILIALE

(G. Ballet et F. Rose).

Obs. I Obs. II

dieusement. Puis peu à peu s'est développée une paraplégie spasmodique, s'accompagnant de tremblement des mains. La parole était mal articulée, lente et monotone. Les aliments lui revenaient souvent par le nez. Pas de troubles sphinctériens. Intelligence normale. Elle est morte brusquement à l'âge de 11 ans, de dilatation cardiaque probablement.

4° *Garcon*, notre premier malade.

5° Garçon, bien portant.

Obs. I. — Georges H..., 29 ans.

Né à terme, accouchement normal. Pas de convulsions dans la première enfance. N'a jamais été malade. Intelligence ?

Le *début* de l'affection remonterait à *l'année* 1893 suivant la mère, mais suivant le malade à *l'an* 1897.

Il entre en décembre 1898 dans le service de M. Ballet, qu'il n'a pas quitté depuis.

Décembre 1898. — *Air ahuri*, hébété, pleurard. *Embarras de la parole* ; qui est peu distincte.

Impossibilité de tirer la langue hors de la bouche.

Rien d'extérieur aux yeux.

Membres supérieurs normaux de tous points.

Parésie des membres inférieurs ; *démarche* difficile à *caractère ataxo-spasmodique* : il lève les pieds très haut et frappe le sol.

Les *réflexes* tendineux du genou droit sont *exagérés*, leur recherche provoque une *trémulation* qui peut amener de la *contracture*.

Signe de Babinski. Sphincters intacts.

31 *mai* 1899. — *Exagération* considérable des *réflexes* patellaires. Achilléens : signe de Babinski, sans parésie.

Troubles de l'équilibre quand le malade tourne sur lui-même ou se lève brusquement d'une chaise.

Sa mère lui aurait dit plusieurs fois qu'il *marchait comme un homme ivre*.

Parole monotone, un peu explosive. Quelques difficultés dans la déglutition des liquides.

Pas d'anesthésie.

24 *mars* 1900. — *Démarche ébrieuse*, sautillante de temps en temps. *Pas de Romberg. Ni ataxie, ni parésie.*

Etat spasmodique marqué des jambes.

Faiblesse des mains sans tremblement.

Exagération des réflexes tendineux des membres *supérieurs*.

Céphalée frontale intense. Vertiges. Intelligence lente.

Rien de changé pour le reste.

11 *octobre* 1900. — Le malade a été pris de deux *crises de cyanose, sans perte de connaissance*, d'une durée de 10 minutes, s'accompagnant de *mouvements à oscillations* courtes et rapides du *membre supérieur*.

11 *août* 1903. — *Démarche* à petits pas, les jambes écartées, le *pied droit*

est en *varus équin* et n'appuie que par la pointe. La démarche n'est plus ébrieuse, mais nettement spastique.

Le malade perd facilement l'équilibre et est très maladroit.

Après une fatigue légère, il est pris d'un *tremblement* généralisé qui, aux membres supérieurs, s'exagère après la répétition des mouvements.

Conservation de la force musculaire. Pas d'ataxie.

Raideur musculaire des jambes et de la *nuque*.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres, la percussion du tendon rotulien détermine des secousses tétaniformes.

Pas de clonus. — Réflexe de Babinski à gauche seulement et peu net.

Il existe un certain degré de paralysie du facial inférieur gauche : impossibilité de siffler, de souffler.

Tremblement des lèvres dans l'effort pour ouvrir la bouche.

Les muscles oculaires se contractent bien, mais de temps en temps ils semblent pris de spasme et se refusent à suivre le doigt de droite à gauche.

Intelligence et mémoire un peu lentes.

16 *mai* 1904. — Spasme des masséters. Rejet des liquides par le nez.

Spasme facial droit et peut-être paralysie faciale inférieure gauche.

Démarche pachydermique.

Clonus du pied.

Le malade ne suit pas avec ses yeux le doigt ; mais il existe des mouvements spontanés des yeux.

15 *décembre* 1904. — Même tableau.

Etat actuel, 26 *février* 1905. — Le malade ne se lève plus, et quand on le met debout, il se tient raide et est secoué par un tremblement généralisé.

Attitude du malade assis sur une chaise :

Expression ahurie et pleurarde du visage. Fixité des yeux dont l'ouverture est étroite. Déviation de la face légèrement à droite et profondeur du sillon naso-labial de ce côté, celui du côté opposé étant presque effacé : crâne aplati.

Musculature moyenne, non atrophique.

Bras en demi-flexion, les poignets ramenés en avant du thorax, les mains tombantes, le pouce tombant à droite, le pouce gauche étendu, les autres doigts plus ou moins étendus suivant le moment.

Les jambes à moitié fléchies ne touchent pas le sol, les pieds sont en varus équin.

Impression de raideur générale.

Membres inférieurs. — Force musculaire conservée tant dans les mouvements spontanés que dans la résistance auxmouvements passifs.

Seule la flexion dorsale des pieds est défectueuse.

Tout mouvement un peu fort provoque un tremblement, à oscillations courtes et de peu d'ampleur, généralisé à tout le membre et pouvant même gagner le membre du côté opposé.

Il existe un certain degré de contracture qui augmente dans les mouvements passifs, mais qu'on arrive à vaincre complètement.

Pas d'ataxie statique ou cinétique. Réflexes rotuliens très exagérés, la percussion du tendon provoque du tremblement et du tétanos.

Clonus du pied.

Réflexe de Babinski à gauche seulement ; il est intermittent.

Réflexe adducteur du pied des deux côtés.

Réflexe abdominal vif.

Réflexe crémastérien vif. Mouvements continuels d'ascension et de descente du testicule, indépendants de la respiration.

Membres supérieurs. — Force musculaire bien conservée, sauf dans l'acte de serrer les mains.

Tremblement de la main quand on fait étendre les doigts, droits et gauches.

Pas de tremblement dans l'acte de porter le verre à la bouche.

Contracture plus forte à gauche qu'à droite, ayant les mêmes caractères qu'aux jambes.

Les mouvements spontanés sont très lents et maladroits.

Pas d'ataxie.

Troubles de la diadococinétie intenses.

Réflexes très forts.

Cou. — Raideur. Difficulté des mouvements.

Face. — Contracture permanente du facial droit.

L'apparence de parésie faciale gauche disparaît quand il essaie de sourire.

Les fentes palpébrales sont égales mais petites, ce qui ajoute encore à l'aspect pleurard. Pas de parésie du releveur (Ptose statique).

Clignotement fréquent.

Le malade plisse facilement le front des deux côtés.

Parole. — Lente, monotone, embrouillée, nasonnée.

L'articulation n'existe presque pas ; mais séparément les lettres sont bien prononcées.

La parole est accompagnée de la contraction des muscles de la mimique, en particulier des muscles du front.

Langue. — Ne peut être prolabée, mais les autres mouvements se font bien.

Voile du palais. — Se soulève bien dans la phonation. Rejet des liquides par le nez.

Contracture des muscles élévateurs de la *mâchoire*. *Réflexe massétérin* fort.

Yeux. — Muscles difficiles à examiner, le malade ne suivant pas le doigt quand on le lui commande. Mais quand il tourne la tête les yeux se déplacent et gagnent la commissure palpébrale gauche plus facilement que la droite.

Réactions pupillaires peut-être un peu lentes à la lumière. Pas de nystagmus.

Rien aux fond d'œil.

Sensibilité. — Le malade localise bien mais fait quelques erreurs sur la nature de l'excitation (défaut d'attention ?). Il se plaint de picotements dans les jambes.

Sphincters normaux. L'intelligence semble un peu affaiblie. La mémoire est nettement diminuée. Affectivité normale.

Obs. II. — Jeanne H.., 32 ans.

Bien portante jusqu'à 12 ans, âge auquel on l'envoie à a campagne pour de l'anémie et de l'amaigrissement.

En 1891, à l'âge de 18 ans, apparaissent des troubles mentaux : Elle croit que les gens disent qu'elle est une fille, qu'elle est poitrinaire.

Elle se néglige et sa mère est obligée de la laver et de la peigner. Depuis le mois de novembre 1904 changement de caractère, surtout au moment des règles : elle est devenue autoritaire, colère ; mais elle se frappe moins de ce qu'elle croit entendre dire d'elle.

Etat actuel. — Elle a dans l'expression quelque chose qui rappelle son frère ; elle a l'air un peu ahuri, le regard fixe, de la tendance aux spasmes de la musculature de la mimique, un peu de spasme facial gauche.

Sa voix est monotone, mais l'articulation est nette. Elle parle comme si elle avait peur d'être à bout de souffle et la voix est un peu nasonnée.

Langue : quelques mouvements fibrillaires et un peu d'ataxie.

Démarche : elle tient la jambe droite un peu raide, elle marche lentement, frottant les talons par terre.

Les mouvements des membres et la force musculaire sont conservés. Il existe un léger degré de contracture, qui n'apparaît que dans les mouvements passifs, mais qui n'est pas du négativisme.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres.

Ebauche de clonus des deux côtés.

Réflexe plantaire en extension à gauche.

Sensibilité et sphincters normaux.

Intelligence un peu lente, enfantine ; mais sait lire, écrire. Instabilité mentale.

Mémoire conservée.

Caractère colère par moments.

Nous nous trouvons donc en présence d'une affection familiale spasmodique à symptomatologie spinale et bulbaire, indiquée seulement chez la sœur, mais ayant, chez le frère, acquis un très haut développement ; en effet, chez celui-ci elle se traduit par une contracture généralisée aux quatre membres, au cou, aux muscles faciaux et oculaires, à la langue et au voile du palais. C'est par une démarche cérébello-spasmodique que l'affection débuta chez lui, tandis que chez la sœur, des troubles mentaux ou plutôt des changements dans le caractère ouvrirent la scène.

Avant d'essayer de ranger le tableau offert par ces malades dans l'une ou l'autre des maladies familiales connues, nous voudrions insister sur certains des symptômes qu'on observe chez eux.

Au point de vue de la contracture que présente le premier malade, nous ferons simplement remarquer que malgré sa durée, déjà fort longue, elle n'est pas suffisamment intense pour empêcher les mouvements actifs

des membres inférieurs ou pour s'opposer grandement aux mouvements passifs. Comme toujours dans les états de ce genre, elle ne s'accompagne pas de mouvements paralytiques, si ce n'est au niveau des muscles extenseurs des pieds. Cette paralysie toute localisée a été signalée dans d'autres cas (Kojevnikoff, Krafft-Ebing), et il est possible qu'elle aboutisse à la formation d'un pied-bot varus équin, analogue au pied-bot de la maladie de Friedreich et qui se retrouve dans bon nombre d'observations (Kojevnikoff, Naef, Krafft-Ebing, Spiller, Jendrassik, Raymond et Souques).

Le tremblement des mains n'existe pas au repos, il est donc intentionnel au sens strict du mot. Malgré cela il se distingue nettement du tremblement de la sclérose en plaques ; car, contrairement à celui-ci, il ne se produit pas dans les mouvements ayant un but déterminé (tels que dans l'action de porter un verre à la bouche, de se boutonner), il ne se montre que quand on dit au malade d'étendre les mains en écartant les doigts. Nous pensons que ce tremblement est l'analogue de celui qu'on observe aux membres inférieurs quand on essaye de faire marcher le malade, et nous l'attribuerons soit à l'hypertonicité musculaire, soit plutôt à la fatigue (Kojevnikoff).

Avant de quitter les membres, rappelons (fait que nous n'avons retrouvé dans aucune autre observation), que la démarche du malade fut d'abord très nettement ébrieuse, faisant penser à une affection cérébelleuse, et qu'ensuite elle offrit le type classique de la démarche spasmodique.

Ce qui domine à première vue chez notre malade, c'est l'aspect inerte, hébété et pleurard de sa physionomie (1). Plusieurs facteurs sont responsables de cette apparence : tout d'abord, la position basse des paupières supérieures, faisant croire à un ptosis, qui en réalité n'existe pas. Il s'agit là de la ptose statique (Sanger-Brown), que l'on trouve signalée également dans l'observation d'ataxie cérébelleuse de Bäumlin, et par Miura.

D'un autre côté, l'aspect est complété par la contracture des muscles faciaux ; en particulier des muscles frontaux et du côté droit de la face, déterminant en plus une asymétrie faciale prononcée. Cette contracture s'exagère d'ailleurs dans la parole et dans les mouvements de la mâchoire, rappelant ainsi la contracture qu'on observe dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse sous forme de mouvements associés.

Cette contracture n'est pas limitée à la musculature de la face, elle se retrouve au niveau de la langue (impossibilité de la tirer hors de la bouche), au niveau des muscles masticateurs. C'est également à la contrac-

(1) Chez les deux malades de Trénel ce même aspect hébété existait, mais il ne faut pas oublier que celles-ci étaient atteintes de troubles mentaux graves.

ture intermittente du voile du palais que nous sommes tentés d'attribuer les troubles de la déglutition (Higier, Lorrain, obs. 28). Quant à la difficulté que le malade a de suivre des yeux le doigt de l'observateur, nous ne pouvons nous déterminer à le mettre sur le compte de l'instabilité mentale ou de la contracture. Mais il n'est pas impossible que cette dernière en soit responsable, quoique dans les mouvements de rotation de la tête, les yeux suivent le mouvement. Peut-être cette contracture n'existe-t-elle que dans les mouvemeuts isolés des globes oculaires, et non dans les mouvements associés.

C'est encore dans la contracture de l'appareil phonateur que nous tendons à voir la cause de la parole si particulière du malade. Ses caractères sont foncièrement différents, à un examen la serrant de près, de ceux qu'elle affecte dans la sclérose en plaques. Elle est basse, monotone, non articulée, incompréhensible et nasonnée, mais elle n'est ni explosive, ni scandée.

C'est d'ailleurs ce type qui se rencontre habituellement dans les maladies familiales spasmodiques, même dans des observations rangées dans la pseudo-sclérose en plaques ou dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Trénel, Moore, Kojevnikoff, Krafft-Ebing, Jendrassik, Destarac, Higier, Baümlin, Higier, Lorrain, Pelizaeus, Raymond et Souques, Giese, Duchateau).

D'autres fois on voit le trouble de la parole ne consister, comme dans le cas de Tooth, que dans un bégaiement acquis.

Chez notre deuxième malade on rencontre des troubles mentaux ; c'est même eux qui constituèrent le symptôme initial (?) de l'affection. Il s'agit de changements du caractère qui est devenu irritable, colère, autoritaire (Jendrassik). L'intelligence de la malade, ainsi que celle du frère, n'est pas très vive, plutôt médiocre, mais beaucoup moindre qu'on ne le croirait au premier abord. C'est la mémoire surtout qui a souffert chez Georges H... Rappelons en outre que Jeanne H... a passé par un état de dépression mélancolique marquée, pendant lequel elle était assez peu soucieuse de sa propreté pour faire ses besoins dans le lit, et qu'au début elle semble avoir eu des hallucinations auditives. Il existait donc un véritable état mental chez cette malade, et par là elle se rapproche de l'une des malades de Trénel qui était atteinte de démence apathique avec accès d'agitation.

En terminant nous insisterons sur les signes négatifs du tableau clinique, c'est-à-dire sur l'absence du nystagmus, de troubles sensitifs, et de troubles sphinctériens. Disons que ces derniers ont cependant été signalés dans quelques cas (Souques, Tooth, Duchateau).

Dans quelles catégories de maladies familiales pouvons-nous ranger l'affection de Georges et de Jeanne H.... ?

Certains symptômes (parole, tremblement des mains, contracture) pourraient à un examen superficiel évoquer l'idée d'une sclérose en plaques familiale ou plutôt du tableau clinique que MM. Cestan et Guillain ont essayé d'isoler sous le nom de « maladie familiale à forme de sclérose en plaques ». Les différences que nous avons montrées plus haut entre ces symptômes et leur manière d'être habituelle au cours de la sclérose en plaques, l'absence du nystagmus nous dispenseront de nous appesantir davantage sur ce sujet. La notion de la sclérose en plaques familiale ou même infantile n'est encore appuyée aujourd'hui que par la seule autopsie d'Eichhorst, les lésions que l'on trouve dans de pareils cas étant d'ordinaire d'une tout autre nature.

L'existence passagère d'une démarche ébrieuse, l'existence de mouvements faciaux associés pendant la parole pourraient faire penser à l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Mais l'absence de nystagmus, le défaut d'ataxie statique ou cinétique, le caractère de la parole, qui, au lieu d'être brusque, explosive, est lente, monotone et nasonnée, la contracture, qui est rare dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, nous permettent d'écarter ce diagnostic.

Reste la paraplégie spastique familiale, telle qu'elle est décrite dans la thèse de Lorrain. Nous ferons remarquer ici que cette désignation, appliquée aux cas publiés sous ce nom, n'est pas toujours exacte. S'il est des observations, où toute la symptomatologie se résume dans une spasmodicité des membres inférieurs (Melotti et Cantalamessa, Erb, Naef, Krafft-Ebing (1892), etc.), nous voyons dans d'autres des signes d'une localisation supérieure s'y adjoindre. Ainsi, chez la première malade de Kojevnikoff, on trouve du tremblement généralisé après la fatigue ; chez les malades de Moore, de Raymond et Souques une certaine lenteur de la parole ; chez les malades d'Achard et Fresson, de Trénel des troubles de l'intelligence ou du caractère. Mais dans aucune autre observation on ne trouve des signes bulbo-protubérantiels ou pédonculaires aussi prononcés, ou tout au moins en si grand nombre.

Le cas qui rappelle le plus celui de Georges H... est celui que Westphal publia en 1883, et qui est connu, on ne sait trop pourquoi, sous le nom de pseudo-sclérose en plaques. Quoiqu'il ne s'agisse pas là d'une maladie familiale, nous en donnerons un résumé, car suivant la remarque de Jendrassik, la non-atteinte de plusieurs membres de la même famille ne prouve pas qu'une affection du système nerveux ne soit pas héréditaire.

Obs. de Westphal (*Arch. f. Psychiatrie*, 1883). — Joseph M..., 18 ans. Début de l'affection il y a un an et demi.

En 1866 : mouvements des jambes possibles, mais lents et tremblants. Tremblement des bras dans les mouvements. Expression stupide de la face. Les paupières supérieures sont abaissées. Il existe d'ailleurs un certain degré

de torpeur cérébrale. Les mouvements de la mimique sont impossibles ou lents. La parole est difficile, nasonnée, monotone. Parésie du voile du palais. Mouvements oculaires lents, pas de nystagmus. Pas de troubles sphinctériens.

1873. — Contracture du cou ; quand le malade regarde en haut, il se produit un clignottement rapide des paupières. Tremblement intentionnel aux bras.

1874. — Impossibilité de tirer la langue hors de la bouche. Mouvements faciaux associés pendant la parole. Les mouvements des bras se font lentement, par secousses ; ils sont tremblants, inhabiles.

A l'autopsie, faite en 1875, on ne trouva aucune lésion de l'axe cérébro-spinal, macroscopique ou microscopique.

Giese a publié l'observation de deux malades, frère et sœur, chez lesquels il fait le diagnostic de pseudo-sclérose en plaques de Westphal et qui sont également comparables à nos malades.

Obs. de Giese. — Pas de consanguinité des parents ; pas d'antécédents nerveux.

1° G. Schl..., homme de 25 ans. Peu intelligent dès l'enfance. A 15 ans tremblement des mains qui augmente peu à peu. Diminution des facultés intellectuelles. Il y a un an et demi accès convulsif : la parole devient difficile et peu claire. Incertitude de la marche avec raideur.

Etat actuel : Intelligence très diminuée, mémoire médiocre, orientation bonne. Dépression morale avec pleurs.

Rien aux yeux, tremblement fibrillaire de la langue. Tremblement et secousses dans la musculature faciale. Réflexe massétérin vif.

Parole lente, basse, nasonnée, monotone, difficile à comprendre. Pas de scansion, pas d'accrocs. Le voile du palais se lève bien.

Fatigue rapide des mains. Tremblement même au repos, s'exagérant dans les mouvements intentionnels. Les mouvements délicats sont difficiles et s'accompagnent de mouvements associés. Réflexes tendineux vifs.

Aux membres inférieurs, ni spasme ni tremblement. Démarche particulière : soulèvement à chaque pas de toute la moitié correspondante du corps. Rien aux sphincters. Perte de l'équilibre quand le malade se retourne. Réflexes patellaires vifs. Babinski.

2° M. Schl..., femme de 32 ans. Dès l'enfance, intelligence médiocre. A 16 ans tremblement des mains et de la figure ; diminution de l'intelligence. Raideur du front et de la nuque.

Etat actuel : Intelligence très abaissée. Caractère très colère, rires et pleurs sans cause. Expression hébétée. Tremblement continuel des paupières inférieures et des muscles de la bouche. Parole comme chez le frère. Raideur du dos, du cou et des jambes, moins intense dans les bras. Réflexes très forts ; Pas de clonus. Démarche spastique. Pas d'ataxie.

Il nous semble prudent de ne parler en présence d'une maladie sem-

blable à celle de nos malades, d'autre chose que d'une affection spastique bulbo-spinale familiale, dénomination purement symptomatique, comme l'est d'ailleurs celle de paraplégie spasmodique familiale. C'est avec ce dernier syndrome que le tableau clinique de Henri et de Jeanne H... a le plus de ressemblances.

Nous devons nous demander maintenant à quelle lésion anatomique correspond ce tableau clinique. Ici, le souvenir du tabes dorsal spasmodique d'Erb-Charcot avec sa sclérose systématisée et primitive des cordons latéraux se présente à l'esprit ; M. Raymond a montré que cette sclérose pyramidale, systématisée, que théoriquement on invoquait pour expliquer le tabes dorsal spasmodique, ne se retrouvait pas à l'autopsie ; que c'est souvent la sclérose en plaques, la syringomyélie, la pachyméningite hypertrophique que révélait l'examen nécrophique. Erb., en 1903, défendant la systématisation, rapporte 11 autopsies dans lesquelles l'existence de celle-ci serait démontrée. Parmi ces cas, quatre seulement montreraient une dégénération isolée des faisceaux pyramidaux : ce sont ceux de Morgan et Dreschfeld,de Donaggio, de Friedmann, de Kühne et Strümpell. Mais parmi ces cas, dans le premier il s'agit sans doute de sclérose latérale amyotrophique au début, car un certain nombre de cellules ganglionnaires des moelles dorsale et lombaire était atrophié. Dans le cas de Friedmann il y avait en même temps une atteinte légère du faisceau cérébelleux seul, de celui-ci et du faisceau de Goll dans le cas de Kühne et Strümpell. Le cas de Donaggio semble donc seul remplir les conditions nécessaires. Strümpell a publié récemment trois nouveaux cas de sclérose systématisée du faisceau pyramidal, dont l'un héréditaire. Mais, là encore, un seul paraît pur ; dans les autres, la sclérose d'autres faisceaux se surajoute.

C'est encore la sclérose combinée que l'on trouve dans les rares autopsies de maladies spastiques familiales.Ainsi dans les autopsies de Lorrain, de Strümpell (1880) et de Bischoff, l'examen de la moelle montra une sclérose latérale combinée à une sclérose des cordons de Goll dans la région cervicale. Les lésions ne dépassèrent guère la moelle. Dans le premier cas du mémoire de Strumpell de 1904 (cas Polster), la sclérose latérale excédait les limites du faisceau pyramidal et il s'y ajoutait encore une sclérose des cordons de Goll. Il est donc probable que chez notre malade il s'agit encore d'une sclérose combinée. Si d'ordinaire on voit les lésions restées localisées à la moelle, il n'y a rien d'impossible à ce qu'elles montent plus haut. Chez notre malade elles doivent atteindre jusqu'au pédoncule cérébral. Et, de fait, dans le malade n° 2 de Strümpell (1904), la sclérose remontait jusqu'au bulbe de la protubérance.

M. Brissaud faisant récemment l'autopsie d'une sclérose en plaque familiale trouva également une sclérose combinée.

Bäumlin, à l'examen d'une des deux sœurs, atteintes d'une affection spasmodique dans laquelle il voit un exemple familial de cette pseudo-sclérose en plaques de Westphal, dont nous avons parlé plus haut, rencontra une lepto-méningite chronique. Nous croyons pouvoir éliminer chez nos malades, la présence d'une lésion méningée quelconque vu le résultat absolument négatif de la ponction lombaire pratiquée à plusieurs reprises.

Quant à l'étiologie et à la pathogénie de l'affection qui frappa les trois enfants H... nous ne pouvons dire rien de précis. Il n'existe pas de consanguinité des parents. Peut-être peut-on incriminer l'absinthisme du grand-père paternel, dont deux enfants (le père de nos malades et une sœur de celui-ci) furent atteints, à un âge tardif il est vrai, d'une affection, sur lesquels des détails précis nous manquent, mais qui par la difficulté de la marche et le tremblement peut faire penser à une affection spasmodique.

Le tableau clinique présenté par nos malades, tout en se superposant en certaines parties, à celui de la paraplégie familiale spastique de Lorrain, en diffère donc par le développement inaccoutumé des phénomènes bulbo-protubérantiels. Nous ne voulons en aucune façon faire de ce tableau une forme nouvelle de maladie familiale ; mais nous pensons que ce cas doit faire substituer à la dénomination de paraplégie spastique familiale celle plus générale d'affection spastique familiale. Notre cas, avec l'étendue anormale de ses symptômes nous permet en outre de nous demander si, comme ont tenté de le faire divers auteurs, on doit distinguer au point de vue nosographique des types nettement définis des maladies familiales, et en particulier si la distinction établie par MM. Cestan et Guillain entre la paraplégie de Lorrain et leur maladie à forme de sclérose en plaque doit être maintenue.

Il est certain que dans quelques-unes des observations rassemblées par MM. Cestan et Guillain, et en particulier dans la leur, la ressemblance de l'affection avec la sclérose en plaques est grande : en effet, on s'y trouve en présence d'une paraplégie spastique avec démarche cérébello-spasmodique, de la parole saccadée, de nystagmus et parfois de tremblement intentionnel (obs. de Cestan et Guillain, de Totzke, de Freud, d'Hervouet et obs. I de Lorrain). On y remarquera cependant la fréquence des troubles pupillaires et oculaires (décoloration ou atrophie des papilles optiques), qui au cours de la sclérose en plaques vraie constituent une rareté.

Dans d'autres observations le tableau n'est plus aussi voisin de celui de la sclérose multiple. Ainsi dans la fameuse observation de Pelizoeus,

si difficile à classer, on trouve bien du nystagmus, mais la parole est lente, monotone, sans scansion. Il en est de même dans l'observation de Pauly et Bonne. Le tremblement intentionnel qui est noté dans les observations de Cestan et Guillain, de Pauly et Bonne, y est signalé comme léger et il faudrait savoir s'il s'agit d'un tremblement analogue à celui de la sclérose multiple.

Dans des cas intitulés paraplégie spastique familiale (Jendrassik, 1897, Raymond et Souques, Bernhard) on retrouve des secousses nystagmiformes, et des troubles oculo-pupillaires. La ressemblance plus ou moins grande entre certains cas d'affections spastiques familiales et la sclérose en plaques ne prouve qu'une chose, c'est que dans l'une et l'autre de ces maladies il s'agit d'un processus anatomo-pathologique diffus. Il nous semble donc inutile de garder le nom de maladie familiale à forme de sclérose en plaques, qui rappelle un tableau anatomique trop précis, sans être absolument exact au point de vue clinique. Distinguer entre cette forme et la forme paraplégique pure serait comme si chez les adultes et dans la sclérose en plaques on voulait faire une distinction absolue entre une forme paraplégique et une forme disséminée, alors qu'il est exceptionnel de voir la sclérose en plaques affecter durant toute son évolution l'aspect dorsal spasmodique.

D'une façon générale, toutes les maladies familiales semblent être des entités nosographiques beaucoup moins délimitées que les maladies non familiales.

Londe a déjà montré il y a longtemps qu'il pouvait y avoir des formes intermédiaires à la maladie de Friedreich et à l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Erb et Hodge observèrent des cas de Friedreich avec des réflexes normaux ou exagérés. Allan Star trouva les réflexes abolis chez deux sœurs, exagérés chez la troisième. Klippel et Durante, Miura montrèrent d'un autre côté des hérédo-ataxies cérébelleuses avec réflexes normaux ou abolis. Aussi Edinger veut-il réunir les deux affections sous le nom d'hérédo-ataxie, en faisant du Friedreich la forme spinale, du type Marie la forme cérébelleuse d'une même affection.

D'après Edinger, la plupart des affections chroniques du système nerveux seraient dues au non-remplacement dans les neuromes des matériaux usés pendant la fonction, d'où destruction de l'équilibre qui existe normalement entre les divers tissus et prolifération de la névroglie qui tend à prendre la place des éléments nerveux affaiblis. Bing a récemment tenté d'expliquer par cette hypothèse la symptomatologie de la maladie de Friedreich ; il suppose que dans des systèmes nerveux congénitalement insuffisants (et les autopsies montrant un certain nanisme du système

nerveux appuyent cette façon de voir, Marie et Londe, Bonne, etc.), au moment où le fonctionnement plus intense de certaines parties de l'organisme demande une réparation plus rapide du système nerveux qui préside à ce fonctionnement, cette réparation du tissu nerveux ne se fait pas et l'atrophie et la sclérose apparaissent. Si cette théorie n'explique pas tous les symptômes de cette espèce de maladie ni leur localisation variable, elle est cependant tentante.

Cette faiblesse congénitale pourrait atteindre toutes les parties congénitales du système nerveux.

Touchant le cervelet, elle produirait l'hérédo-ataxie de Marie, et certains des signes du Friedreich et de quelques formes de maladies familiales spastiques.

Touchant surtout les cordons postérieurs et accessoirement le cervelet, elle produirait le Friedreich.

La faiblesse du système moteur cérébro-spinal se traduirait par la paraplégie spastique familiale, à symptomatologie purement spinale, bulbo-spinale, ou bulbo-cérébello-spinale.

Touchant les voies optiques et l'écorce cérébrale, on verrait apparaître l'amaurose avec idiotie de Sachs.

Enfin les cellules motrices spinales pourraient être mises en cause et on assistera à la production d'une poliomyélite chronique héréditaire, sans parler de l'atrophie Charcot-Marie et de la névrite hypertrophique de Dejerine-Solas ou de cas complexes comme celui de Mlle Pesker.

Enfin la défaillance du système musculaire créerait la myopathie, et ainsi s'expliqueraient les formes inférieures dans la première enfance, les formes supérieures dans l'âge plus avancé.

En tous cas, il nous semble que dans la plupart des affections familiales, la symptomatologie peut être diffuse. Si certains cas répondent bien à un type isolé, par exemple au Friedreich, à l'ataxie cérébelleuse, au Charcot-Marie, on en trouve d'autres qui font supposer des lésions ou des insuffisances fonctionnelles multiples. Ainsi, l'on rencontre de l'atrophie des papilles optiques au cours du Charcot-Marie (Ballet et Rose), de l'ataxie cérébelleuse (Bäumlin) ; des troubles du caractère et de l'intelligence au cours des affections spastiques familiales (Trénel, Dinard et Fressan, Jendassik, etc.). Ou encore, fait plus curieux, on peut observer au cours d'une même affection, d'abord des troubles d'origine cérébelleuse (démarche ébrieuse, légère explosivité de la parole), qui disparaissent pour ne laisser subsister que le tableau de la spasticité seule. Il en a été ainsi pour Georges H...

Avec ce malade on a fait, et on devait le faire, le diagnostic d'hérédo-

ataxie cérébelleuse, alors qu'aujourd'hui la possibilité de ce diagnostic est tout à fait exclue (1).

Un autre fait qui, lui aussi, tend à rapprocher beaucoup des affections familiales, c'est la sclérose combinée que l'on trouve dans des affections telles que maladies spastiques familiales, maladie à forme de sclérose en plaques (Brissaud, Friedreich, Charcot-Marie et Dejerine-Solas). Par contre, la possibilité d'une absence totale de lésions (Westphal), ou l'existence d'un simple nanisme du système nerveux, semble être en faveur de la théorie d'Edinger et prouver que l'insuffisance fonctionnelle est le phénomène primitif, la sclérose le fait secondaire.

S'il peut donc être bon, au point de vue purement pratique, de décrire des types cliniques définis, il faut se rappeler que ceux-ci n'ont pas, en somme, une individualité absolue et qu'on peut rencontrer des formes intermédiaires. Si, en admettant le type de maladie familiale à forme de sclérose en plaques, on veut seulement rappeler que les affections spastiques familiales peuvent parfois simuler plus ou moins la sclérose en plaques, il n'y a pas grand inconvénient à le maintenir. Mais il vaudrait peut-être mieux distinguer des formes spinale, bulbo-spinale et bulbo-cérébello-spinale, des affections spastiques familiales.

BIBLIOGRAPHIE

ACHARD et FRESSON. — Gaz. hebd., 1896.
ALLAN STAR. — Journ. of. ment. et nerv. Dis., 1898.
BALLET et ROSE. — Rev. Neurol., juillet 1904.
BAUMLIN. — D. Zeitschr. f. Nervenheilk., 1901, XX.
BERNARDT. — Virch. Arch., 1891, CXXVI.
BING. — D. Zeitschr. f. Nervenheilk, 1904, t. XXVII.
BRISSAUD. — Soc. Neur., 6 novembre 1902.
BISCHOFF. — Wien. klin. Rundschau, 1898.
CESTAN et GUILLAIN. — Rev. de méd., 1900.
DESTARAC. — Congrès de Toulouse, 1902.
DRESCHFELD. — Med. Times, 1878.
DUCHATEAU — Ann. Soc. méd. de Gand, 1898.
EDINGER. — Real Encyclopedie der. ges. Heilk., 1895, VII.
EICHHORST. — Arch. f. Path. u. Phys., t. 146.
ERB. — Neurol. Centralbl., 1890.
— D. Zeitsch. f. Nervenheilk, 1895, VI.
— *Ibid.*, 1903, XXIII.
FREUD. — Die infantile Cerebrallæhmung. Wien, 1897.
GOBBI. — Ie. Policlinico, 1896.
GIESE. — D. Zeitschr. f. Nervenheilk., 1900, XVII.
HERVOUET. — Gaz. des hôp., Toulouse.
HIGIER. — D. Zeitschr, f. Nervenheilk., 1896.
HOCHHAUS. — *Ibid.*

(1) Cependant M. Pierre Marie, à la Société de Neurologie, inclina en faveur de ce diagnostic.

Hodge. — Brit. med. Journ., 1897.
Jendrassik. — D. Arch. f. klin. med., 1897.
— D. Zeitschr. f. Nervenheilk., XXII.
Klippel et Durante. — Rev. de méd., 1892.
Kojevnikoff. — Rev. de méd. russe, 1895.
Krafft-Ebing. — Zeitschr. f. Nervenheilk., 1900, XVIII.
— Wien. klin. Wochenschr., 1902.
Kuhne. — D. Zeitschr. f. Nervenheilk., XXII, 1902.
Londe. — *L'hérédo-ataxie cérébelleuse*. Paris, 1895.
Lorrain. — Thèse Paris, 1898.
Melotti et Cantalamessa. — Bull. Soc. méd. chir. Bologne, 1895.
Miura. — Berichte d. Universität Tokio, 1898.
Moore. — Brit. med. Journ., 1898.
Morquio. — Rev. méd. Uruguay, 1903. Rev. Neur., 1904.
Naef. — Thèse Zürich, 1885.
Newmark. — Amer. Journ. of Sciences, 1893.
Nonne. — Arch. f. Psych., 1891, XXII.
Pauly et Bonne. — Rev. de méd., 1897.
Pelizaevs. — Arch. f. Psych., 1885, XVI.
Pesker. — Rev. Neur., 1900.
Raymond. — Cliniques, t. I.
Raymond et Souques. — Presse méd., 1896.
Spiller. — Philad. med. Journ., 1902.
Souques. — Rev. Neurol., 1895.
Strumpell. — Arch. f. Psych., 1880, X.
— D. Zeitschr. f. Nervenheilk, 1893, 1904, XXVII.
Tooth. — St-Bartholomew's Hosp. Rec., XXVII.
Totzke. — Neur. Centralbl., 1894.
Trénel. — Rev. Neur., 1900.
Westphal. — Arch. f. Psych., 1883.



A



B



C



D



E

HEMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE
(Babinski).

A. Phase tonique de la crise ; on voit l'incurvation du nez et la fossette mentonnière.
B. Malade au repos, entre deux crises.
C. Phase tonique : incurvation du nez ; fossette mentonnière ; spasme du peaucier avec déviation de la commissure ; occlusion de l'œil avec contraction du frontal se traduisant par des plis cutanés

HÉMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE (1)

PAR

J. BABINSKI.

J'ai observé des faits dont les uns confirment en grande partie les idées soutenues depuis longtemps par M. Brissaud et par M. Meige sur le spasme de la face et dont les autres apportent, si je ne m'abuse, des notions nouvelles sur cette affection.

Voici un malade atteint d'un hémispasme de la face occupant le côté gauche (V. PL. XLVIII, B, C, D, E). La figure ne reste que rarement au repos complet. A tout instant on voit apparaître des contractions musculaires qui, d'abord limitées soit au menton, soit à l'œil, soit à une autre partie de la figure, se généralisent ensuite à tout son côté gauche, donnent lieu à un mouvement de la commissure labiale en haut et en arrière, à une occlusion de l'œil, et provoquent une déformation spéciale de la figure qui, déjà à première vue, donne l'impression d'une perturbation indépendante de la volonté, bien différente des grimaces qu'on peut exécuter volontairement. Analysons de plus près ce spasme et étudions-en les caractères intrinsèques, sans nous occuper, pour commencer, des troubles concomitants.

a) Les contractions consistent en des secousses brusques, de très courte durée, se succédant rapidement et aboutissant à un état spasmodique qui persiste plusieurs secondes (V. PL. XLVIII, C) ; c'est comme si ces contractions étaient dues à l'excitation électrique du nerf facial par un courant induit, d'abord non tétanisant, puis tétanisant. On peut dire que ces mouvements anormaux de la figure se composent de convulsions cloniques suivies d'une convulsion tonique et que cet ensemble de convulsions constitue une crise. Ces crises sont plus ou moins fortes suivant les divers moments et se répètent plus ou moins souvent ; elles empiètent parfois les unes sur les autres et se suivent sans interruption en donnant lieu ainsi à une sorte d'état de mal qui, d'ailleurs, ne s'accompagne d'aucun trouble psychique.

b) Il est généralement difficile de déterminer les causes qui exagèrent

(1) Communication à la *Société de Neurologie de Paris*, séance du 6 avril 1905.

ou atténuent l'intensité des crises ; on peut dire cependant que la fatigue générale et les mouvements volontaires des muscles de la face accentuent ordinairement le mal ; d'autre part une électrisation énergique du nerf facial semble l'atténuer pour quelque temps ; enfin le malade déclare qu'il n'est nullement maître de ces convulsions et qu'un effort de volonté ne saurait ni retarder leur apparition ni les abréger d'une seconde.

c) Ces contractions sont rigoureusement unilatérales.

d) Elles sont, au début de la crise, *parcellaires* ou *fasciculaires*, ce qui veut dire qu'elles sont d'abord limitées à quelques muscles, à quelques portions de muscles dans lesquels les mouvements convulsifs restent parfois cantonnés.

e) Ces contractions sont *déformantes*. Pour bien faire comprendre ma pensée il faut que je précise le sens que, dans l'espèce, j'attribue à ce mot ; il est évident, en effet, que toute contraction musculaire modifie dans une certaine mesure la forme de la région où elle se produit et, si l'on veut, la déforme ; mais les déformations produites par des contractions volontaires sont normales, ce sont des changements de forme plutôt que des déformations ; il me semble naturel de réserver ce mot à des modifications de forme anormales. Or c'est ce qu'on constate ici ; on observe une déformation du nez dont la pointe se porte du côté malade et dont le bord antérieur forme une courbure à concavité tournée du même côté ; outre cette *incurvation* du nez, on note encore une autre déformation se produisant pendant le spasme ; c'est une fossette irrégulière qui apparaît au menton du côté malade (Pl. XLVIII, C).

f) Ces contractions s'associent les unes aux autres d'une manière contradictoire. On voit, par exemple, le muscle peaucier se contracter en même temps que la commissure labiale se porte en haut et en arrière, ou encore on observe une association de ce dernier mouvement à un mouvement du pavillon de l'oreille en haut et en arrière ; mais l'association la plus singulière est la suivante : en même temps que le muscle orbiculaire de l'œil se contracte et que l'œil se ferme, la partie interne du muscle frontal se contracte et la peau de cette région se porte de bas en haut ; c'est là une variété de synergie que l'on peut qualifier de *paradoxale* (Pl. XLVIII, C).

MM. Brissaud et Meige ont cherché à établir qu'il y a lieu de distinguer les tics des spasmes, que l'hémispasme facial présente des caractères cliniques qui lui sont spéciaux, qui sont étrangers à la symptomatologie des tics, affection psychique, et que la volonté ne peut reproduire. Or, parmi les signes que j'ai passés en revue se trouvent les caractères en question : ce sont l'unilatéralité des mouvements anormaux, leur aspect fasciculaire ou parcellaire, leur brusquerie, la ressemblance qu'ils présentent avec les contractions provoquées par l'excitation électrique du

nerf facial. M. Meige a noté aussi ce fait intéressant que le spasme persiste pendant le sommeil ; je n'ai pas été en mesure de vérifier ce point chez le malade dont je viens d'entretenir la Société, mais chez un autre sujet, atteint de la même affection, que j'ai pu soumettre à une observation de nuit, la réalité de ce phénomène a été nettement reconnue.

Outre ces caractères déjà connus, j'en ai noté d'autres, comme on a pu le voir, qui n'ont pas encore été décrits. Ce sont d'abord les déformations produites par les contractions, en particulier l'incurvation du nez et la fossette mentonnière ; ils ont, je crois, de l'importance parce que, si j'en juge par mes observations, ils semblent constants dans cette affection (Pl. XLVIII, A et C), et parce qu'il est impossible de les reproduire sous l'influence exclusive de la volonté (Pl. XLVIII, D). On peut à la rigueur simuler l'incurvation du nez, mais il faut alors mettre en jeu les muscles des deux côtés de la face, tandis que dans l'hémispasme cette déformation est obtenue par la contraction unilatérale des muscles faciaux. C'est ensuite la synergie paradoxale. M. Brissaud avait déjà dit ceci : « Et l'on voit aussi des associations de contractions musculaires qui correspondent très exactement aux muscles innervés par le nerf irrité, mais qui ne répondent à aucun autre acte fonctionnel connu. » Cela est vrai, mais ne dépeint pas encore suffisamment la modalité de ces associations, qui non seulement ne répondent à aucun acte fonctionnel connu, mais sont en opposition avec de pareils actes ; quand, par exemple, l'œil se ferme sous l'influence de la volonté, le sourcil s'abaisse en même temps ; or ici, au contraire, le sourcil, du moins sa partie interne, se relève pendant l'occlusion de l'œil. J'ajoute que l'incurvation du nez, la fossette mentonnière, la synergie paradoxale peuvent être reproduites avec rigueur chez les sujets normaux par l'électrisation de certains filets du nerf facial.

Ainsi donc mon malade est bien atteint d'un hémispasme ayant des caractères permettant d'affirmer qu'il n'est pas sous la dépendance d'un trouble mental, psychique.

Quelle en est la cause ? Il est facile de la déterminer, en complétant l'examen de ce sujet chez qui on trouve un ensemble de signes qui conduisent inévitablement au diagnostic de lésion bulbaire, probablement bilatérale, mais prédominant notablement à gauche du côté de l'hémispasme : ce sont des vertiges, de la latéropulsion à gauche, le signe de l'éventail des deux côtés, mais plus marqué à droite, le mouvement combiné de flexion de la cuisse et du bassin à droite, une parésie de la corde vocale droite, une hémiatrophie linguale à gauche (Pl. XLVIII, E), des troubles auriculaires et un rétrécissement de la pupille également à gauche. Ces troubles ont apparu il y a cinq ans environ et l'hémispasme facial aurait été précédé par une hémiparésie du même côté. En conséquence

il y a tout lieu d'admettre que l'hémispasme est dû dans ce cas à une irritation du noyau du facial ou du nerf dans son trajet bulbaire.

Une question doit être maintenant posée. L'hémispasme avec les caractères cliniques particuliers que je viens de passer en revue reconnaît-il nécessairement pour cause une perturbation directe du nerf facial ou de son noyau, ou bien ne peut-il pas avoir une autre origine ? Cette dernière opinion semble admise à l'heure actuelle. M. Brissaud, en effet, dont j'ai rappelé les intéressants travaux sur le sujet qui m'occupe, s'exprime à cet égard de la manière suivante :

« Or quelle est la cause des spasmes cloniques en général ? C'est *l'irritation subite et passagère des points d'un arc réflexe*. Prenons la face comme exemple et d'abord en considération de l'étiologie permettez-moi de revenir au rudiment.

« Le spasme facial chez le plus grand nombre des malades a *un point de départ oculaire*. La contraction débute par l'orbiculaire des paupières, phénomène purement réflexe : la cornée, la sclérotique, la muqueuse palpébrale reçoivent des fibres sensitives du trijumeau qui transmettent au noyau de ce nerf les impressions reçues ; celui-ci les communique à son tour au noyau de la VIIe paire, qui envoie la décharge aux muscles orbiculaires qu'il commande. Voilà donc l'arc réflexe établi. On peut admettre en principe que toute irritation portant sur un point quelconque de la voie centripète de cet arc pourra produire un spasme oculaire (1). »

Dans l'affection dénommée « tic douloureux de la face » les mouvements spasmodiques seraient consécutifs à l'irritation du nerf trijumeau et résulteraient par conséquent d'une excitation de la voie centripète de cet arc.

J'avoue n'être pas convaincu, tant s'en faut, de la réalité de ce mécanisme. Il est bien entendu que j'ai ici en vue exclusivement l'hémispasme facial caractérisé cliniquement par les divers signes que j'ai cherché à mettre en relief et qui est marqué par ce trait essentiel de pouvoir être reproduit rigoureusement par l'électrisation des branches du nerf facial. Or, déjà *a priori*, en théorie, il me paraît difficile d'admettre qu'une excitation d'un nerf sensitif puisse produire un effet identique à celui qui résulte de l'électrisation d'un nerf moteur ; je ne sache pas qu'expérimentalement chez l'animal on soit en mesure d'obtenir un fait de ce genre. De plus il ne me semble pas prouvé qu'en pathologie humaine il y ait des observations rigoureuses établissant ce fait ; en effet jusqu'à présent les neurologistes ne se sont guère attachés à analyser avec précision les caractères du spasme facial et il est bien possible que les mouvements convulsifs

(1) Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895, p. 206.

ne soient pas identiques dans l'hémispasme et dans le tic douloureux ; il s'agit peut-être, au moins dans bien des cas de cette dernière affection de mouvements d'un tout autre ordre. Mon ami M. Meige, il est vrai, m'a affirmé que chez un homme atteint de tic douloureux il a observé des phénomènes spasmodiques exactement semblables à ceux de l'hémispasme facial non douloureux ; mais, quoique persuadé de l'exactitude de cette observation, je ne crois pas devoir m'incliner devant elle, car, d'après les renseignements que m'a fournis M. Meige, rien ne prouve que dans ce cas l'affection n'ait eu pour siège le bulbe même ; or, dans cette hypothèse, il serait permis de penser que l'agent perturbateur a agi sur le facial en même temps que sur le trijumeau, de même que chez mon malade la lésion a porté à la la fois sur le facial et l'hypoglosse, et alors il n'y aurait plus entre la névralgie et le spasme de relation de cause a effet, mais il se serait agi simplement d'une coexistence de deux phénomènes, l'un d'ordre moteur, l'autre d'ordre sensitif. La réalité d'un hémispasme facial lié à une névralgie du trijumeau ne devra être acceptée que si l'on vient à constater des faits de spasme consécutif à une névralgie faciale reconnaissant pour cause une lésion siégeant dans la partie extra-bulbaire du trijumeau et limitée à ce nerf.

Je ne crois pas non plus qu'une lésion du système nerveux siégeant au-dessus du noyau du facial, telle qu'une lésion corticale, puisse produire un hémispasme facial identique à celui dont je m'occupe. J'ai eu récemment l'occasion d'examiner une femme qui était sujette à des crises d'épilepsie jacksonienne limitée à la face et se répétant toutes les cinq ou dix minutes ; or l'analyse des mouvements convulsifs m'a montré qu'ils différaient essentiellement de l'hémispasme facial ; l'incurvation du nez, la fossette mentonnière, la synergie paradoxale faisaient défaut.

Si les idées que j'expose se confirment, cette notion nouvelle sera établie que l'hémispasme facial marqué par les caractères intrinsèques que j'ai énumérés et analysés ne peut être engendré que par une perturbation directe du nerf facial ou de son noyau d'origine. Il serait alors rationnel d'appliquer à cette modalité d'hémispasme facial l'épithète « périphérique » dont on se sert pour désigner la variété d'hémiparalysie de la face liée à une lésion de ces mêmes organes. D'ailleurs je suis porté à croire qu'il y a une certaine parenté entre la paralysie faciale périphérique et l'hémispasme facial périphérique et qu'une même cause peut, suivant son degré d'intensité, donner naissance à l'une ou à l'autre de ces affections ; j'ajoute, à l'appui de cette opinion, qu'on peut voir, dans la paralysie faciale périphérique, à la paralysie musculaire succéder un état spasmodique ayant de grandes analogies avec l'hémispasme primitif.

NOTE SUR LES

CONTRACTIONS « SYNERGIQUES PARADOXALES » OBSERVÉES A LA SUITE DE LA PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE,

PAR

HENRI LAMY.

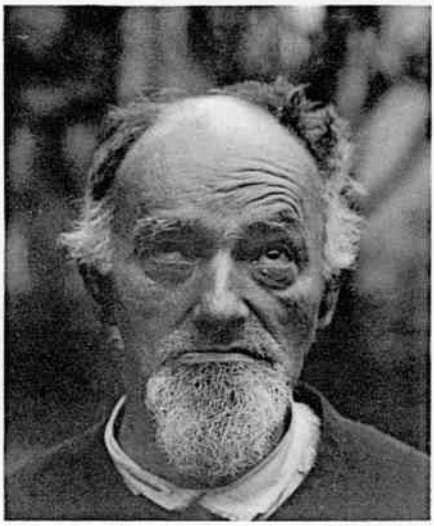
A la suite de la paralysie faciale périphérique, on observe parfois deux ordres de phénomènes, qui vont de pair généralement : des contractions spasmodiques involontaires incessantes dans la moitié de la face — et des contractions — involontaires de certains muscles faciaux, qui se produisent au moment de la contraction volontaire d'autres muscles de la face. Si j'en crois mon expérience personnelle, ces contractions ne sont point différentes de celles qui s'observent dans l'hémispasme primitif de la face : c'est d'ailleurs l'opinion qu'a récemment exprimée M. Babinski (1).

Ces phénomènes sont depuis longtemps connus ; ils ont été étudiés de très près. M. Brissaud, MM. Meige et Feindel ont indiqué en quoi les spasmes de la face différaient des tics ; et M. Babinski, dans la communication récente à laquelle je viens de faire allusion, a précisé les caractères très spéciaux de l'hémispasme facial. Il peut arriver que ces deux phénomènes soient dissociés ; ou du moins on peut, à la suite de la paralysie faciale, observer isolément ces contractions associées pour lesquelles M. Babinski a proposé la dénomination de contractions « synergiques paradoxales ».

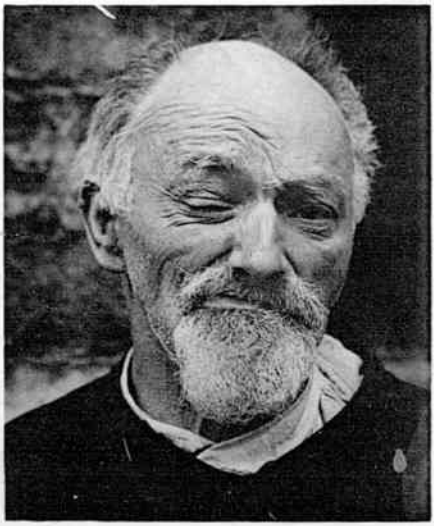
C'est ce qui avait lieu chez un sujet d'une soixantaine d'années que j'observe actuellement, atteint d'une paralysie faciale droite périphérique depuis la première enfance ; et c'est sur ce dernier phénomène seulement que je veux insister ici.

La paralysie ne se traduit au repos, chez ce sujet, que par une légère déviation en bas de la commissure labiale droite. Elle s'est d'ailleurs amendée au point que l'occlusion des yeux est parfaitement possible ; mais elle apparaît nettement encore dans les mouvements volontaires au niveau de la moitié droite du front (fig. A, pl. XLIX) et de la commissure labiale du

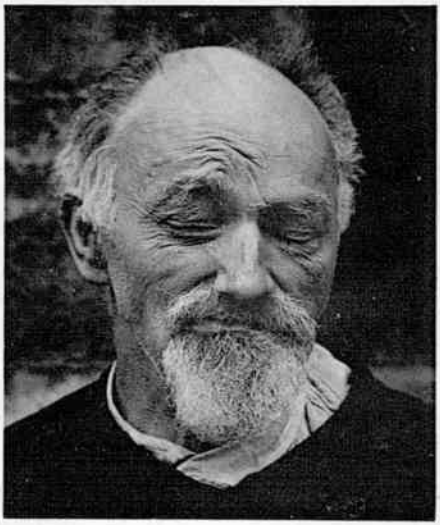
(1) Société de Neurologie, séance du 6 avril 1905, in Revue Neurologique, 1905, p. 443.



A



B



C

CONTRACTIONS SYNERGIQUES PARADOXALES
A LA SUITE DE LA PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

(H. Lamy).

A. — Contraction volontaire du frontal dans la direction du regard en haut ; on voit que le frontal du côté droit n'y prend pas part (absence de rides de ce côté).

B. — Contraction synergique du frontal droit et des muscles élévateurs de la commissure lobiale du même côté, pendant l'occlusion de l'œil droit.

C. — Même phénomène pendant l'occlusion des deux yeux.

même côté. Les muscles frontaux, les zygomatiques et les releveurs de la lèvre supérieure du côté droit sont donc en apparence paralysés.

Mais vient-on à commander au sujet de fermer énergiquement les yeux, voici que, en même temps que l'orbiculaire des paupières, le frontal et les releveurs de la lèvre entrent en contraction du côté droit (fig. C, pl. XLIX) ! Le phénomène est encore plus frappant quand le malade ferme l'œil droit isolément (fig. B). Voilà bien la synergie « paradoxale » : la contraction de ces muscles est illogique, absurde, comme l'a dit M. Brissaud, puisque le frontal tend à contrarier l'action de l'orbiculaire. On ne peut donc pas dire que les muscles en question soient paralysés ; ils se contractent mal à propos en réalité, et de plus ils ne sont plus soumis à l'action directe de la volonté.

La seule explication satisfaisante qu'on puisse donner des faits de ce genre, où la contraction synergique s'observe précisément *dans les muscles où la contraction volontaire est abolie*, me paraît être la suivante, qui n'a point encore été proposée que je sache. La guérison de la paralysie faciale s'est faite au prix d'une restauration vicieuse, anormale du nerf jadis lésé ; de telle sorte que le nerf de l'orbiculaire commande actuellement au muscle frontal et aux zygomatiques. La nature aurait réalisé en somme ici ce que fait le chirurgien, par exemple, lorsqu'il anastomose la branche externe du spinal avec le bout périphérique du facial pour remédier à une section accidentelle de celui-ci. On sait que, dans ces conditions, on peut voir les contractions volontaires de la face s'accompagner de mouvements d'élévation de l'épaule, et inversement.

Il ne me paraît pas illogique d'admettre que, dans le cas particulier, ce sont les cellules nucléaires de l'orbiculaire palpébral, plus vigoureuses, ou mieux conservées, qui ont présidé à la réparation de toute une partie du facial : de telle sorte que désormais certains muscles ne peuvent plus se contracter indépendamment de l'orbiculaire. Il serait intéressant de rechercher si, sous cette forme, la synergie paradoxale appartient plus spécialement aux paralysies faciales remontant à la première enfance.

DEUX FRÈRES ATTEINTS DE MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE.

PAR

le Dr NOICA,

Médecin-adjoint du professeur Marinesco de Bucarest.

Le 7 octobre 1903, sont entrés dans le service de M. le professeur Marinesco, deux frères atteints d'atrophie musculaire et d'impotence fonctionnelle des quatre membres ; notre maître formula le diagnostic de myopathie primitive ; progressive familiale.

La myopathie avait commencé par l'atrophie musculaire des membres inférieurs sans passer par le stade d'hypertrophie ; la participation simultanée des membres supérieurs chez l'un des frères et chez l'autre seulement trois ans après le début de la maladie, donnait à penser que ces cas se rapprochent plutôt du type Leyden-Möbius.

On trouvera dans l'exposé de leurs observations, plusieurs particularités dignes de retenir l'attention.

Le début de la maladie n'a pas été lent, insidieux, comme il est classique de le rencontrer dans cette affection. Chez l'aîné la maladie a commencé à l'âge de 14 ans, brusquement, par des douleurs dans les pieds, les jambes, les genoux et les épaules. Les douleurs étant devenues générales deux semaines plus tard, le malade est forcé de garder le lit. Le patient prétend que ces douleurs articulaires étaient accompagnées d'un gonflement des jointures, de telle sorte que, d'après ses indications, *la maladie aurait eu un début brusque, aigu, douloureux, inflammatoire, localisé dans les articulations des quatre membres, ainsi qu'on le voit dans les cas de rhumatisme aigu polarticulaire.* Les douleurs ont persisté trois mois. Les membres supérieurs se sont pris trois ans après, mais *jamais le malade n'a quitté le lit depuis le début de son affection.*

Chez le cadet, le début de la maladie a été aussi brusque que douloureux. La maladie a commencé tout d'un coup, le jeune homme ayant joui jusqu'alors d'une bonne santé, par des douleurs terribles le long de la colonne vertébrale, qui l'ont forcé à garder le lit pendant une semaine. Puis les douleurs disparaissant, il quitte le lit et reprend le travail des champs. Mais deux mois après, il se voit obligé de rentrer dans

un hôpital, parce que petit à petit il sentait diminuer ses forces. Le jour de son entrée, le malade était incapable de rester debout, de manger, de s'habiller, etc. De plus, des douleurs terribles surviennent dans les quatre membres ; elles persistent pendant trois mois, elles ont disparu définitivement par la suite. Il est à remarquer que chez le cadet, la paralysie des membres s'est produite en même temps qu'aux membres inférieurs.

Le symptôme des douleurs a été constaté et décrit par *Leyden* dans le type qui porte son nom : Leyden-Möbius.

Seidel rapporte avoir constaté des douleurs autour des articulations, comme dans notre cas.

Robinson a également observé des douleurs vives dans les membres inférieurs chez un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique.

De même, *Möbius* a observé chez un de ses malades des douleurs à la pression dans les masses musculaires.

Dans une observation publiée par Paul Londe et Henry Meige, les auteurs ont remarqué aussi un début douloureux chez leur malade Pauline Legr.....; les douleurs étaient localisées dans les membres et surtout dans les os et le long de la colonne vertébrale.

La rapidité avec laquelle s'est établie l'impotence fonctionnelle des membres est aussi digne d'attention. Nous avons vu comment l'aîné, depuis le début de sa maladie n'a plus quitté le lit ; le cadet, depuis deux mois après le début douloureux de sa maladie, est entré à l'hôpital, parce qu'il ne pouvait plus se servir de ses membres supérieurs, ni rester debout.

Mais ce qui attire davantage l'attention chez l'aîné de nos malades, c'est surtout *une lordose considérable*, rappelant un dessin de femme boschimanne (V. la photographie).

On connaît dans la science, trois cas de myopathie, avec une lordose aussi considérable : celui rapporté par Brissaud et Souques (1), le cas de Savill (2) et un autre de Dejerine (3). La lordose est connue dans la description des myopathies depuis Duchenne de Boulogne, et les trois cas que je viens de citer, aussi bien que celui qui fait l'objet de cette observation, ne sont que des exagérations de cette particularité.

Duchenne de Boulogne croyait que la lordose chez les pseudo-hypertrophiques provient de l'affaiblissement des muscles spinaux, extenseurs de la colonne vertébrale, d'où le nom de lordose paralytique des muscles spino-iombaires, forme qu'on oppose à la lordose dépendant d'une paralysie des muscles abdominaux.

(1) Société médicale des hôpitaux de Paris, séance du 13 avril 1894.

(2) Cas traduit et publié en français par Henry Meige dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

(3) Revue de médecine, 1885.

Pour Mme Sacara (1), le mécanisme de la lordose est tout autre : dans la paralysie pseudo-hypertrophique, elle dépendrait plutôt d'un affaiblissement des extenseurs du bassin et de la cuisse. A cause de cet affaiblissement, le bassin s'incline en avant, et menace le tronc de le faire tomber en avant, d'où l'intervention des muscles spinaux qui se contractent et attirent en arrière la colonne vertébrale et le centre de gravité. Le professeur Marinesco a baptisé cette lordose du nom de *lordose paralytique des extenseurs de la cuisse sur le bassin*, et si l'on considère à nouveau les cas cités plus haut, nous voyons que l'explication que donne Mme Sacara, est la meilleure pour son interprétation.

Dans le cas de Brissaud-Souques, les auteurs n'ont pas cherché à expliquer cette déformation, ils constatent simplement que la masse commune est peu atrophiée, que les muscles fessiers le sont, et que les réactions électriques sont bien conservées dans la première et diminuées dans les seconds. Le Dr Savill explique la lordose par le même mécanisme que Mme Sacara.

Landouzy et Dejerine, après avoir constaté chez leur malade que le bassin est incliné en avant et que les muscles fessiers sont très atrophiés, croient que la lordose est produite par l'action des muscles spinaux, qui se contractent pour contrebalancer la paralysie des muscles abdominaux ; l'inclinaison du bassin ne serait qu'une conséquence de la lordose, et elle empêche que l'individu ne tombe en arrière.

En ce qui nous concerne nous sommes de l'avis de Mme Sacara pour interpréter l'exagération de la lordose de notre malade. D'ailleurs, les faits suivants tendent à démontrer l'exactitude d'une telle interprétation : les muscles de la gouttière vertébrale sont relativement bien conservés dans leur volume, et assez forts pour exagérer par leur contracture la courbure de la colonne vertébrale quand le malade est étendu sur une table ; on note la disparition à peu près complète des fessiers, le bassin réduit extérieurement à sa surface squelettique ; les muscles postérieurs de la cuisse sont atrophiés complètement, d'où l'inclinaison du bassin en avant sur les cuisses ; les réactions électriques des muscles des gouttières vertébrales sont relativement bien conservées, tandis que celles des muscles du bassin et de la face postérieure de la cuisse sont disparues complètement ; les muscles de la paroi abdominale ont perdu aussi leur volume et leur excitabilité à la réaction électrique. Tous ces faits, dis-je, sont de nature à affermir notre opinion.

En résumé, la lordose dans notre cas, est produite par l'atrophie des muscles extenseurs de la cuisse sur le bassin et *vice-versa*, par l'atrophie

(1) Olga Sacara-Fulbure, *Studin clinic asupra paralisici pseudo-ipertrofice.* Thèse de Bucarest, 1893.



MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE
(Noica).

Radiographies des avant-bras.

des muscles de la paroi abdominale, et par la conservation des muscles de la gouttière vertébrale de chaque côté.

Les frères J... présentent dans la région occipitale un aplatissement de la moitié latérale du crâne ; c'est un fait analogue à la déformation décrite par Marie et Onanoff (1), avec cette différence que dans nos cas, elle est seulement unilatérale.

L'examen du squelette présente chez l'aîné un intérêt tout particulier en raison de l'apparente réduction du volume des os. En effet, en les palpant, on les sent comme amincis par comparaison avec ceux d'un homme normal, ou même avec ceux d'un malade voisin, de même âge que lui, atteint de myopathie pseudo-hypertrophique. Cette différence, ou cette sensation de minceur est très sensible, on pourrait même dire évidente en ce qui concerne les humérus, les radius, les cubitus, les os de la main. Cependant les excellentes radiographies que je dois l'obligeance de M. Gerota, agrégé de la Faculté de médecine, n'indiquent qu'une très légère différence. Pour M. le Dr Gerota, cette légère différence (de 1 à 2 mill. au maximum par diamètre), peut s'interpréter par un arrêt de développement du squelette dans le sens de la longueur et de la grosseur, lequel débutant en même temps que la maladie, aurait amené un raccourcissement des os d'environ 2 à 3 centimètres.

Pour avoir une opinion exacte sur la fausse sensation qu'on peut avoir, en palpant ses os qui semblent réduits de volume chez ce malade, j'ai fait l'expérience suivante : si, sur un cadavre, on enlève la masse musculaire qui entoure l'avant-bras, et qu'ensuite on palpe les os par dessus la peau, on a certainement l'impression qu'ils sont beaucoup plus minces que du côté opposé, autrement dit, à l'avant-bras recouvert encore de ses muscles.

Si j'ai insisté sur cette sensation, c'est parce que mon maître, M. le professeur Marinesco, a lui-même attiré l'attention, dans son article (2), sur l'état des os dans les membres chez les myopathiques, et que MM. Pierre Marie et V. Crouzon (3) ont aussi communiqué un cas indiscutable d'atrophie osseuse de l'humérus avec fracture, chez un malade atteint de cette maladie.

En outre, le même sujet (l'aîné), se fait remarquer par un autre phénomène, lequel d'ailleurs a été observé également par Pitres et Mme Sacara : c'est la sudation excessive aux extrémités. Tous les jours en effet, on

(1) Société médicale des hôpitaux, février 1891.

(2) *Myopathie primitive progressive*, par le professeur Marinesco, Traité de médecine Brouardel-Gilbert, t. X.

(3) Séance de la Société de Neurologie du 5 février 1903.

peut voir chez notre malade, la sueur se manifester à la face palmaire des mains et à la face plantaire des pieds, mais surtout aux pulpes des doigts et des orteils sur lesquels perlent même fréquemment des gouttelettes. La peau des extrémités est moite et parcheminée. C'est également un cas de ce genre que rapporte Mme Sacara. Cet auteur a observé que son malade laissait en marchant l'empreinte de ses pas sur le sol, par suite de la transpiration abondante de ses extrémités.

Obs. I.— M. T..., paysan roumain, âgé de dix-huit ans, est entré le 7 octobre dans le service de M. le professeur Marinesco de l'hôpital Pantelimon.

Antécédents héréditaires. — Le père du patient est bien portant. La mère est morte il y a deux ans, elle aurait souffert de violents maux de tête. Il paraît qu'il n'y a ni syphilis, ni tuberculose chez les ascendants.

Antécédents collatéraux. — Les trois premiers frères sont morts, l'un à l'âge de deux ans et demi, les deux autres à six mois. *Le quatrième* souffre de la même maladie que notre patient, et se trouve hospitalisé dans le même service. M. T... est le cinquième enfant ; le sixième et le septième sont deux jeunes filles parfaitement bien portantes. Enfin le dernier de tous est un petit garçon de cinq ans en bonne santé. Aucun de ses collatéraux ne souffre de cette maladie.

Antécédents personnels. — A l'âge de cinq ans a été malade d'influenza (maux de tête, mal à la gorge, vomissements, etc.). En dehors de cette infection il n'a jamais été malade ; il n'a eu ni rougeole, ni scarlatine, ni fièvre typhoïde.

Il a étudié à l'école trois ans et a interrompu ses études, parce que son frère aîné étant malade, son père l'a pris pour l'aider aux travaux des champs.

L'histoire de sa maladie date de deux ans, c'est-à-dire depuis l'âge de 16 ans. Très bien portant jusqu'alors, notre malade se réveille un matin avec des douleurs dans la colonne vertébrale dorsale et dans les parties latérales du côté des reins ; ces douleurs devenant toujours plus fortes le malade est forcé de garder le lit pendant une semaine. Les douleurs qu'il ressentait étaient continuelles et devenaient encore plus terribles au moindre mouvement de l'échine dorsale au lit, et surtout lorsqu'il essayait de rester debout ou de faire quelques pas. Les douleurs se sont généralisés plus tard sur toute la colonne vertébrale et sur tout le tronc, mais pas aux membres (nous verrons que plus tard, il a souffert aussi dans tous les membres).

Le malade nous raconte, qu'outre ces douleurs continuelles, il ressentait des douleurs aiguës traversant les côtes et la poitrine.

Une semaine après, il a quitté le lit ne ressentant plus rien, les douleurs avaient disparu petit à petit et le malade a pu reprendre le travail des champs. Mais il nous fait remarquer qu'il a aussitôt senti qu'il n'était plus aussi solide qu'auparavant ; il lui semblait surtout que la force dans les bras et les jambes avait beaucoup diminué. Peu de temps après, il ne pouvait plus étendre les doigts, nous dit-il ; de même aux pieds, il pouvait plier les orteils mais pas les

étendre. Après cela, les membres supérieurs ont commencé à faiblir, il pouvait à peine porter la cuillère à la bouche, le plus souvent son bras commençait à trembler et il versait tout le contenu de la cuillère avant d'y parvenir. Les membres inférieurs ont faibli presque en même temps, le malade ne peut pas bien préciser si ce sont les membres supérieurs ou inférieurs qui ont faibli les premiers. La marche devenait toujours plus difficile, après avoir fait quelques pas, il sentait comment ses genoux faiblissaient, pliaient et enfin le malade ne pouvant résister, tombait. Cette faiblesse n'a fait qu'augmenter dans tous les membres, de sorte que deux mois après le début de sa maladie, le patient est conduit à l'hôpital départemental, incapable de se tenir debout s'il ne s'appuyait sur une canne ou s'il n'était pas soutenu par quelqu'un ; il ne pouvait plus se servir de ses bras pour manger, s'habiller, etc.

Pendant son séjour à l'hôpital, des douleurs continuelles semblables à celles qu'il avait eu au commencement sont apparues de nouveau, mais cette fois elles ne se sont localisées que dans les membres inférieurs et supérieurs ; elles devenaient plus fortes pendant la nuit, l'empêchant de dormir. A l'hôpital il a été traité avec toutes sortes de médicaments et en dernier lieu on lui a appliqué des pointes de feu sur le dos.

Vingt-cinq jours après son entrée à l'hôpital, il le quitta dans le même état de paralysie ; les douleurs avaient disparu dans les membres supérieurs et ne persistaient que dans les membres inférieurs.

De l'hôpital, le malade a été ramené chez lui, où il est resté jusqu'à son entrée dans le service du professeur Marinesco. Il prétend qu'à l'hôpital il ne pouvait manger seul, c'est-à-dire se servir de ses bras par suite de leur faiblesse et parce que chaque mouvement lui était terriblement douloureux.

Les douleurs ont disparu pendant qu'il était chez lui et il avait réussi à pouvoir manger seul, cependant il a encore éprouvé des douleurs aux membres inférieurs pendant les deux premiers mois qu'il a passés à la maison chez ses parents ; ensuite elles ont disparu et le malade pouvait effectuer de légers mouvements avec ses membres inférieurs. Donc, son état était meilleur à la maison qu'à l'hôpital, car quoique ne pouvant quitter le lit, il pouvait tout de même exécuter quelques légers mouvements avec le corps et les membres, tandis qu'à l'hôpital il était complètement paralysé.

Au mois d'octobre 1903, les deux frères sont envoyés dans le service de M. Marinesco.

Etat actuel. — D'apparence bien développé, notre malade a le squelette osseux bien conformé. L'intelligence assez bonne, si l'on tient compte de son manque d'instruction. Ses réponses sont claires et nous ne constatons rien d'anormal dans sa conduite.

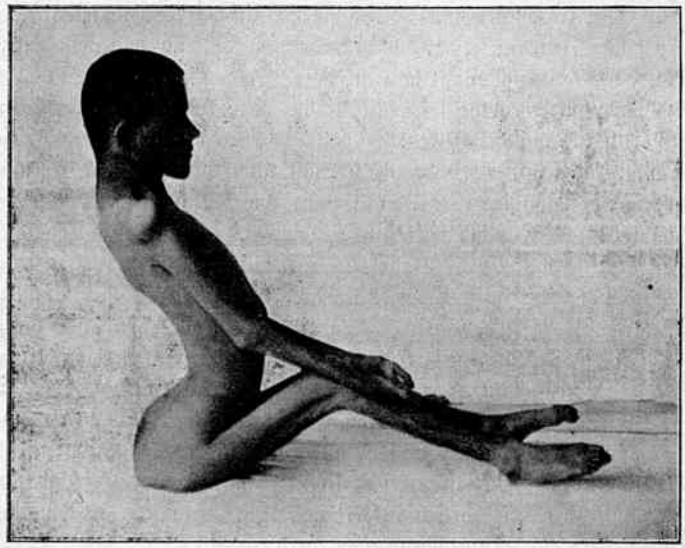
Le crâne, de conformation brachicéphalique, présente un petit front, et dans la région occipitale droite on voit et l'on sent un aplatissement osseux assez prononcé. La face est symétrique, on n'observe aucune atrophie musculaire. Les oreilles sont normalement conformées, le lobule droit est un peu plus grand et plus accolé que le gauche. Les yeux normaux, les pupilles égales, elles réagissent très bien à la lumière et à l'accommodation ; les mouvements des

globes oculaires sont exécutés régulièrement. Le nez, les lèvres, la cavité buccale, les dents sont normales, la voûte palatine est légèrement excavée.

Dimensions de la tête :

Circonférence maxima.	55 centimètres
Diamètres transversaux, bi-auriculaire. . . .	13 cent. 5.
— bi-temporal	14 centimètres
Diamètre antéro-postérieur, maximum	18 cent. 5.

Le thorax ne présente aucune déformation bien accentuée et cependant il n'est pas normal, l'obliquité des côtes en effet est plus grande que d'habitude, le thorax paraît plus long et se continue en ligne oblique avec l'abdomen, formant un cône, dont la base serait la circonférence supérieure de la cage thoracique et le sommet formé par le bassin.



Dimensions du thorax :

Circonférence supérieure au niveau de l'aisselle .	84	centimètres
— moyenne au niveau du mamelon .	79	—
— inférieure.	68	—
— de l'abdomen au niveau de l'ombilic.	66	—

La musculature sur la face antérieure du thorax est bien conservée, les pectoraux conservent leur relief. Regardé sur la face postérieure, il ne présente aucune déviation anormale. Les muscles de la paroi postérieure y sont légèrement atrophiés ; à la région des fosses sus et sous-épineuses on voit de légères dépressions. Les muscles rhomboïde et grand dentelé sont légèrement atrophiés. Il y a une accentuation de « scapulæ alatæ ».

Les muscles du cou ne sont pas atrophiés ; il peut en conséquence effectuer

des mouvements à droite, à gauche, en avant avec beaucoup de facilité. Les muscles de l'abdomen sont de même bien développés.

Les membres supérieurs ont des attitudes variables dans leur état statique, mais leur musculature est très réduite de volume. En commençant par les mains nous constatons que les éminences thénar et hypothénar ont disparu complètement et on voit à leurs places des dépressions. La concavité de la face palmaire de la main est exagérée, suite de l'atrophie. Sur la face dorsale nous constatons des dépressions longitudinales, occasionnées également par atrophie des muscles interosseux dorsaux. Ces atrophies font que nous avons de chaque côté une main amincie avec tendance à la griffe : le pouce est en abduction et en rotation externe et sur le même plan que les autres doigts. Les deux dernières phalanges des quatre derniers doigts sont un peu fléchies sur la première. La main est déviée sur le bord cubital de l'avant-bras. L'atrophie de l'avant-bras est de même très exagérée, la face antérieure est remplacée par une dépression énorme, les mucles fléchisseurs ne forment plus aucun relief. La face postérieure est si atrophiée, qu'on ne voit plus aucun relief musculaire, la peau couvre directement les os cubitus et radius. Les bords de l'avant-bras ne forment plus de lignes convexes, celle du bord externe est remplacée par une ligne droite, et celle du bord interne par une ligne concave. Les bras ne présentent plus qu'une légère masse musculaire entourant l'humérus ; ils sont réduits à la forme de cylindres très fins, constitués presque partout seulement par l'os et la peau qui l'entoure.

Le muscle deltoïde est de même atteint d'atrophie, surtout dans les portions claviculaires et acromiales, tandis que la portion qui est insérée sur l'épine de l'omoplate est mieux conservée. A cause de l'atrophie des deux premières portions, on observe une dépression sous-claviculaire et une autre sous-acromiale et immédiatement après cette dernière la tête de l'humérus proémine sous la peau.

La force dynamométrique à chaque main est zéro. La circonférence de l'avant-bras, à 10 centimètres au-dessus de l'apophye styloïde du cubitus (presque au milieu de sa longueur), mesure 14 centimètres à droite et 14 cent. 1/2 à gauche.

La circonférence du bras, à 10 centimètres au-dessus de l'épitrochlée (presque au milieu de sa longueur), à droite 16 cent. 5, et à gauche 17 centimètres.

Les mouvements actifs aux membres supérieurs sont réduits, le malade peut à peine plier les doigts dans l'intérieur de la paume, et encore il ne réussit pas à les plier complètement ; il peut à peine et encore moins les étendre. Avec le pouce il effectue de légers mouvements d'adduction et d'abduction, mais aucun mouvement d'extension, de flexion et d'opposition. Le rapprochement et l'écartement des doigts sont impossibles. Cependant il peut manger tout seul, peut encore porter la cuillère à la bouche avec la main gauche, mais beaucoup plus difficilement avec la droite. Il ne peut boutonner son habit. Les mouvements de flexion et d'extension dans l'articulation du poignet s'effectuent assez bien et les mouvements de pronation et de supination se font également assez bien. Dans l'articulation du coude et dans l'articulation de

l'épaule, les mouvements sont réduits des deux côtés, mais surtout à droite.

Les mouvements passifs s'effectuent facilement, n'existant pas de rétractions tendineuses.

La résistance musculaire est nulle aux mains, aux poignets et aux coudes, assez bien conservée aux épaules.

Il tient habituellement ses membres inférieurs en extension. Les orteils sont fléchis en bas, surtout le gros. Les muscles des pieds sont atrophiés, leur atrophie produit des fossettes sur leur face inférieure.

Les muscles de la jambe, les fléchisseurs et les extenseurs sont de même très réduits de volume ; les mollets ont disparu complètement, de sorte que la convexité de la face postérieure de la jambe est remplacée par une surface plane.

Nous trouvons le même état d'atrophie musculaire aux muscles de la cuisse, les fléchisseurs et les extenseurs sont très atrophiés, les premiers sont relativement mieux conservés. Les muscles fessiers sont pris également, mais à un moindre degré.

La circonférence de la jambe est au milieu, à 19 centimètres au-dessus de la malléole interne, à droite et à gauche de 18 centimètres.

La circonférence de la cuisse au milieu est de 27 centimètres à droite et de 27 cent. 5 à gauche. Les mouvements passifs sont conservés dans toutes les articulations. Les mouvements actifs des orteils et de l'articulation tibio-tarsienne sont complètement abolis. La flexion du genou s'effectue normalement. L'extension s'exécute très difficilement surtout à droite. Les mouvements de rotation en dedans et en dehors s'exécutent assez bien.

Les mouvements d'adduction et d'abduction sont bien conservés.

Le malade relève la cuisse sur le bassin, dépassant la position verticale.

La résistance musculaire aux membres inférieurs est abolie, ou presque, aux pieds et aux genoux ; à peine les fléchisseurs opposent-ils quelque résistance lorsque nous voulons déplier les genoux. Dans l'articulation coxo-fémorale, la résistance est assez bien conservée lorsque nous voulons nous opposer aux mouvements d'extension et de flexion ; au contraire, la résistance est très réduite pour les mouvements d'adduction et d'abduction.

Les réflexes tendineux, rotuliens, achilléens, du coude, du poignet, etc. sont disparus des deux côtés. Le réflexe de Babinski n'existe pas et pas davantage le réflexe plantaire, mais il se produit une rétraction du pied et même du membre tout entier, un véritable mouvement de défense, lorsque nous promenons la pointe de l'aiguille sur la peau de la plante du pied.

Les réflexes cutanés, anal, crémastérien et abdominaux sont conservés.

La sensibilité générale et spéciale ne présente rien d'anormal. Les muscles ne sont pas douloureux à la palpation, mais le malade se plaint de douleurs aiguës dans les membres, surtout dans les membres supérieurs.

Le malade passe son temps couché sur le dos, en décubitus dorsal, avec les membres inférieurs étendus.

Pour pouvoir se relever dans son lit et s'asseoir, il doit s'appuyer avec les deux mains sur le lit ; sans cet appui ce serait impossible. Une fois dans cette

position il peut y rester longtemps, et c'est ainsi que nous le trouvons souvent à la visite. Il lui est impossible de se relever debout dans son lit. Mais si nous couchons le malade sur le parquet et que nous lui recommandions de se lever, il se retourne alors, la figure vers le sol, et il se met dans la position d'un quadrupède, c'est-à-dire qu'il s'appuie sur les pieds et les mains à la fois, sans réussir d'ailleurs à se mettre debout, si ce n'est à l'aide d'une chaise, ou d'un autre appui quelconque, qu'il peut saisir avec la main ; alors seulement il parvient à se relever.

Les organes thoraco-abdominaux sont tous en bon état. Le cœur bat au-dessous du mamelon gauche dans le 6e espace intercostal. Les battements sont normaux. Le pouls est faible, mais très régulier, 88 pulsations par minute.

Obs. II. — J. T..., âgé de 20 ans, paysan, est entré le 7 octobre 1903 dans le service de M. le professeur Marinesco, à l'hôpital Pantelimon.

On a lu ses antécédents héréditaires et collatéraux dans l'observation de son frère cadet.

Antécédents personnels. — Aucune maladie sérieuse jusqu'à l'âge de 10 ans. A cet âge-là, s'étant refroidi, il a été souffrant deux semaines environ, depuis il souffre de douleurs dans les genoux et dans les jointures des doigts. A l'âge de 14 ans, sont survenus des maux de tête, et pendant un mois il a eu des accès de fièvre, type tierce. C'est de cette époque que date le commencement de la myopathie dont il souffre.

Histoire de sa maladie. — Pendant ses accès de paludisme il commence par sentir des douleurs dans les membres inférieurs et supérieurs, les douleurs étant encore plus fortes aux épaules. Il prétend même que les pieds, les jambes et les épaules étaient enflés. Une semaine après, l'inflammation a disparu, mais les douleurs étant devenues encore plus fortes et se généralisant dans tout le corps, le malade est forcé de garder le lit. Deux semaines après le début de la maladie, dans le même temps qu'il souffrait de douleurs, le malade remarquait qu'il perdait ses forces et que ses membres maigrissaient.

De même que son frère, il prétend ne jamais avoir eu les muscles hypertrophiés et affirme que dès le commencement ses membres ont commencé à maigrir jusqu'au degré où on les voit aujourd'hui.

Les douleurs ont continué a être très intenses pendant trois mois ; après, elles sont devenues plus rares et plus supportables.

Depuis que le malade s'est alité, il n'a jamais pu quitter sa couche. Lorsqu'il avait des douleurs, il avait l'habitude de tenir les jambes fléchies sur les cuisses et les cuisses sur le bassin, ne pouvant les étendre à cause de la souffrance, plus tard lorsque les douleurs ont disparu, par suite de rétractions tendineuses les membres inférieurs ont gardé cette position vicieuse. Le malade a pu faire usage de ses membres supérieurs jusqu'à l'âge de 17 ans, c'est-à-dire trois ans encore après le début de sa maladie. A cet âge il commença à perdre petit à petit les mouvements des doigts. Plus tard il pouvait encore effectuer la flexion du coude et des mouvements dans l'articulation scapulo-humérale, tandis que les mouvements des doigts et du poignet étaient abolis.

Enfin il entre dans le service de M. Marinesco, avec son frère.

Etat actuel. — Le malade garde le lit et ne peut en descendre, il est également incapable de se tenir debout, mais l'intelligence est assez bien développée, quoiqu'il soit peu instruit ; de ses conversations et de sa conduite on peut déduire qu'il ne présente aucun trouble psychique.

Le crâne a une conformation brachi-céphalique, il présente un front peu bombé, et dans la région occipitale droite existe un aplatissement des os, assez accentué.

Le crâne proprement dit paraît grand, comparativement à la face. La circonférence est de 55 centimètres.

Diamètre antéro-postérieur, maximum		18 centimètres
« transversal :	bi-auriculaire. . . .	14 cent. 5
« «	bi-temporal.	15 cent. 5
« «	bi-pariétal	15 centimètres

La face, de forme allongée, pâle, brune, les pommettes un peu saillantes, les joues un peu encavées, ne présente pas d'autres déformations qui puissent nous indiquer qu'il existe une atrophie des muscles.

L'ouverture palpébrale est normale, les globes oculaires conservent tous les mouvements dans toutes les directions. Les pupilles sont égales et conservent le réflexe autant à la lumière qu'à l'accommodation. Il ne présente pas des troubles de la vue. Le nez normal. La langue de dimensions normales. Le pavillon de l'oreille petit, l'audition normale.

Les muscles du cou ne paraissent pas être atrophiés. Le sterno-cléido-mastoïdien fait un relief appréciable, lorsque le malade est dans le décubitus dorsal et surtout lorsqu'il tend à relever la tête de l'oreiller. Les muscles de la nuque paraissent bien conservés. Le thorax est aplati d'avant en arrière, sa base paraît beaucoup plus large que dans l'état normal. Ses côtés bombent et cette voussure paraît plus accusée du côté droit. La région épigastrique est bombée et se continue directement avec la face antérieure de l'abdomen. En regardant par sa surface antérieure, on observe que le relief des muscles pectoraux et les faisceaux claviculaires des deltoïdes ont disparu presque entièrement et à leur place on voit une dépression, une fosse sous les clavicules.

En palpant on sent encore un peu du muscle pectoral, surtout si on le met en contraction. Les muscles intercostaux sont atrophiés et remplacés par des dépressions, qui mettent en relief les côtes. Le tissu cellulo-adipeux est disparu presque entièrement.

Sur la face postérieure du thorax on voit une lordose très exagérée et une atrophie considérable des muscles sus et sous-épineux, du grand dorsal, du grand dentelé et du rhomboïde des deux côtés. En faisant croiser les bras du malade on voit les « scapulæ alatæ ».

Les muscles de la gouttière vertébrale sont relativement bien conservés. Le trapèze conservé seulement dans la portion qui s'insère sur l'acromion.

Les dernières côtes, à cause de l'aplatissement du thorax en avant, ont une direction oblique, mais sans former la taille de guêpe. Le thorax dans son ensemble a une forme conique, la base du cône en haut et le sommet en bas

s'enfonçant dans le bassin, tout le ventre est réduit de volume, surtout quand le malade est assis sur une chaise ou dans son lit.

Les muscles abdominaux ont disparu entièrement et la paroi abdominale est si mince qu'on sent très bien la colonne vertébrale à travers.

Mensurations du thorax :

Circonférence supérieure	69	centimètres
« moyenne	68	«
« inférieure	66	«
« de l'abdomen à l'endroit de l'ombilic	54	«
Diamètre sterno-vertébral	12	cent. 5

Les poumons sont normaux. Sur la surface précordiale on voit des ondulations vibratoires. La pointe du cœur bat dans le 4e espace intercostal gauche, en dedans du mamelon. Les battements du cœur sont réguliers et on n'observe aucun bruit anormal.

Quand le malade est assis sur une chaise, on voit que la colonne vertébrale, depuis la première vertèbre dorsale jusqu'au coccyx, décrit une courbure énorme avec la convexité en avant (lordose), sans que la ligne des apophyses épineuses soit déviée à gauche ou à droite. Le sacrum avec les os iliaques sont inclinés en avant, d'où la participation des vertèbres sacrées à la lordose. Le maximum de la courbure correspond aux dernières vertèbres lombaires. Si nous fixons le bout supérieur d'un fil à plomb sur l'apophyse épineuse de la 7e vertèbre cervicale, le bout inférieur tombe en arrière de la base du sacrum, à une distance de 13 centimètres ; et si on mesure le maximum de la profondeur de la lordose depuis la ligne verticale du fil, il est de 22 centimètres. En fixant maintenant la ficelle sur la 7e vertèbre cervicale et sur le coccyx, le maximum de la profondeur est de 13 centimètres.

Le malade peut rester longtemps assis, et dans cette attitude on remarque la contraction des muscles dorsaux des gouttières dorsales. Si on fait coucher le malade sur un plan horizontal, sur une table par exemple, la lordose persiste encore et mesure 11 centimètres au maximum. Dans cette position le malade peut exagérer la lordose de 3 centimètres, s'il contracte les muscles dorsaux et s'il prend comme points d'appuis la tête et en bas le bassin ; il peut la faire disparaître, pas entièrement toutefois, s'il fléchit les cuisses sur le bassin, et consécutivement le sacrum et les os iliaques du plan du lit.

Le patient ne pouvant rester debout, à cause des genoux toujours en flexion, il nous est impossible de décrire la lordose dans cette position.

Les muscles des membres supérieurs sont de même très atrophiés, le deltoïde et les muscles préscapulaires sont dans un degré si avancé d'atrophie, que leur relief a disparu complètement, et le squelette de l'épaule est mis à découvert.

Les muscles des bras sont entièrement atrophiés, ainsi le bras ne présente plus aucun relief musculaire, il a une forme cylindrique et il est très mince.

Les muscles des avant-bras sont de même très atrophiés, le relief des muscles épitrochléens au lieu de former une convexité, décrivent une concavité, de

telle sorte que l'épitrochlée devient très proéminente. Les muscles épicondyliens sont disparus et ils ne forment plus qu'une ligne droite sur le bord externe de l'avant-bras. Au lieu de la concavité des faces antérieures et postérieures nous avons maintemant des dépressions. Les muscles des éminences thénar et hypothénar sont atrophiés, c'est pourquoi le relief des éminences a disparu et nous avons à leur place des dépressions.

Les muscles interosseux palmaires et dorsaux sont disparus, les espaces intermétacarpiens se dessinent très bien. La main ressemble à celle d'un singe.

Les membres supérieurs ont l'attitude suivante : le membre en entier tombe le long du corps, ballant, l'avant en pronation, la main avec la face dorsale en avant. Si on soutient le poignet, la main tombe, ballante, les poings présentent la 2e et la 3e phalange dans la flexion palmaire sur la première. Le pouce est en adduction et en rotation en dedans, aussi il arrive sur le même plan que les autres doigts, la dernière phalange du pouce légèrement fléchie sur la première.

Dimensions des membres supérieurs :

Circonférence de l'avant-bras au milieu de sa longueur . .	13	centimètres.
» du bras » »	14	»

On trouve les mêmes dimensions des deux côtés.

Le malade étant dans le décubitus dorsal, les membres inférieurs sont dans l'attitude suivante : les cuisses fléchies sur le bassin forment un angle de 45° avec la face antérieure de l'abdomen, les genoux fléchis si complètement que la jambe est collée sur la cuisse, les pieds en varus équin. La dernière phalange du gros orteil est fléchie sur la première. Aux quatre derniers orteils on voit la même flexion de la dernière phalange, mais moins prononcée.

Comme nous l'avons déjà dit le malade est absolument paralysé dans son lit, il lui est impossible de descendre, et de rester debout, à cause de l'atrophie énorme qui a envahi tous les membres inférieurs et à cause des rétractions tendineuses qui ont fixé les membres dans cette position vicieuse (rétraction du muscle droit antérieur, des muscles postérieurs de la cuisse et du tendon d'Achille).

L'atrophie des muscles fessiers est arrivée à un degré si avancé, qu'on ne sent plus aucune trace de masse musculaire à leur place, et on dirait que les faces postérieures des os iliaques sont directement recouvertes par la peau. Entre le grand trochanter et l'ischion on voit une grande dépression. Les muscles de la cuisse sont complètement atrophiés, le fémur est recouvert seulement sur la face postérieure par une légère couche musculaire molle et non contractile. Les muscles de la jambe et du pied n'existent plus des deux côtés. La circonférence de la cuisse au milieu de sa longueur est de 23 centimètres et celle de la jambe de 16 centimètres.

Les mouvements actifs de la tête, de la face et des globes oculaires sont normaux. Le malade étant couché en décubitus dorsal, ne peut s'asseoir, mais si nous l'asseyons dans son lit, ou sur une chaise, il peut rester longtemps, sans se fatiguer, surtout s'il a la facilité d'un appui à sa portée. Le malade peut se tourner avec difficulté à droite ou à gauche, quand il est dans le décubitus dorsal.

Avec l'articulation scapulo-humérale il peut exécuter quelques mouvements : relever le bras jusqu'au plan horizontal à droite, moins à gauche ; faire des mouvements assez satisfaisants d'adduction, d'abduction et de rotation. Dans l'articulation du coude, du poignet et des doigts, les mouvements sont interdits. On doit lui donner à manger, à boire, l'aider à s'habiller. Le malade peut à peine conduire la main à la bouche, cela avec nombre d'artifices. Aux membres inférieurs la motilité est de même très réduite, le malade peut fléchir la cuisse sur le bassin et même l'appliquer sur l'abdomen, mais il ne peut l'écarter. Le mouvement d'extension de la jambe sur la cuisse ne se fait plus, il existe seulement un très léger mouvement de flexion. Il peut faire quelques légers mouvements d'adduction et d'abduction des cuisses. Les mouvements actifs dans l'articulation tibio-tarsienne, dans les articulations des pieds et des orteils sont abolis.

Tous les mouvements passifs des segments des membres supérieurs se font avec facilité, mais la résistance musculaire est nulle, sauf à l'épaule, où elle est seulement diminuée.

Aux membres inférieurs les mouvements ne se font ni facilement, ni complètement par suite des rétractions tendineuses. La résistance musculaire est disparue entièrement, il y a seulement une nuance quand on s'oppose à la flexion de la jambe sur la cuisse.

La sensibilité générale, superficielle (tactile, à la douleur), thermique, profonde (vibratoire, à la pression et sens musculaire) est normale sur tout le corps.

Le malade sent quelquefois des douleurs diffuses qui le prennent plusieurs fois par jour ; elles sont supportables et ne durent qu'une demi-heure à la fois. Quelquefois des douleurs de caractère fulgurant lui traversent les bras et le tronc.

Les réflexes cutanés, crémastériens et abdominaux sont conservés. Les réflexes tendineux, rotulien et celui du tendon d'Achille, ne peuvent plus se produire, le premier à cause de l'atrophie du muscle quadriceps, le second à cause de la rétraction du tendon d'Achille.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs ne se produisent plus non plus, par suite de l'atrophie musculaire.

Si on excite la plante des pieds, on voit seulement un mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin.

La malade a les organes génitaux normalement developpés, le pubis est recouvert de poils abondants, la jambe sur toute sa surface et la cuisse sur la face postérieure sont recouvertes de poils abondants et longs.

La face palmaire des mains et la face plantaire des pieds ont une peau, blanche-rosée, parcheminée et tout le temps couverte de sueur, sur la pulpe des doigts on voit même de nombreuses petites gouttelettes de sueur.

Examen de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles de M. T...

Courants faradiques. — Exploration faite avec l'appareil à chariot de Gaiffe-Tripier ; bobine induite à fil moyen. Méthode polaire ; électrode ster-

nale, une plaque de métal de 25 centimètres de surface; électrode différente, une grosse alène.

Les muscles de la face des deux côtés, les frontaux, les temporaux, les orbiculaires des lèvres, les masséters, les muscles du nez, etc. contractions tétaniques à 150 divisions.

Le nerf facial (rameau frontal, rameau orbiculaire, rameaux moyens et branche inférieure], contractions fortes à 140 divisions.

Point d'Erb et muscle sterno-cléido-mastoïdien, bonnes contractions à 150 divisions.

Le muscle deltoïde de chaque côté, ne se contracte même pas à l'excitation maxima (nous avons vu que l'atrophie de ce muscle est considérable).

Les pectoraux, contractions très faibles à 250 divisions.

Le triceps brachial, contrations à peine visibles à l'excitation maxima.

Le biceps brachial, le long supinateur, les extenseurs et les fléchisseurs de l'avant-bras, et les interosseux, de chaque côté, contractions nulles.

Nerfs médian, radial et cubital, contractions nulles.

Muscles de la paroi abdominale, contractions nulles.

Grand dentelé, contractions assez fortes à 150 divisions, sur une ligne de 10 centimètres parallèle avec la ligne médio-axillaire.

Muscle trapèze, contractions très fortes à 150 divisions.

Les muscles de la gouttière vertébrale se contractent faiblement à 150 divisions.

Les muscles fessiers à droite ne se contractent plus, tandis qu'à gauche ils se contractent faiblement à 900 divisions.

Les muscles de la masse sacro-lombaire et tous les muscles des membres inférieurs, contractions nulles.

Tous les nerfs des membres inférieurs, excités, ne provoquent plus de contractions musculaires.

Courants galvaniques. — Méthode polaire. Les mêmes électrodes.

Les muscles de la face, 8 m. A., contractions fortes NFC > PFC.

Le nerf facial (rameaux supérieurs, moyens et branche inférieure) 6 m. A., contractions nettes NFC > PFC, sterno-cléido-mastoïdien 6 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Le point d'Erb, 10 m. A., contractions nettes NFC > PFC.

Deltoïde, 10 m. A., contractions très faibles et seulement dans un faisceau des fibres NFC > PFC.

Pectoral, contractions fortes 10 m. A., NFC > PFC.

Triceps brachial 10 m. A., contractions nettes NFC > PFC.

Biceps brachial, contractions nulles.

Le long supinateur, les extenseurs des doigts, les fléchisseurs des doigts, les interosseux palmaires et dorsaux, contractions vives NFC > PFC. Pendant l'excitation des interosseux, il se produit en même temps la réaction longitudinale de Doumer, jusqu'à hauteur du bras.

Nerf médian, 10 m. A., contractions musculaires faibles.

Nerf radial, 12 m. A., contractions musculaires faibles.

Nerf cubital, contractions nulles.

Muscles de la paroi abdominale, contractions nulles.

Grand dentelé, 8 m. A., contractions vives NFC > PFC.

Muscles de la gouttière vertébrale 10 m. A., NFC>PFC contractions fortes.

Muscles de la masse sacro-lombaire, point commun du quadriceps fémoral. tenseur du fascia lata, vaste externe, vaste externe, vaste interne droit antérieur, couturier, péronier, tibial antérieur, extenseur du gros orteil, extenseur commun des orteils, contractions nulles.

Muscles fessiers, 12 m. A., N.F.C. > PFC, contractions fortes.

Muscles demi-tendineux, demi-membraneux, jumeaux, fléchisseurs communs des orteils, muscles de la plante des pieds, contractions nulles.

Nerf sciatique, tibial, contractions nulles.

Conclusions. — Diminution quantitative de l'excitabilité électrique au courant faradique et galvanique ; il n'y a aucune altération qualitative de l'excitation galvanique, aucune modification de la formule normale des contractions. La disparition de la contractilité au courant faradique précède celle du courant galvanique.

En général, on remarque que, à la face et au cou il n'existe aucun changement de l'excitabilité, tandis qu'aux membres supérieurs il existe une diminution très marquée, et aux membres inférieurs elle a disparu entièrement.

Sur la face postérieure du tronc, on constate une diminution de l'excitabilité dans quelques muscles, une conservation même normale (muscles de la gouttière vertébrale, rhomboïde, grand dentelé) ; sur la face antérieure il y a diminution, ainsi que sur la paroi abdominale une abolition complète.

Examen de l'excitabilité électrique des muscles et des nerfs, chez le malade J. T...

Courants faradiques. — Exploration faite avec l'appareil Gaiffe-Tripier. Méthode polaire. Mêmes électrodes que dans le cas précédent.

Muscles frontal, temporal, orbiculaire des lèvres, massétérin et nasal, contractions tétaniques à 200 divisions.

Nerf facial, supérieur, moyen et inférieur, contractions tétaniques à 150 divisions.

Point d'Erb et muscle sterno-cléido-mastoïdien, contractions tétaniques à 200 divisions.

Deltoïde à 500 divisions, contractions tétaniques à droite, tandis que le gauche à 800 divisions, donne des contractions faibles.

Pectoraux, contractions faibles à 350 divisions.

Muscles : triceps brachial, biceps, long supinateur, extenseur commun des doigts, fléchisseur commun des doigts, interosseux, contractions nulles.

Nerfs médian, radial et cubital, contractions nulles. Grand dentelé à 400 divisions, contractions faibles.

Trapèze à 500 divisions, contractions fortes.

Muscles de la paroi abdominale, contractions nulles.

Muscles de la gouttière vertébrale, à 400 divisions, contractions faibles.

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE

Muscles de la masse sacro-lombaire, muscles fessiers, contractions nulles au maximum de l'excitation.

Tous les muscles et tous les nerfs des membres inférieurs excités, ne donnent aucune contraction musculaire.

Courants galvaniques:—Méthode polaire. Mêmes électrodes que dans le cas précédent.

Muscles frontal, temporal, orbiculaire des lèvres, massétérin, nasal, 7 m. A., NEC > PFC, contractions fortes.

Nerf facial supérieur, moyen, inférieur, 5 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Sterno-cléido-mastoïdien, 6 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Point d'Erb, 8 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Deltoïde, 12 m. A., NFC > PFC, contractions moyennes, à gauche il faut 16 m. A.

Pectoraux, 8 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Triceps, 14 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Biceps, 15 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Long supinateur, 10 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Extenseur commun des doigts, 10 m. A., NFC > PFC.

Fléchisseur commun des doigts, 10 m. A., NFC > PFC.

Interosseux, contractions nulles.

Nerf médian, radial et cubital, 15 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Muscles de la paroi abdominale, contractions nulles.

Grand dentelé, 12 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Trapèze, 10 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Muscles de la gouttière vertébrale, 10 m. A., NFC > PFC, contractions fortes.

Masse sacro-lombaire, fessiers et tous les muscles des membres inférieurs, contractions nulles.

D'une façon générale on peut résumer : diminution quantitative, mais non qualitative. Pour les membres inférieurs, y compris les muscles du bassin, abolition complète de l'excitabilité électrique.

La face et le cou ont gardé une excitabilité électrique normale.

ATTITUDES VICIEUSES PAR CONTRACTURE HYSTÉRIQUE CHEZ LES ENFANTS.

PAR

A. BROCA,
Chirurgien de l'hôpital des Enfants-Malades.

HERBINET,
Interne à l'hôpital des Enfants-Malades.

Jadis les théories pathogéniques de l'hystérie, que rappelle encore suffisamment l'étymologie du mot, étaient la négation même de l'hystérie infantile aussi bien que de la masculine, et si Charles Lefois (de Pont-à-Mousson) parla dès 1618 de ces deux variétés, il faut reconnaître que les idées exactes sur ce sujet ne datent guère que de la dernière moitié du siècle passé. Déjà en 1845, dans la fameuse question « de l'hystérie » posée par l'Académie de médecine pour l'attribution du prix Civieux, deux ouvrages remarquables, tous deux d'ailleurs couronnés, de Briquet et de Landouzy, mentionnent de nombreux cas d'hystérie infantile. Briquet, en 1859, insiste à nouveau sur 87 cas qu'il publie, et consacre à leur étude nombre de pages intéressantes. Mais c'est surtout à Charcot et à ses élèves que nous devons les plus importants travaux sur l'hystérie en général, sur l'hystérie infantile en particulier.

Il serait certes trop long de dresser la liste des ouvrages, articles, thèses, communications, consacrés en tous pays, tant en France qu'à l'étranger, à l'étude de l'hystérie chez l'enfant. Bornons-nous à dire que, grâce à ces résultats, on sait, aujourd'hui, que tous les âges y sont soumis et nous rappellerons que Grancher a rapporté en 1888 une observation d'hystérie chez un nourrisson de 18 mois.

Nous n'avons pas l'intention d'entrer ici dans les détails, mais avant d'appliquer à certains diagnostics à chirurgicaux les notions maintenant classiques sur l'hystérie infantile, quelques-unes de celles-ci doivent être résumées ici. L'erreur serait en effet grossière, de croire que l'hystérie se reconnaît chez l'enfant aux nombreux stigmates qu'on trouve chez l'adulte. Charcot, et depuis bon nombre d'auteurs, ont insisté sur « la fragilité des stigmates hystériques chez l'enfant ». Et nous devons être avertis qu'en l'absence habituelle de ces stigmates, l'étude générale du malade mérite de nous arrêter.

L'hérédité d'abord sera étudiée avec soin, car il est de règle de trouver dans les antécédents des jeunes hystériques une tare nerveuse manifeste. Celle-ci n'est pas toujours directement l'hystérie, mais assez souvent d'autres névropathies : épilepsie, aliénation mentale. On admet aujourd'hui, d'une façon générale, qu'il suffit d'un état de dégénérescence quelconque pour favoriser chez les descendants l'éclosion de la névrose.

Malgré ce que nous savons sur l'hystérie mâle, on aura plus de tendance, en présence d'un accident suspect, à incriminer la névrose s'il s'agit d'une fille. Dans notre série actuelle il y a 3 garçons sur 6 cas et, chose bizarre, pour les 3 torticolis ; mais c'est une série anormale et la plus grande fréquence chez la fille est certaine.

Les antécédents personnels nous renseignent souvent sur un état mental assez spécial où il n'est pas toujours facile de débrouiller, il est vrai, ce qui revient à la constante versatilité psychique des enfants. Plus que de coutume, les enfants hystériques mentent, jouent la comédie. Ils sont fantasques, capricieux, volontaires, boudeurs, tristes, avec des périodes d'exubérance, susceptibles à l'excès, pleureurs, gais et rieurs sans motif, affectueux sans raison, bavards, aimant à narrer les histoires les plus invraisemblables. Enfin il est assez fréquent d'apprendre que l'enfant est ou a été sujet aux convulsions, qu'il a des terreurs nocturnes, des hallucinations. Mais on ne tombera pas dans l'excès de voir de l'hystérie partout, de lui attribuer toutes les convulsions de la première enfance ; et pour les réveils en sursaut, avec terreurs nocturnes, on n'oubliera pas que souvent, chez les non hystériques, les vulgaires végétations adénoïdes en sont cause.

On a noté bien souvent l'absence des zones d'anesthésie que l'on rencontre d'habitude chez l'adulte. Les zones d'hyperesthésie semblent plus fréquentes ; la conservation ou l'absence des réflexes se rencontre à peu près avec la même fréquence à tous les âges. Les troubles sensoriels sont extrêmement rares.

Nous n'insisterons pas outre mesure sur l'étude de la constitution physique et psychique de l'enfant hystérique. Tous ces détails sont développés dans la thèse récente de B. Weil. D'après cet auteur, « il existe des altérations caractérisant un ralentissement évident de la nutrition, expression clinique de neuro-arthritisme n'étant pas d'ailleurs propre à l'hystérie seule, mais s'observant aussi bien à l'origine d'autre névrose ».

Ce n'est point avec ces troubles vagues qu'on a l'esprit mis en éveil : mais on les recherchera avec soin et ils permettront de rattacher à sa véritable cause un accident spécial. Déjà par lui-même, cet accident possède une allure propre qui doit faire réfléchir le médecin, auquel le malade et sa famille raconteront souvent une étiologie de fantaisie, prenant pour

cause réelle une cause seulement provocatrice. Et ces caractères propres à l'accident lui-même doivent d'autant plus être étudiés que l'hystérie infantile est d'ordinaire mono-symptomatique et que les stigmates proprement dits sont, nous le répétons, remplacés par la symptomatologie précédemment exprimée, trop imprécise pour être plus qu'un argument corroborant.

Quels sont donc les caractères propres d'un accident hystérique ?

On a longtemps discuté sur ce point, mais on est aujourd'hui à peu près d'accord pour admettre, selon la formule très nette de Babinski, que les phénomènes hystériques ont deux propriétés essentielles, permettant un diagnostic précis :

1° Leur reproduction par suggestion chez certains sujets ;

2° Leur disparition sous l'influence exclusive de la persuasion.

Et ces deux caractères résument pour cet auteur le terrain hystérique, qui est avant tout « capable de s'auto-suggestionner ». C'est donc le résultat thérapeutique qui doit intervenir en dernière analyse et donne la preuve de la nature hystérique d'un symptôme.

Telles sont les règles qui doivent nous guider dans l'étude des accidents hystériques dont le diagnostic nous intéresse : les contractures et les paralysies motrices.

Les contractures, surtout, doivent nous occuper, en raison des attitudes vicieuses qu'elles impriment aux articulations autour desquelles elles se produisent ; d'où une distinction parfois malaisée entre ces troubles musculaires purement fonctionnels et une lésion organique de la jointure. Les faits concernant la coxalgie sont, en ce genre, les plus connus, mais en toutes les régions on peut en observer d'identiques, et nous relatons ici une série de six cas, traités en quelques mois à l'hôpital des Enfants-Malades, où la hanche n'est pas en cause. Ces cas concernent trois torticolis, une fausse tarsalgie, une scoliose, et enfin une paraplégie incomplète ressemblant par quelques côtés au mal de Pott.

Les contractures hystériques sont aujourd'hui bien connues et il n'y a pour ainsi dire pas de muscle sur lequel on ne les ait observées. D'où, selon leur siège, des manifestations extérieures très différentes, dont nos observations personnelles vont, dans un instant, fournir quelques types. Et sans doute aucun parallèle n'est à établir entre un torticolis et une fausse coxalgie, une scoliose et un strabisme. Mais au milieu des caractères propres à ces diverses localisations, les travaux modernes où, en France, Charcot et ses élèves ont la meilleure part, nous conduisent à mettre en relief quelques caractères généraux, d'autant plus utiles ici, nous le répétons, que chez l'enfant nous serons d'ordinaire réduits, ou à peu près, à l'étude du symptôme en soi.

Le diagnostic sera facile lorsqu'existera cette véritable diathèse de contractures, dont Souques, dans le *Manuel de médecine* retrace le tableau en nous décrivant « un état du système neuro-musculaire tel qu'une excitation souvent légère provoque la contracture. On le désigne encore sous les noms d'opportunité de contracture et de contracture latente, rien en effet ne la traduit à l'état normal ». Mais ces faits, déjà rares chez l'adulte, paraissent tout à fait exceptionnels chez l'enfant, et dans les cas que nous connaissons, un seul groupe musculaire fut atteint.

Quelle que soit cette localisation, *la brusquerie, avec maximum immédiat de la déformation*, est un des caractères les plus habituels de ces contractures hystériques, mais elle n'est pas absolue, et la scoliose dont nous relatons l'histoire s'est installée assez lentement.

Un autre élément important de diagnostic est fourni par l'existence d'une cause occasionnelle, variable sans doute, mais remarquable par sa disproportion avec le résultat produit. La netteté est grande si l'origine du mal est rapportée à une frayeur, une émotion, une colère, une hallucination, une attaque convulsive; elle est au premier abord moindre si la difformité est consécutive à une chute, à un trauma. Or ces provocations traumatiques sont les plus fréquentes, mais le fait commun aux diverses observations, aux nôtres en particulier, est qu'il n'existe aucune relation entre l'intensité du coup et l'apparition ou la gravité de la contracture.

Celle-ci peut suivre immédiatement la cause provocatrice, mais assez souvent il semble que le système nerveux attende pour réagir, qu'il y ait, comme disait Charcot, une sorte de phase de méditation. A l'idée si répandue qu'une violence extérieure peut provoquer une maladie articulaire succède, par auto-suggestion, la réalisation de l'apparence extérieure de cette maladie, et l'on conçoit, dès lors, le rôle possible de la réflexion dans cette réalisation. Quelquefois c'est la nuit qui porte conseil et le matin au réveil l'attitude vicieuse se trouve constituée, alors que la veille au soir aucun phénomène ne permettait de prédire pareil événement. Il est vraisemblable qu'en pareille circonstance, le rêve, qui est la vie psychique dans ce qu'elle a de plus pur, est la seule cause provocatrice. Roux (obs. II) a rapporté le cas d'un torticolis hystérique à répétition dont la cause était très nettement le rêve.

Mais pourquoi, dira-t-on, tel muscle entre-t-il en contracture ? Le trauma a-t-il déterminé des lésions, des fibres musculaires ont-elles été rompues, y a-t-il des rétractions fibro-tendineuses? Charcot et ses élèves ont répondu à cette question en niant toute altération organique de la fibre musculaire. Et ce fait vient corroborer la notion d'étiologie, à savoir que le trauma n'est pas nécessaire : quand il existe, il agit simplement

comme cause psychique, il joue tout simplement le rôle de provocation, d'excitation sur ce terrain « d'opportunité de contracture ».

Les sensations subjectives concomitantes sont fort variables. La contracture hystérique peut s'accompagner de grandes souffrances. C'est là un fait assez rare, et cependant deux de nos malades atteints de torticolis présentaient de la douleur, spontanée et surtout provoquée par les tentatives de mouvement. Le même fait est noté dans assez bon nombre de coxalgies hystériques. Mais, d'une façon générale, on peut dire que c'est moins la douleur qui amène le malade à la consultation du médecin que l'attitude vicieuse, résultat de la contracture. Celle-ci est presque indolore et nous avons alors un bon élément de diagnostic, car une lésion ostéo-articulaire ne provoque en somme de contracture semblable, rapide et intense, que pour parer par immobilisation complète à une douleur vive.

Un autre fait d'observation banale, est l'exagération de la contracture pendant l'examen du malade. Plus on attire l'attention du sujet sur sa déformation, plus elle s'accentue ; plus on cherche à la redresser, et plus les muscles se raidissent, plus le sujet se plaint de souffrir. Par contre, on peut assister à son atténuation ou même à une disparition passagère, quand le sujet songe à autre chose. Le sommeil, sous l'influence d'un anesthésique quelconque, produit de merveilleux effets : la contracture disparaît comme par enchantement, l'articulation retrouve tous ses mouvements sans qu'on ait à lutter contre les masses musculaires redevenues souples. Cette disparition est souvent éphémère, et la contracture revient au réveil, à moins qu'avant l'anesthésie on n'ait suggéré au malade qu'elle doit être définitivement curative, comme Lannelongue l'a fait pour une scoliose. Le sommeil naturel a parfois semblable conséquence : c'est un fait rare, que nous avons eu l'occasion de constater dans l'observation II. La mère fut très explicite à ce sujet ; la tête de l'enfant, tout à fait droite pendant la nuit, ne se déviait que le matin au réveil. Quant le fait est observé, le diagnostic est de toute évidence.

Un dernier point doit être signalé : l'incohérence possible dans le groupement des muscles paralysés. Tandis que les attitudes vicieuses consécutives aux arthrites, dues à la contracture réflexe destinée à l'immobilisation instinctive, revêtent pour chaque jointure certains types bien déterminés, celles de l'hystérie, cette grande capricieuse, ne rentrent souvent pas dans les formes habituelles, souvent même sont incompréhensibles, relèvent d'associations musculaires paradoxales. Nous avons observé le fait, en particulier, pour un de nos torticolis. Jointe au mode de début, à la variabilité sur laquelle nous venons d'insister, cette bizarrerie doit nous faire soupçonner l'hystérie, nous faire rechercher les symptômes légers,

— puisque de stigmates il n'est pas question, — capables de justifier ce diagnostic.

A l'aide de ces caractères généraux, nous serons la plupart du temps en état de soupçonner qu'une contracture hystérique est la cause d'une attitude vicieuse; à condition, bien entendu, que l'articulation correspondante soit physiquement normale à l'inspection, à la palpation, qu'elle soit partout indolente à la pression localisée. Car nous devons savoir qu'une arthrite quelconque, et surtout tuberculeuse, est une cause de contracture musculaire, et que si presque toujours on observe une période où la simple limitation des mouvements précède de loin l'attitude vicieuse, quelquefois cette contracture se produit brusquement ou tout au moins, qu'il y ait eu ou non observation insuffisante au début, l'attitude vicieuse paraît s'être constituée très vite. Il semble que parfois, chez un sujet hystérique, un petit point d'ostéite tuberculeux épiphysaire, avec envahissement insignifiant de la synoviale, puisse provoquer, au même titre qu'un trauma, cette contracture brusque et variable, exceptionnelle dans les tumeurs blanches, ayant au contraire les caractères habituels de la contracture hystérique.

On conçoit combien, en pareille occurrence, le chirurgien pourra être embarrassé, car en réalité l'hystérie entre en jeu, et d'autre part la précocité de la complication est telle que nous ne trouvons pas les signes physiques d'ordinaire évidents de la tumeur blanche à la période d'attitude vicieuse. C'est alors qu'il faut chercher avec soin les moindres indices : dans l'anamnèse, un peu de gêne fonctionnelle, de maladresse, avant la déviation brusque ; dans l'état local, un peu d'adénopathie, d'atrophie musculaire, et surtout une douleur fixe, à la pression localisée, sur une extrémité osseuse, sur un cul-de-sac accessible de la synoviale. Et le fait capital est la fixité de cette douleur : en lisant nos observations, on verra que tous nos malades semblaient souffrir à la manipulation de leur jointure, mais en des points variables d'un moment à l'autre, et ne correspondant point, en outre, à quelque chose d'anatomiquement déterminé ; aussi avons-nous pu conclure qu'en réalité l'articulation elle-même, os et synoviale, était en réalité indolente.

Cette remarque s'applique à toutes les localisations de la contracture hystérique, quelle que soit l'attitude vicieuse imprimée par elle, quelle que soit l'articulation déviée. Quant aux particularités diagnostiques propres à chaque région, et même à chaque cas, on ne peut s'en rendre compte par l'étude individuelle des observations.

Obs. I. — *Contracture hystéro-traumatique du pied en talus valgus.*

Jeanne V.., 13 ans 1/2, blanchisseuse, entre à l'hôpital des Enfants-Malades (salle Bilgrain, n 16 *bis*), le 27 septembre 1904.

Elle raconte qu'il y a un mois elle s'est fait une entorse par adduction, traitée par 8 jours de repos. Mais depuis, elle a continué à se fatiguer, à souffrir pendant la marche, à ne pas pouvoir, dit-elle, appuyer le pied par terre avec régularité.

En entrant dans la salle de consultation, elle marche avec peine, le pied gauche fléchi, n'appuyant que sur le talon, ayant l'air de souffrir, escamotant le pas sur ce membre. Sur l'enfant couchée, nous voyons un pied plat, légèrement valgus, immobilisé à angle droit sur la jambe. Les saillies tendineuses des muscles contracturés forment corde autour de l'articulation, surtout en avant et derrière la malléole externe. Mais à l'inspection, à la palpation, rien ne paraît gonflé, tout est souple.

L'enfant se plaint de douleurs spontanées « dans les os » et en effet au premier abord la pression sur le pied paraît mal supportée. Mais un examen un peu circonstancié démontre qu'il n'en est rien. Elle se plaint de la pression localisée en des endroits dépourvus de toute fixité, ne répondant, en outre, à rien d'anatomiquement déterminé. A un moment donné, par exemple, ce fut sur le bord externe du pied, à un autre sur le bas du tibia, et cette fois, de pression en pression, on remonta le long de la face interne de la jambe, jusqu'au genou, l'enfant continuant à signaler des douleurs auxquelles nous eûmes l'air de compatir ; mais quelques secondes plus tard, les mêmes points étaient indolents, et d'autres éphémèrement sensibles.

Il n'existe aucun des stigmates somatiques classiques de l'hystérie : la sensibilité cutanée est partout normale, les sens spéciaux probablement de même, car si l'olfaction paraît obtuse, des végétations adénoïdes en semblent la cause véritable ; la sensibilité de la muqueuse pharyngienne est, *peut-être*, un peu émoussée, mais avec trop peu de netteté pour que ce soit probant. De même, pour un léger degré d'hyperesthésie à la pression sur la région ovarienne droite.

Le père est mort de cause inconnue, la mère souffre de « crises nerveuses » ; une sœur est morte de méningite tuberculeuse. Quant à notre malade elle-même, nous paraissons être en face de sa première manifestation hystérique.

Nous pensons à l'hystérie et nous hospitalisons l'enfant, en lui déclarant qu'elle allait guérir très vite, par un ou deux massages, et dès le lendemain matin la suggestion avait porté ses fruits : la malade marchait sans boiter, sans souffrir, en appuyant bien à plat sur le sol la plante d'un pied redevenu souple.

Exeat, le 30 septembre.

Les motifs de notre diagnostic sont faciles à déduire de l'observation ci-dessus. Quand nous vîmes l'enfant déchaussée, s'avancer en n'appuyant que sur le talon, notre impression première fut en faveur d'une tuberculose de l'avant-pied ; un enfant n'a pas le droit de boiter encore un mois après une entorse.

Mais sitôt que, la patiente assise, nous pûmes voir le pied de près, le palper, cette impression changea, car il n'y avait aucun point gonflé, d'apparence malade, à ce point qu'une contracture intense immobilisait le pied en talus-valgus très accentué. Etait-ce donc l'habituelle tarsalgie, à laquelle avait droit cette jeune blanchisseuse et telle qu'on la rencontre, parfois, déterminée par l'entorse d'un pied plat jusqu'alors toléré ? L'idée nous traversa l'esprit, quoique nous n'ayons jamais encore rencontré de tarsalgie, même invétérée, où la contracture fût suffisante pour rendre exclusif l'appui sur le talon. Ce fut alors la variabilité des points douloureux à la pression qui, jointe à l'absence de tout signe appréciable en dehors de la contracture, nous fit diagnostiquer l'hystérie. Nous allons retrouver chez nos autres malades ce signe, plus important que chez l'adulte peut-être, car celui-ci est plus capable de fixer son attention, d'accuser toujours la douleur aux mêmes points.

La preuve thérapeutique rend notre diagnostic certain : sans elle nous fussions restés embarrassés, quoique nous sachions que l'hystérie de l'enfant a l'habitude d'être mono-symptomatique, comme si les troubles permanents que nous trouvons chez l'adulte se constituaient à partir du premier accident, en sorte que celui-ci doit, en général, être reconnu d'après sa physionomie propre, indépendamment des secours plus tard fournis par l'examen des autres organes. Nous sommes donc autorisés à affirmer une attitude vicieuse hystérique occasionnée par une entorse externe, avec torsion du pied en dedans, d'où une contracture en talus-valgus, tout à fait comparable à la coxalgie hystérique pour laquelle, dès le début du siècle dernier, Brodie nous a enseigné le pouvoir déterminant des contusions et entorses.

Quelle fut exactement la chronologie de la contracture consécutive à l'entorse ? Notre fillette est incapable de nous renseigner avec précision, et sa mère pas davantage. Or, dans ces conditions, avons-nous dit, deux cas sont possibles : ou bien la contracture est immédiate, ou bien elle se constitue — tout d'un coup ou à peu près — après quelques jours de « méditation », comme disait Charcot, et les cas de cette deuxième catégorie sont évidemment ceux qui troublent le plus le clinicien. Nous allons en trouver un parmi les observations de torticolis qui vont suivre, et où les trois fois un trauma fut la cause seconde.

Obs. II. — *Torticolis hystéro-traumatique.*

Guy U.., 13 ans 1/2, vient à la consultation de chirurgie le 20 février 1904, pour une attitude vicieuse de la tête sur le tronc.

L'histoire de l'enfant, très simple, nous est nettement racontée par la mère. La déformation actuelle, nous dit-elle, date de la veille. Son enfant jouait avec

des camarades quand, à un moment donné, dans une mêlée il fut pris par la tête et tiré violemment de côté et légèrement en arrière. A partir de ce moment, il eut la tête penchée sur l'épaule droite, avec impossibilité de la mettre dans la rectitude. Toute tentative de mouvement devient très douloureuse.

L'anamnèse de l'enfant ne présente guère de particularité. Son père est mort de congestion célébrale, il était, paraît-il, très nerveux, sans attaques toutefois ; la mère est bien portante, elle est d'un caractère très impressionnable, pleure et rit facilement, mais ne présente pas à vrai dire de stigmates hystériques. Pas d'autre enfant. Aucun antécédent personnel : on apprend qu'il est né à terme, accouchement normal, présentation par le sommet, nourri au sein maternel, dentition facile, a marché à 12 mois, aucune maladie dans sa première enfance. A 4 ans 1/2, fièvre typhoïde grave, soigné à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Bouchut. Dans la convalescence, rougeole et coqueluche qui ont guéri sans complication.

Depuis cette époque, bonne santé générale.

A l'examen, on constate que la tête est inclinée fortement sur l'épaule droite, l'oreille droite presque au contact de la saillie acromiale ; entre les deux, il est à peine possible de passer le doigt. Légère rotation de la face du côté où la tête est fléchie ; pas d'extension de la tête. L'épaule droite ne présente rien d'anormal ; elle paraît cependant un peu plus élevée que la gauche.

En arrière la constatation est la même, la colonne cervicale est inclinée fortement à droite.

A la palpation, on constate que les muscles du cou, à droite, sont durs, tendus, en particulier le chef claviculaire du sterno-cléido-mastoïdien et le trapèze qui font une forte saillie, mais ils ne sont nullement douloureux ; on ne trouve à leur niveau ni hématome, ni ecchymose. Les apophyses épineuses ne sont nullement douloureuses, ni anormales comme volume. Les apophyses transverses, étant donnée l'inclinaison à droite, sont plus saillantes que normalement, et au niveau des 3e, 4e, 5e vertèbres, la pression forte réveille de la douleur. L'examen du pharynx ne permet aucune constatation ni à la vue, ni au toucher. Aucune trace également d'adénite cervicale, soit aiguë, soit chronique.

Si l'on vient à imprimer des mouvements de la tête sur le cou, la douleur est intense, et on note la raideur plus accentuée des muscles de droite, qui s'opposent par leur contracture à tout redressement. Dans l'attitude acquise, les mouvements de rotation peuvent être associés, et sont presque rendus possibles quand on exagère la flexion ; mais tout essai d'extension de la tête reste absolument infructueux, et ne réussit qu'à réveiller de grandes douleurs.

L'enfant avale facilement et sans aucune douleur toute espèce d'aliments, mais il a grand'peine à boire, les mouvements qu'il tente de faire pour relever la tête étant extrêmement douloureux.

En somme, nous nous trouvons en présence d'une attitude vicieuse par contracture musculaire à début brusque, qu'aucune lésion antérieure ne permet d'expliquer, qu'aucune lésion organique traumatique ne peut légitimer, puis-

que la radiographie faite le jour même est absolument négative, et pensons dès lors à un torticolis par contracture hystérique.

L'interrogatoire et l'examen faits au point de vue hystérique ne donnent que peu de renseignements. On apprend seulement par la mère que l'enfant est très turbulent, joueur à l'excès, irascible, qu'il rêve fréquemement et à haute voix, qu'il a eu à deux reprises différentes des convulsions dans son enfance. Au point de vue sensibilité, on note une diminution notable du réflexe pharyngé, mais pas son abolition, aucun stigmate sensoriel, quelques points d'hyperesthésie assez marqués.

Malgré cette pauvreté de signes névropathiques, on n'en persiste pas moins à porter le diagnostic de contracture hystérique, que le traitement d'ailleurs va guérir rapidement en confirmant l'hypothèse.

On agit par suggestion, on persuade à l'enfant qu'on l'admet à l'hôpital pour le guérir par un moyen certain. Le jour même, on le met à l'extension continue avec contre-extension aux membres inférieurs. Le lendemain l'appareil est enlevé, la tête est absolument droite, les masses musculaires sont souples, l'enfant ne ressent plus la moindre gêne, et il sort complètement guéri.

Revu en avril 1905. Cou normal. Hystérique évident, ayant eu depuis, à la suite d'une réprimande, une crise convulsive nette à l'atelier où il est apprenti, a simulé une attaque de cambrioleurs, avec coups de couteau à l'appui.

Obs. III. — *Torticolis hystéro-traumatique.*

Amédée S..., 10 ans 1/2, est amené à la consultation du Dr Broca le 25 juin 1904 pour une raideur du cou avec inclinaison de la tête sur l'épaule droite.

Comme antécédents héréditaires, on note que le père est en excellente santé, que la mère, quoique bien portante, souffre souvent de migraines atroces qui l'empêchent, dit-elle, de voir clair, elle est d'une humeur assez irritable, elle a eu durant deux ans, à la suite de son accouchement, des crises de nerfs ; jamais elle n'a perdu connaissance.

Rien de particulier dans les antécédents collatéraux.

Pas d'autre enfant.

Comme antécédents personnels, on apprend que l'enfant est né à terme d'un accouchement normal en présentation du sommet. Il fut élevé au sein maternel jusqu'à 5 mois, puis l'allaitement eut lieu au biberon : première dent à 7 mois, il commença à marcher à 16 mois ; ce retard n'est pas expliqué. L'enfant a dès son enfance présenté à plusieurs reprises des convulsions, au moindre malaise, à l'apparition de chaque dent. Il fut très délicat dans les premières années, toussait fréquemment, il était pris de gros rhume, dit la mère, au moindre froid. A 3 ans il eut une pneumonie double qui dura plus d'un mois ; à 4 ans, coqueluche grave avec quintes très nombreuses, qui a persisté au moins 6 mois.

A partir de cet âge, bonne santé générale. L'enfant avait bon appétit, il n'était plus sujet à la toux, et aujourd'hui son développement peut être considéré comme normal.

La maladie actuelle remonte à 4 semaines environ. A cette époque l'enfant, à la suite d'un faux mouvement, est tombé d'une voiture, et ce furent la tête et la région du cou qui portèrent sur le sol. Il présente de ce fait plusieurs égratignures au niveau du front, et une plaie un peu plus sérieuse au nez.

Aussitôt l'accident, il fut transporté chez lui et y fut soigné par un médecin. Il se plaignait simplement des endroits traumatisés qui furent pansés. Ce n'est que trois jours après l'accident, alors que les petites plaies étaient en voie de cicatrisation, alors que toute complication paraissait devoir être écartée, que la tête s'inclina du côté droit, avec légère rotation de la face du côté opposé. L'attitude vicieuse, sous l'aspect classique du torticolis sterno-mastoïdien, était dès lors constituée. L'enfant ne pouvait plus faire un seul mouvement de la tête sans ressentir de grandes douleurs ; il semblait même immobilisé quant à la partie supérieure du tronc. Les mouvements de mastication et de déglutition n'étaient nullement gênés, aucune douleur au niveau du pharynx ; la douleur siégeait seulement dans le cou, toujours à l'occasion de tentatives de mouvement.

La mère nous apprend en outre que la nuit la déformation semblait disparue, tant la tête pendant le sommeil était droite par rapport au tronc ; elle ajoute qu'au réveil de l'enfant la tête est certainement moins inclinée, ce n'est que quelques instants après que la difformité atteint son degré ordinaire.

Au début, on pensa au torticolis rhumatismal, et on essaya pendant plus de 15 jours du massage et des frictions avec toute espèce d'excitants sans aucun résultat.

C'est dans de telles conditions que l'enfant nous est présenté. A la vue, attitude très prononcée de torticolis sterno-mastoïdien, inclinaison de la tête et du cou à droite avec rotation de la face du côté opposé et légèrement en haut. La palpation montre de ce côté droit que le muscle sterno-cléido-mastoïdien et le chef occipital du trapèze sont durs, formant une masse saillante. On ne réveille aucune douleur à ce niveau. Les apophyses épineuses de la colonne cervicale ne présentent aucune anomalie, les apophyses transverses saillantes du côté gauche sont légèrement douloureuses.

Toute tentative de mouvement est particulièrement douloureuse et semble augmenter encore la contracture des masses musculaires. Les mouvements de flexion exagérée sont possibles, ceux de rotation et d'extension ne peuvent s'exécuter.

La région supérieure du cou ne présente aucune particularité.

Le toucher pharyngien ne décèle aucune saillie osseuse anormale, et est d'autant plus facile qu'on peut à loisir promener son doigt contre la paroi postérieure de l'arrière-bouche sans provoquer de réflexe. Celui-ci est nettement aboli, et l'expérience répétée plusieurs fois de suite donne toujours le même résultat ; il y a anesthésie complète de la muqueuse pharyngienne.

Cette simple constatation peut avoir une importance réelle. Sur l'état psychique du malade on apprend que l'enfant est d'une intelligence moyenne, qu'il est capricieux, et comme fils unique, énormément gâté, il est d'un caractère

emporté, quoiqu'assez doux habituellement. Il paraît aimer beaucoup sa mère, il est très caressant, dit-elle, parfois même d'une susceptibilité excessive, il lui arrive souvent de pleurer. La recherche de stigmates hystériques reste peu fructueuse. Les réflexes sont normaux, le cornéen en particulier, aucune zone d'anesthésie, seuls quelques points d'hyperesthésie très marqués au niveau de la région occipitale. La pression des testicules est particulièrement douloureuse. Aucun signe sensoriel.

Devant une telle évolution, on n'hésite pas à porter le diagnostic de torticolis par contracture hystérique, et on soumet l'enfant à un traitement approprié. On agit surtout par suggestion, en le persuadant qu'il sera guéri le lendemain même. On le met pour cela à l'extension et à la contre-extension continne avec poids à la tête et contre-poids aux deux membres inférieurs.

Le lendemain à la visite du matin, on interroge l'enfant, l'on apprend que l'appareil est très bien supporté ; qu'aucune douleur n'existe plus, l'enfant ajoute même qu'il lui semble pouvoir tourner la tête. Deux jours après seulement l'appareil est enlevé, la tête est parfaitement droite, le cou est souple, les muscles apparaissent absolument normaux et l'enfant quitte l'hôpital le 2 juillet 1904, complètement guéri.

A la fin du mois, il vient à la consultation pour la même déformation. Il présente à nouveau un torticolis par contracture hystérique du côté droit, à la suite d'une nouvelle chute insignifiante. Même traitement, disparition de la déformation le jour même.

Revu en avril 1905. Aucun accident local ou général.

Obs. IV.— *Torticolis hystéro-traumatique.*

Eugène F..., âgé de 7 ans 1/2, vient à l'hôpital pour un torticolis qui date de la veille.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant, légèrement alcoolique, mère morte de tuberculose pulmonaire ; pas d'autre enfant.

Antécédents personnels. — Les antécédents personnels sont inconnus; la belle-mère qui l'accompagne ne peut donner aucun renseignement sur l'enfance du malade.

Depuis l'âge de 4 ans, pas de maladie. Les seules manifestations morbides qu'il ait présentées sont des attaques de nerfs avec perte de connaissance et chute. Pas de morsure de langue, pas d'émission d'urine, l'enfant, paraît-il, se débat, il a de l'écume aux lèvres. Ces crises ont été au nombre de deux, la première à l'âge de 6 ans sans cause apparente, la deuxième survient un mois après sans étiologie évidente. Chacune d'elles dura environ 5 minutes ; après quoi l'enfant recouvra la connaissance et, accablé de fatigue, il s'endormit bientôt d'un profond sommeil.

La maladie actuelle remonte à trois jours. Il jouissait alors d'une bonne santé générale quand il fit une chute dans l'escalier de l'école. Sa tête et ses épaules portèrent sur le sol. Il rentra à la maison sans présenter aucune lésion apparente. Son épaule seule était légèrement douloureuse. Il dîna comme d'habitude,

et les parents furent tout surpris la nuit d'être réveillés par les cris de l'enfant. Celui-ci se plaignait horriblement du cou et de l'épaule.

Le lendemain, on s'apercevait que la tête était inclinée sur l'épaule droite, les douleurs paraissaient toujours aussi vives, ce qui détermina une visite à la consultation externe de l'hôpital Cochin. Là on mit un enveloppement ouaté autour du cou et on conseilla le repos absolu au lit. Le traitement fut suivi sans grande amélioration, les douleurs étaient sensiblement aussi fortes, la tête restait inclinée sur l'épaule.

Le lendemain matin, nouvelle visite à Cochin, et de là on envoya l'enfant à l'hôpital des Enfants-Malades ; il fut reçu salle Molland.

A l'examen, on constate un torticolis type, avec tête inclinée fortement sur l'épaule droite, l'oreille touchant presque l'acromion, la face tournée du côté opposé.

A la palpation, on sent le muscle sterno-cléido-mastoïdien tendu,contracturé, nullement douloureux.

Aucune saillie osseuse anormale, aucun ganglion enflammé.

A l'examen de la bouche,on constate des amygdales volumineuses, mais non enflammées, le toucher pharyngien est indolent, et ne donne aucune sensation particulière. Le réflexe pharyngien est émoussé.

Les mouvements spontanés sont nuls,les mouvements provoqués déterminent de grandes douleurs,et d'ailleurs toute tentative pour redresser la tête reste vaine, on arrive seulement dans ces essais à tendre davantage la corde que forme le muscle sterno-mastoïdien. Les mouvements de déglutition sont normaux. Aucun phénomène général, température 37° 2, pouls 92.

La recherche de stigmates hystériques est négative,pas de signes d'anesthésie, ni d'hyperesthésie, aucun signe sensoriel.

Malgré tout on porte le diagnostic de torticolis hystéro-traumatique. On soumet l'enfant à l'extension et à la contre-extension. Cet appareil semble causer de grandes douleurs au sujet qui se lamente horriblement.

Le lendemain mercredi les douleurs ont disparu.

Le jeudi 12 l'appareil est enlevé, la tête est tout à fait droite ; aucune trace de contracture, plus de douleurs, l'enfant quitte l'hôpital le même jour.

Revu en avril 1905. Aucun accident local ou général.

Dans ces trois cas, un seul coup d'œil permettait de juger l'attitude vicieuse. Il y avait nettement torticolis, différent il est vrai, au point de vue des muscles intéressés. Dans le 1er cas, la position de la tête inclinée simplement sur l'épaule avec rotation du même côté, indiquait une contracture complexe, expliquée par ce fait que la tête a été comme figée dans une attitude qu'on lui a imprimée. Aussi bien la déviation fut-elle alors immédiate comme elle le fut chez une fille dont de Paoli nous a raconté l'histoire : comme elle se tenait mal en classe, accoudée, la tête appuyée entre les mains, sa maîtresse, lasse de remontrances inutiles, lui donna

une petite tape sur la nuque et fut stupéfaite de voir la tête s'immobiliser en flexion, le menton touchant le sternum.

Dans nos 2e et 3e cas, le temps de « méditation » fut observé et nous fûmes en présence d'un torticolis par contracture isolée du sterno-cléido-mastoïdien.

Quoi qu'il en fût de ces deux modalités, il fallait se demander la cause de ce torticolis.

Etait-il d'ordre réflexe, y avait-il une lésion quelconque de voisinage pouvant lui donner naissance? Le début brusque suivant immédiatement le trauma dans l'observation II, apparaissait le lendemain dans l'observation IV, 3 jours après (obs. II), permettait d'emblée d'éliminer toute affection chronique ou même toute affection à début lent. On éliminait ainsi toute arthrite cervicale, toute lésion pharyngienne, toute adénite cervicale.

Pouvait-on penser dans la 1re observation, à cause de la brusquerie du début, qui suivit immédiatement le trauma, à une lésion de la colonne vertébrale, luxation, entorse? Tout cela n'était guère probable *a priori*, et bientôt, l'examen du squelette, le toucher pharyngien, venaient réduire à néant pareille hypothèse. La radiographie en outre, faite aussitôt, et négative, fut un dernier complément d'investigation. Pouvait-il s'agir d'un torticolis essentiel, rhumatismal, *a frigore*? Pas davantage, étant donné le début brusque, à la suite d'un traumatisme dans les trois cas.

Cependant il faut savoir que certaines arthrites rhumatismales des vertèbres cervicales s'accompagnent ainsi d'un torticolis lorsque, à l'occasion d'un mouvement brusque, s'éveille une douleur vive et subite dans une articulation jusque-là peu endolorie.

Mais alors cette articulation répond sur les masses latérales à un point bien précis, très douloureux à la pression. Chez nos malades, rien de semblable.

Etait-ce donc que le trauma, quoique léger, avait causé une rupture musculaire interstitielle, ou tout au moins une contusion, un froissement? Mais nous aurions constaté, ne fût-ce qu'à un degré léger, une douleur et une tuméfaction nettement localisées à l'endroit lésé, et d'ailleurs ces lésions ne sauraient provoquer une contracture aussi prononcée des muscles atteints. Ici, au contraire, pas de douleur au niveau des membres musculaires, seule une contracture immobilisant la tête dans la position de torticolis et rendant toute tentative de mouvements douloureuse et presque impossible. Le phénomène essentiel était donc la contracture localisée, deux fois au sterno-mastoïdien, une fois dans un groupement musculaire insolite, paradoxal ; aucune lésion nerveuse centrale ou périphérique ne permettait d'expliquer ce trouble fonctionnel, et dès lors d'après la cause, le mode de début, on était amené à songer à l'hystérie.

Nos observations concernent une des formes du torticolis hystérique, le *torticolis par contracture*. Ce n'est pas la seule, et il peut se produire avec la même étiologie un *torticolis paralytique*. La différence n'est pas d'importance majeure, puisque le traitement, où la suggestion joue le rôle principal, n'en sera pas modifié. Le diagnostic n'offre pas grande difficulté, car dans le torticolis paralytique la tête se dévie du côté du muscle sain, et le redressement se fait à la main, sans aucune résistance, mais dès qu'on cesse d'appuyer, la tête retombe en position vicieuse.

Telles sont les principales considérations cliniques auxquelles prête le torticolis hystériqne. Il est tout à fait naturel que des déviations rachidiennes de même ordre puissent se produire dans la seconde région où la colonne vertébrale possède une mobilité de quelque étendue : la région lombaire. D'où résulte un tableau symptomatique spécial, celui de la *scoliose hystérique*, dont nous avons eu sous les yeux un exemple intéressant au début de l'année et dont nous n'avons voulu publier l'histoire qu'après plusieurs mois d'observation, ce qui rend le diagnostic certain.

Obs. V. — *Scoliose hystéro-traumatique.*

Marguerite P..., 12 ans 1/2, est amenée à la consultation le 22 février 1904 pour une déformation de la colonne vertébrale.

Les antécédents héréditaires nous apprennent que le père est bien portant, que la mère est morte d'accident ; elle avait paraît-il, craché à plusieurs reprises du sang, elle était sujette aux bronchites.

Pas d'autre enfant.

Comme antécédents personnels, elle est née à terme, élevée au sein jusqu'à 22 mois, elle eut la première dent à 6 mois, commença à marcher à 11 mois. Dans sa première enfance elle ne fit aucune maladie, ce fut toujours un enfant superbe, nous dit la grand'mère. A 3 ans 1/2 angine légère, à 4 ans rougeole simple sans complication. Depuis cette époque, santé excellente, l'enfant n'est pas sujette aux rhumes l'hiver, elle ne tousse jamais. Elle fut toujours, nous dit-on, grande et forte. D'ailleurs actuellement l'enfant est plutôt forte pour son âge : sa taille, ses hanches, sa poitrine dénotent un développement remarquablement avancé, l'enfant est réglée depuis le mois de janvier 1903.

La maladie actuelle remonte au mois de janvier 1904. L'enfant était en pension depuis le mois d'octobre précédent et avait toujours joui d'une parfaite santé, quand le samedi 2 janvier elle dit avoir fait une chute, au dortoir : elle arrivait à son lit sans aucune précipitation, lorsqu'elle glissa sur le parquet et tomba. Sa hanche gauche et son côté gauche portèrent sur le parquet. Aussitôt, elle se releva seule, au milieu des rires qu'avait excités chez ses compagnes ce petit accident.

Elle se coucha sans ressentir le moindre malaise, et dormit comme d'habitude. Le lendemain, dimanche, elle était agile comme d'ordinaire sans être gênée le moins du monde, toutefois le soir, sans aucune fatigue préalable, elle se

plaignit d'une légère douleur au niveau de la hanche et du genou gauches. Ces phénomènes douloureux étaient si légers qu'ils permettaient à l'enfant de prendre part à ses jeux comme auparavant, ils continuèrent ainsi pendant quelques jours sans plus d'intensité. Ce n'est qu'au 5e jour, pendant la promenade, après une marche de 4 kilomètres environ, que l'enfant se plaignit de sa hanche et qu'elle dut revenir à la pension en s'appuyant sur une camarade. Elle boitait légèrement et déjà à ce moment l'enfant affirme d'une façon précise, qu'elle penchait son corps du côté droit. Les douleurs n'ont jamais été plus fortes, l'enfant, malgré sa boiterie et son attitude hanchée, continuait à agir comme d'habitude. Elle a quitté seulement la pension le 30 janvier. A cette époque l'attitude vicieuse était le phénomène capital qui inquiétait à juste titre les parents, et ceux-ci voulurent faire soigner leur enfant chez eux. Jusque-là, on avait frictionné légèrement la colonne vertébrale avec de l'acool camphré. Un médecin consulté sur ces entrefaites avait émis l'hypothèse d'un mal de Pott au début, et avait institué un traitement général avec repos complet au lit. Mais claudication et surtout déviation de la colonne vertébrale ne se sont nullement améliorées sous l'influence du traitement et c'est dans de telles conditions que l'enfant est amenée par sa grand'mère à la consultation de l'hôpital des Enfants-Malades le 22 février 1904, plus d'un mois après le début des accidents.

L'enfant est grande, forte, ne paraît avoir aucunement maigri, ses muscles sont fermes, la peau ne se laisse pas plisser, l'état général est excellent, d'ailleurs l'appétit n'a, paraît-il, jamais changé, il n'y a jamais eu la moindre fièvre dans toute l'évolution de la maladie.

La fille étant toute nue debout devant nous, vue de dos, une scoliose lombaire très considérable apparaît. A droite, une véritable cassure existe au tronc entre les côtes et le bassin, et le sommet de cet angle, marqué par un gros plis cutané, est séparé du bras pendant le long du corps, par un espace où logent transversalement trois doigts. La hanche gauche est saillante et beaucoup plus élevée que la droite, et le membre correspondant, de configuration extérieure normale à part cela, n'appuye sur le sol que par la pointe du pied. Au-dessus de la courbure lombaire se dessine, mais légère, une courbe de compensation dorsale, convexe à droite, L'omoplate gauche est un peu plus élevée que la droite, mais cela provient exclusivement d'une inclinaison en haut et à droite du thorax, d'ailleurs très bien conformé. Aucune gibbosité costale ou vertébrale ; il n'y a même pas une apophyse épineuse plus saillante que ses voisines. On voit seulement qu'à gauche, côté où la hanche est élevée, les muscles iléo-lombaires forment une masse dure, assez volumineuse ; rien de semblable à droite, où d'ailleurs il n'y a pas non plus d'atrophie appréciable (fig. 1 et 2).

La station debout, immobile, est fatigante, peu stable. Quant à la marche sans appui, elle est à peu près impossible, très lente, traînante, et avec un affaissement profond sur le côté gauche, analogue à celui de la luxation congénitale de la hanche, mais se produisent à gauche et non à droite, côté qui se pliait pendant la station debout. Cette marche est très gênée, mais indolente. Vu en avant, le thorax est parfaitement symétrique, mais oblique, surtout à

droite. A la palpation, aucun point douloureux sur la ligne des apophyses, ni sur les flancs latéraux de la colonne vertébrale ; la saillie formée par les muscles est dure et ferme, absolument indolore.

La difformité persiste, au même degré, sur la malade assise.

Faisons maintenant courber l'enfant. La déviation s'atténue, mais on constate encore une certaine raideur de la colonne lombaire ensellée, creusée sur le flanc droit, avec saillie plus forte de l'épine iliaque antérieure et supérieure gauche située sur un plan plus élevé que la droite. De cette élévation résulte un raccourcissement apparent du membre, mais la mensuration ne montre aucune différence à droite et à gauche. Aucune atrophie musculaire au niveau du quadriceps, au-

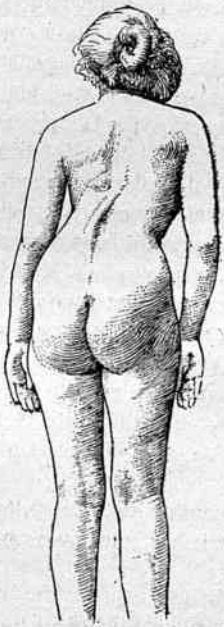


Fig. 1.— Avant traitement (scoliose hystéro-traumatique, obs. V).

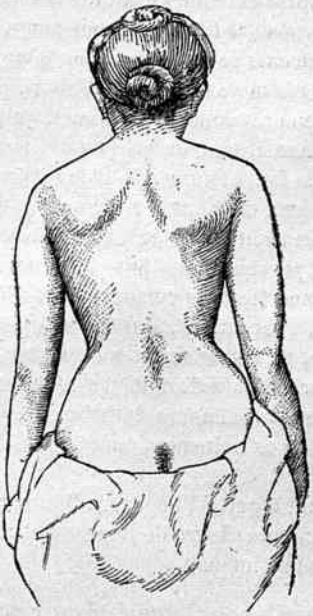


Fig. 2.— Après guérison (scoliose hystéro-traumatique, obs. V).

cun ganglion dans l'aine, aucune douleur par pression au niveau de la hanche, du triangle de Scarpa, du grand trochanter de la fesse ; aucune douleur non plus n'est éveillée à distance par pression des condyles fémoraux.

Il n'existe pas de modification osseuse. En plus, si l'on essaie de renverser la déviation en faisant plier l'enfant, toute tentative reste vaine, et on a même la sensation d'une résistance volontaire ; toutefois, on ne provoque pas de souffrance.

Les mouvements provoqués de l'articulation de la hanche sont absolument normaux. De même ceux du genou. Nulle part les muscles ne sont atrophiés, aucun n'est saillant.

Même aspect sur l'enfant couchée à plat ventre. La difformité se corrige complètement par la suspension cervicale.

Au premier abord, l'enfant ne paraît pas nerveuse. Elle rit et pleure facilement, est très distraite à la pension. Sa sensibilité est un peu émoussée par endroits, mais très peu, le réflexe pharyngien est conservé, les autres réflexes sont normaux, aucun stigmate sensoriel. Quelques points très nets d'hyperesthésie au niveau de la tête, la région ovarienne est particulièrement sensible à la pression.

Le diagnostic de scoliose névropathique est posé par élimination et le traitement vient d'ailleurs confirmer cette opinion. On soumet l'enfant à l'extension et à la contre-extension continue avec 2 kilogrammes à la tête et 2 kilogrammes à chaque pied. Il fallut quelques jours, pendant lesquels nous fîmes appel à des sentiments de coquetterie féminine, pour obtenir une amélioration notable de l'attitude et de la marche. Mais si, pendant qu'agissait l'extension, le tronc était à peu près droit, il fléchissait, quoique moins, dès que la malade se tenait debout. Aussi, tout en parlant à haute voix, dans la salle, d'applications de pointes de feu, et au besoin d'une opération sous chloroforme, avons-nous, au bout de deux mois, prescrit la suspension : celle-ci, en apparence fort désagréable au sujet, amenait, en effet, comme je vous l'ai dit, une correction immédiate, pratiquée trois fois par semaine. Après la suspension, Mme Nagorska donnait une leçon de gymnastique suédoise ; à cela nous avons joint l'hydrothérapie. Très vite le résultat fut que l'enfant, qui arrivait toute courbée au gymnase, en ressortait assez ingambe ; puis, elle put rester debout une partie de la journée, la difformité se reproduisant il est vrai au bout de quelques heures, sous l'influence de la fatigue, d'une attention insuffisante. Enfin, après un mois de ce traitement, soit à la fin du mois de mai, la guérison était obtenue.

L'enfant a quitté l'hôpital le 3 juin complètement guérie. En septembre, le père a écrit une lettre de remerciements. En décembre, nous avons vérifié que la cure se maintenait.

Les motifs pour lesquels dans cette observation le diagnostic de scoliose hystérique est fait sont assez faciles à déduire.

La malade, disons-nous, avait été soignée pendant un mois pour mal de Pott : le mode de début, l'état général de l'enfant, la correction de la suspension s'opposaient tout à fait à cette manière de voir.

La scoliose du mal de Pott n'atteint, on peut dire jamais, une semblable intensité, sauf dans certains cas très anciens, avec gros abcès iléo-lombaires qui font contracturer le psoas, d'où inclinaison compensatrice du bassin dans la station debout. Or il suffisait de regarder la malade, fraîche et joufflue, pour être sûr qu'elle n'en était pas là.

L'évolution ne nous rappelle en rien l'installation lente de la scoliose ordinaire et primitive. De plus, celle-ci, à ce degré, s'accompagne obligatoirement de déformations thoraciques, avec gibbosité costale en arrière

d'un côté, en avant de l'autre côté : or il sautait aux yeux, du premier coup, que le thorax était parfaitement symétrique et parfaitement développé. Sans le secours des rayons Röntgen, nous pouvions même affirmer qu'il n'y avait pas d'altération de forme des vertèbres, pas de torsion du rachis : complications inévitables de la scoliose ordinaire parvenue à ce point.

Enfin, jamais une scoliose proprement dite, même énorme, ne trouble ainsi la marche. Nous devions donc chercher du côté de certaines scolioses secondaires, attitudes vicieuses où les déformations thoraciques et la torsion vertébrale sont nulles, ou tout au moins tardives et légères.

Certaines scolioses avec sciatique ont une grande ressemblance objective avec l'état que nous venons de décrire : nous n'en avons jamais rencontré chez l'enfant, et d'autre part, dans le cas actuel, aucun signe de sciatique. L'absence de toute atrophie musculaire empêchait de penser soit à une paralysie infantile, soit à une myopathie, qui, avec une semblable déviation du tronc, eussent été fort avancées.

Tout cela, d'emblée, étant invraisemblable, une autre hypothèse devait venir à l'esprit : une scoliose compensatrice par inégalité de longueur des membres inférieurs pour corriger l'inclinaison du bassin. Quelques semaines auparavant nous en avions observé une, presque de même calibre — quoique presque sans gêne fonctionnelle — causée par cinq centimètres de différence dans la longueur des membres inférieurs, mais dans ce cas l'incurvation lombaire ne persistait pas sur l'enfant assise, alors que le bassin, par conséquent, était horizontal. En outre, sur le sujet couché nous trouvâmes les membres tout à fait égaux, à la mensuration aussi bien qu'à l'œil.

De toute notre étude clinique ressortait cette donnée générale que l'attitude vicieuse était d'origine purement musculaire.

Cela étant, nous ne pouvions guère songer qu'à l'hystérie, d'autant mieux qu'elle seule, avec ses caprices coutumiers, nous expliquait certains faits contradictoires. Le bassin était, par élévation de la hanche gauche, oblique en bas et à droite : et pourtant la colonne lombaire s'inclinait en haut et à droite, avec à peine de correction dorsale inverse, aggravant, par conséquent, le défaut d'équilibre au lieu de le compenser. Dans la concavité, les muscles semblaient se laisser aller et non point se contracturer, tandis que ceux de la convexité étaient durs, raidis pour lutter contre la tendance à la chute sur la droite. Ceux de la convexité, au contraire, se raidissaient dès qu'on voulait redresser le tronc de l'enfant couché. Cette statique était déraisonnable. Mais rien ne l'est pour l'hystérie.

Nous venons donc de voir que cette scoliose ne ressemble à aucune de

celles que nous avons l'habitude de rencontrer en dehors de l'hystérie, et nous lui trouvons, au contraire, tous les caractères de la scoliose hystérique, tels qu'ils résultent des descriptions qu'on lui a consacrées depuis quelques années.

Possible dans les deux sexes et à tous les âges, la scoliose hystérique s'observe pourtant presque toujours chez la femme et de préférence aux environs de la puberté. Qu'elle soit ou non, ce qui dépend beaucoup de l'âge, la première manifestation hystérique, très souvent elle s'installe brusquement, à la suite d'un coup, d'une fatigue par exemple, mais pas toujours aussitôt après ; ou bien c'est d'une influence psychique pure qu'elle dépend. Par exemple, Mirallié (de Nantes) fut un jour consulté pour une jeune fille atteinte de blépharospasme hystérique, et au cours de la consultation on parla devant la malade des scolioses similaires parfois observées : huit jours après la taille s'inclinait à gauche, mais pour fort peu de temps ; quelques semaines plus tard eut lieu une nouvelle atteinte, du même côté ; enfin dans un troisième accès, également passager, il survint une scoliose droite. Dans quelques autres observations est noté un semblable passage d'un côté à l'autre lors d'atteintes récidivantes.

De même souvent la cessation est brusque, au bout d'un temps et sous des influences variables : au bout d'un an, sans cause connue, dans un cas de Pravaz ; et c'est à la suite d'une suggestion hypnotique, qu'un jeune garçon, soigné par J. Voisin, quitta la Salpêtrière en poussant devant lui la voiture sur laquelle, depuis quatre ans, il était cloué par un prétendu mal de Pott. Mais notre observation prouve que cette brusquerie initiale et terminale n'est pas constante.

D'assez nombreuses observations mentionnent des douleurs spontanées ou à la pression sur la colonne vertébrale, ou bien, comme dans notre cas, des irradiations névralgiques. Mais ces dernières ne sont pas régies, comme celles du mal de Pott, par la distribution anatomique des nerfs. Quant aux douleurs rachidiennes, une exploration attentive les démontre superficielles plutôt que profondes et osseuses. Chez un malade de Raymond une pression forte et prolongée sur un point douloureux vertébral provoquait infailliblement une attaque hystérique.

Mais quand ces douleurs — qui sont l'exception — existent, elles sont remarquables bien souvent par leur variabilité, par leur absence de relations avec le point dévié, et surtout elles contrastent avec l'indolence des mouvements actifs et passifs du tronc ou des membres. Car, en somme, les mouvements sont conservés, et l'on s'en rend facilement compte. Que l'on cherche à redresser manuellement la courbure, et le sujet se raidit ; mais qu'on lui fasse exécuter quelques mouvements spéciaux des membres supérieurs, avec flexion du tronc, qu'on lui ordonne avec fer-

meté de se mieux tenir, qu'on le fasse coucher sur le ventre, qu'on le suspende surtout, et l'on voit la difformité s'atténuer, parfois même disparaître.

Cette courbure est parfois énorme, souvent mal ou pas compensée, et quelle que soit son ancienneté elle n'entraîne aucune rotation, aucune déformation des vertèbres, aucune asymétrie du thorax, aucune gibbosité costale.

Tel est, en raccourci, la description générale de la scoliose hystérique. Mais plus encore que dans n'importe quelle affection, chaque malade a ses allures originales, d'où dépend le diagnostic différentiel, tantôt avec un mal de Pott, tantôt avec un « tour de rein », tantôt avec une arthrite aiguë rhumatismale, etc. Et peut-être cette variabilité symptomatique est-elle en relation avec celle de la pathogénie.

On discute, en effet, sur la cause première de ces scolioses hystériques, et il est bien probable qu'elles peuvent relever de deux mécanismes différents, comme je l'ai dit pour le torticolis : d'une contracture ou d'une parésie ; que même ces deux causes peuvent s'associer en proportions variables.

Dans bien des cas, la contracture est démontrée par la palpation des muscles, que l'on trouve sous la main gros et durs du côté où le rachis est concave. Dans une observation de Mendel, par exemple, où la scoliose se corrigeait par la suspension et non par le simple décubitus, on sentait contracturés le grand dorsal et le grand rond. Divers faits analogues mettent hors de doute la réalité de la scoliose par contracture hystérique.

Mais il en est d'autres où l'impression générale est celle d'un affaissement plutôt que d'une raideur, où la rectitude se rétablit dès que l'enfant est couché, où d'autre part, aucune masse musculaire n'est sentie contracturée du côté concave. Cette impression est la nôtre pour notre malade et deux hypothèses sont alors possibles : ou bien le tronc se laisse aller pour son propre compte, ou bien il se dévie pour corriger quelque chose d'anormal du côté du membre inférieur.

Il va sans dire qu'une coxalgie hystérique fixée avec quelque intensité en flexion et adduction doit, dans la station debout, s'accompagner d'une scoliose compensatrice, en relation avec l'inclinaison pelvienne. Et chez notre malade, nous devons nous souvenir des douleurs initiales dans le genou et la hanche gauches, du côté, par conséquent, où le bassin est élevé, donc où la contracture coxo-fémorale en adduction est possible. Mais d'abord la concavité lombaire aurait dû être du côté opposé ; de plus, et surtout, sur l'enfant couchée la hanche était souple.

Wertheim-Salomonson donne une explication qui peut, dans certains cas, avoir sa raison d'être : il ne s'agit pas, pour lui, d'une incurvation

imprimée au rachis par la contracture des muscles de la concavité, mais d'une « position hanchée hystérique » dont voici le mécanisme.

A l'état normal, l'homme debout ne se tient pas volontiers symétriquement sur les deux jambes, mais bien plutôt il se met en position hanchée : au membre sur lequel il appuie, il élève le bassin et fait saillir la hanche, ce qui de ce côté lui permet de se reposer, avec peu d'effort musculaire, sur l'aponévrose dite *fascia lata*, dont Maissiat a bien étudié le rôle dans le mécanisme de la station debout ; sur le membre opposé, au contraire, le sujet se laisse aller, pliant les lombes et baissant l'épaule de ce côté. C'est très différent de la manière dont un malade s'appuie sur le côté sain, en s'inclinant sur lui quand il veut alléger le poids du corps sur un membre douloureux.

L'hystérie provoquerait cette attitude hanchée, la rendrait habituelle et considérablement exagérée, avec impossibilité de la corriger volontairement.

A l'appui de son opinion, Wertheim-Salomonson indique ce fait, noté par lui et par quelques autres observateurs, évident chez notre malade, que la difformité s'aggrave après quelques instants de station debout. Et quand notre malade fut améliorée par quelques séances de suspension et de gymnastique, elle sortait en effet de la salle en assez bonne attitude, mais se pliait de plus en plus à mesure qu'elle traversait la cour.

Au premier abord, cette théorie semblerait donc convenir à notre cas : mais que devient-elle en présence de cette constatation que le rachis s'incurve dès que la malade s'asseoit après redressement par suspension ? Le bassin est alors bien horizontal et il ne saurait être question d'attitude hanchée. Nous ne contestons pas la possibilité de ce mécanisme : seulement il nous paraît erroné de le généraliser et il ne s'applique pas à notre cas particulier. Pour celui-ci, nous ne pouvons admettre qu'un mélange déraisonnable, en doses impossibles à déterminer, de contracture et de parésie musculaires : et c'est également à quoi nous pensons pour la fausse paraplégie dont il nous reste à relater l'observation.

Obs. VI. — *Paraplégie hystérique.*

Alice L..., 12 ans 1/2, est amenée à la consultation du Dr Broca le 21 mai 1904 pour douleurs très vives dans la région des reins et impossibilité pour l'enfant de se tenir debout.

Pour antécédents héréditaires on note que le père est mort de tuberculose pulmonaire, la mère est en bonne santé, elle ne paraît pas nerveuse, dit-on, elle n'a jamais eu d'attaques de nerfs, elle était plutôt d'un tempérament calme. Elle eut 7 enfants du même père. Deux sont morts de bacillose pulmonaire après avoir toussé longtemps. Des cinq enfants vivants, 3 sont en bonne santé, un autre est soigné dans un hôpital d'Angleterre depuis longtemps déjà pour une

maladie chronique, une tuberculose osseuse ou articulaire, la grand'mère ne sait pas au juste.

On n'a aucun renseignement sur les antécédents collatéraux.

Notre malade est née à terme, elle a été nourrie au sein maternel ; on ne peut avoir aucun détail sur sa première enfance. Elle a vécu à Londres jusqu'à l'âge de 7 ans et la grand'mère, qui s'occupe d'elle depuis cette époque, ne sait absolument rien de ses premières années. Durant tout ce temps, elle jouit d'une bonne santé.

Au mois de novembre 1903, elle souffrit d'une légère grippe qui dura une huitaine de jours à peine. On la croyait guérie, elle commençait à sortir, quand brusquement, sans cause appréciable, sans fièvre nouvelle, elle fut prise de douleurs dans les reins et les membres inférieurs. Elles semblaient surtout accentuées dans le membre supérieur droit, sans cependant de localisation précise. En même temps l'enfant se plaignait de grande faiblesse dans les reins et dans les jambes ; elle pouvait à peine se porter. Un médecin ordonna le repos absolu au lit et l'immobilité complète. Il visita l'enfant à plusieurs reprises, et au bout de deux mois il lui permit de se lever. Mais la marche était presque aussi pénible qu'auparavant et les douleurs aussi fortes. Lasse d'un traitement qui ne donnait aucun résultat, la grand'mère amena sa petite-fille à notre consultation, six mois après le début des accidents.

L'enfant arrive à l'hôpital portée sur les bras, incapable de marcher, mais son aspect est superbe, elle est parfaitement développée pour son âge, son teint est rose, aucune trace d'amaigrissement. La mine est très éveillée, les yeux vifs, les regards extrêmement mobiles. Aux premières questions qu'on lui pose, elle répond avec vivacité et volubilité : elle affirme la date exacte, presque l'heure du début de sa maladie, accompagnant son récit d'une foule de petits détails qui laissent déjà dans l'esprit un je ne sais quoi de suspect au point de vue névropathique. « Elle se plaint, dit-elle à plusieurs reprises, de souffrir horriblement des jambes et de ne plus pouvoir se porter. »

Sur la malade couchée, les deux membres supérieurs sont en extension, sans différence de volume ou de longueur entre eux. Aucune atrophie musculaire à la cuisse, ni à la jambe. Les mouvements provoqués sont normaux à la hanche et indolores. Au genou, les mouvements de flexion sont rendus difficiles par une légère contraction des muscles extérieurs de la jambe : les mouvements spontanés sont certainement modifiés, l'enfant lève avec quelque difficulté ses jambes à quelques centimètres seulement au-dessus du plan du lit. La pression forte au niveau des os, fémur et tibia, provoque, au dire de la malade, de grandes douleurs, mais on s'aperçoit facilement, que les points à un premier examen très douloureux ne tardent pas un instant après à être complètement indolents.

Les réflexes rotuliens sont légèrement exagérés. Pas de trépidation épileptoïde, pas de réflexe de Babinski. L'examen de la sensibilité au niveau des membres supérieurs révèle quelques zones d'hyperesthésie, quelques autres d'anesthésie complète, en particulier à la plante du pied droit ; par contre, quelques régions où la simple pression réveille de grandes douleurs. La sen-

sibilité à la chaleur et au froid semble conservée, pas de retard sensible dans les perceptions, aucun trouble des sphincters.

L'examen de la colonne vertébrale est négatif, aucune apophyse saillante et douloureuse, d'ailleurs il n'existe aucune raideur articulaire de ce côté. Les mouvements de la colonne lombaire et dorsale sont parfaitement normaux.

Le signe de Romberg n'existe pas. L'enfant ne s'est jamais plainte de la vue, aucun trouble dans les mouvements du globe oculaire, aucun trouble auriculaire.

Les stigmates névropathiques sont recherchés avec attention. Le réflexe pharyngien existe, quoique sensiblement diminué, le réflexe cornéen est normal. La sensibilité paraît normale sur la plus grande partie du corps, sauf, comme nous venons de le dire, au niveau des membres inférieurs ; point d'hyperesthésie au niveau de la nuque, des mamelons, et surtout au niveau de la région ovarienne. Aucun signe sensoriel. Etat psychique assez spécial : caractère irritable, l'enfant pleure et rit très facilement, se met très vite en colère si on ne cède pas à toutes ses fantaisies ; elle est extrêmement bavarde, ses réponses sont toujours hâtives, mais très précises ; l'enfant est très intelligente pour son âge, elle aime, paraît-il, beaucoup la lecture.

Malgré ses protestations nous mîmes l'enfant debout : elle se tint, avec une grande difficulté, boudeuse, les bras écartés, oscillante, se remettant après des esquisses de chute en prenant appui sur les chaises voisines, sur le lit. Puis elle marcha, s'appuyant très fortement sur sa grand'mère, semblant plier sur les jarrets. Enfin, à force d'insistance, elle consentit à marcher seule, titubante, comme ébrieuse, les bras en balancier ; pendant les premiers pas ses jambes la soutinrent à peu près, puis le corps pencha à droite et pour éviter la chute elle se cramponna à la table, mais dans des expériences successives cette chute fut amorcée indifféremment à droite ou à gauche. De même était variable la manière de traîner les pieds, ou de les lancer tantôt de côté, tantôt normalement en avant. Et pendant tout cet examen la mauvaise volonté était évidente, de cette fille qui geignait, qui se lamentait sur l'impossibilité de marcher.

Une ponction lombaire donna issue à du liquide céphalo-rachidien, clair, eau de roche, coulant goutte à goutte sans pression exagérée. Son examen histologique et bactériologique ne décèle rien d'anormal.

On porte alors le diagnostic de névropathie et dès le jour même on la soumet au traitement : suggestion, en insistant devant elle sur la valeur curative de la ponction lombaire, et repos absolu au lit. On lui persuade qu'elle doit guérir rapidement, qu'elle guérira sûrement.

Le lendemain l'enfant se lève et marche déjà sans tituber. Les douleurs ont, dit-elle, disparu pendant la nuit, et elle se trouve beaucoup mieux.

Les jours suivants l'amélioration continue, l'enfant reste levée toute la journée, elle court et joue avec ses petites camarades, sans ressentir le moindre gêne ; néanmoins quand on la fait marcher pour un examen elle boite légèrement, se plaignant encore de douleurs dans les jambes. Il est de toute évidence que

l'enfant simule une claudication ou tout au moins exagère les phénomènes qu'elle peut présenter.

On persiste dans le même traitement, en ajoutant des douches froides et en la menaçant d'une opération grave si elle ne guérit pas plus vite.

Tous les troubles disparaissent bientôt, et le 3 juin, au bout de 12 jours, l'enfant quittait le service, totalement guérie.

Les motifs qui, chez cette malade nous firent admettre l'hystérie sont assez nets. Et d'abord, comme dans tous les cas de ce genre, nous fûmes frappés de ce fait que les symptômes ne ressemblaient à rien de bien caractérisé parmi les paraplégies organiques possibles de l'enfant.

Il existe des paraplégies, complètes ou incomplètes, par méningo-myélite grippale. Mais les accidents auraient dû commencer pendant la grippe et non pas après ; ils n'auraient pas dû se prolonger autant, ou tout au moins au bout d'un temps aussi long ; des troubles dans les réflexes, dans le fonctionnement des sphincters, dans la nutrition des tissus, dans la sensibilité auraient dû exister.

La symptomatologie ressemblait d'assez près à celle d'une paraplégie pottique : l'enfant fut tournée sur le ventre, et nous vîmes une ligne épineuse parfaitement droite. Mais nous savons que parfois la paraplégie, par tuberculose d'une vertèbre dorsale, précède la gibbosité, a même existé pendant toute la maladie sans gibbosité. Ces cas, d'un diagnostic toujours délicat, se reconnaissent surtout à deux symptômes : des irradiations pseudo-névralgiques dans les nerfs irrités par la pachyméningite ; la rigidité de la colonne vertébrale.

Les douleurs initiales, très vivement accusées par la malade, ayant repris quand, au bout de deux mois, elle avait de nouveau essayé de se lever, pouvaient, en effet, avoir été de ces pseudo-névralgies. Mais, comme elles ont occupé les membres inférieurs, le droit surtout, elles auraient eu comme cause un mal de Pott lombaire ou dorso-lombaire tout au plus, et dans ce cas les paralysies, rares d'ailleurs, doivent affecter le type radiculaire ou tronculaire, c'est-à-dire être partielles et périphériques, flasques, avec atrophie musculaire et abolition des réflexes. De plus, l'enfant étant couchée sur le ventre, nous avons vu que la région lombaire était souple ; quand on soulevait les pieds, jambes demi-fléchies, les reins se creusaient. Car de prier l'enfant de se baisser pour ramasser un objet par terre, il ne pouvait être question.

Il était donc à peu près certain qu'il n'y avait pas de mal de Pott lombaire. C'était moins sûr pour la région dorsale, où toujours la rigidité est plus difficile à démontrer puisque les mouvements normaux sont à peu près nuls. Toutefois, des irradiations douloureuses dans les membres in-

férieurs et non point dans les nerfs intercostaux, en ceinture par conséquent, n'allaient guère avec cette hypothèse.

D'après la démarche ébrieuse, on pouvait penser à une tumeur cérébelleuse, sans douleurs de nuque, sans symptômes encore constitués d'hypertension intracrânienne, mais avec troubles de l'équilibre et titubation ébrieuse. La variabilité des troubles moteurs, les troubles de sensibilité, le mode de début, l'état stationnaire depuis six mois rendaient ce diagnostic peu probable : mais on a déjà vu des cliniciens avisés traiter d'hystériques des sujets auxquels on a trouvé, quelques mois plus tard, à l'autopsie, une tumeur encéphalique.

Ce dernier diagnostic ne pouvait être éliminé d'emblée, et il nous a fallu, pour cela, constater qu'en quelques jours, sans traitement proprement dit, l'enfant était tout à fait guérie. Mais tout de suite — et avant la ponction lombaire prouvant que le liquide céphalo-rachidien était normal — nous avions pensé à l'hystérie bien plutôt qu'à une paraplégie organique quelconque. Nous ne pouvons, à vrai dire, parler de stigmates, mais les troubles sensitifs, l'état psychique que nous avons décrits dans notre observation sont plus caractéristiques que chez nos malades précédents et nous ont tout de suite mis sur la voie. En effet, la ponction lombaire, faite avec quelque apparat, en annonçant son efficacité, eut une influence remarquable : le lendemain matin la malade se sentait beaucoup mieux, ses douleurs avaient disparu pendant la nuit, elle pouvait marcher avec quelque maladresse encore, mais sans tituber. Nous lui déclarâmes qu'elle allait guérir, et nous lui fîmes prendre des douches. Deux jours plus tard elle jouait dans la salle avec ses petites camarades, boitant encore et se plaignant de souffrir quand on avait l'air de s'occuper d'elle; nous parlâmes alors devant elle d'une opération capable de la guérir, et tout cessa. Elle resta encore en observation dans la salle pendant dix jours et sortit marchant comme tout le monde.

La nature hystérique des accidents, peut-être provoqués par la grippe, ne saurait être mise en doute. Mais comment expliquer les troubles fonctionnels ? Probablement par un mélange d'asthénie et de contracture musculaire. Le tableau, en tout cas, ne nous paraît pas être celui de l'astasie-abasie, celle-ci étant caractérisée par l'impossibilité de marcher et de se tenir debout, avec intégrité de la mobilité lorsque le sujet est couché.

Au reste, nous n'insisterons point sur ces discussions purement neurologiques, notre unique but étant de relater un cas d'hystérie infantile capable d'en imposer pour un mal de Pott, c'est-à-dire pour une lésion d'ordre chirurgical, et de montrer comment nous sommes arrivés au diagnostic.

De l'étude de ces différentes observations, tant au point de vue diagnos-

tique que pathogénique, ressort un fait capital : à savoir que les manifestations musculaires de l'hystérie sont loin de former une entité morbide nettement définie. Nos cas en sont une preuve très nette. Souvent la pathogénie est fort complexe, et d'une interprétation parfois difficile. Quant au diagnostic, nous avons vu qu'il peut reposer sur l'étude de symptôme en lui-même ; mais il se fait le plus souvent par élimination. Enfin si le doute persiste, le traitement, véritable critérium, donnera la clef du problème : c'est en raison de ces résultats que nos observations sont incontestables, ces manifestations musculaire de l'hystérie, et les déformations qu'elles entraînent, ont des destinées fort variables. Si certains cas cèdent facilement sans cause apparente, si quelques malades se lèvent un beau matin guéris de la contracture, si d'autres cas disparaissent à la suite d'une émotion, il en est malheureusement qui persistent. Une scoliose hystérique vue par Roux dura quatre années. Et le pronostic doit être jusqu'à certain point réservé dans ces cas où le diagnostic est fait tardivement : ce n'est pas impunément qu'un sujet, surtout s'il est jeune, a présenté une attitude vicieuse pendant des mois et même des années. Des déformations secondaires peuvent apparaître ; le squelette encore malléable de l'enfant peut subir des incurvations, et ces modifications organiques peuvent subsister alors que la contracture, leur cause première, a cessé. Charcot a insisté sur ce fait, que le symptôme hystérique peut guérir, tandis que ses fâcheuses conséquences persistent presque irrémédiablement.

Cette éventualité suffit à montrer l'importance du diagnostic qui doit entraîner immédiatement la mise en œuvre du traitement, c'est-à-dire de la suggestion.

Tous nos malades ont guéri, plus ou moins vite, par un traitement dont la suggestion a fait tous les frais, les actions mécaniques n'ayant eu pour but, en somme, que de frapper l'imagination des malades auxquels nous avions à l'avance promis la guérison. Nous n'avons jamais eu besoin de recourir à un simulacre d'opération avec chloroforme, comme fit une fois Lannelongue pour une scoliotique, guérie en effet au réveil : mais peu de temps après, à une rechute, il suffit de lui dire sur le ton de commandement : « Tiens-toi droite » pour qu'incontinent tout cessât

Suggestion brusque, de thaumaturge, dont nous n'avons pas d'exemple dans notre série actuelle. Mais l'un de nous a soigné il y a dix ans un garçon d'une douzaine d'années qui vint à l'hôpital Trousseau, remplaçant par une béquille un membre dont le genou, soigné pendant plusieurs mois pour tumeur blanche, était fléchi à angle droit. L'enfant couché, on remarqua l'absence de tout signe physique dans le genou, de toute atrophie musculaire, de toute douleur à la pression. Au milieu de l'interro-

gatoire, d'un coup on redressa le genou en prononçant le célèbre : Lève-toi et marche. L'air ahuri, le gamin s'assit, regarda quelques secondes autour de lui, sauta à bas du lit, enfila sa culotte, oublia sa béquille et fila sans mot dire devant ses parents ébaubis. La cure se maintint car, quelques années plus tard, une famille nous pria de renouveler le miracle pour une fillette : mais c'était une coxalgie vraie en attitude vicieuse.

C'est notre seul exemple de guérison instantanée. Chez les malades que nous venons d'observer en série, ce fut moins brillant quoique encore très rapide. On ne saurait dire que chez notre scoliotique il fallut trois mois de traitement, car nous avons d'abord employé environ deux mois, sans gagner grand'chose, à l'extension continue, et la guérison alla vite à partir du jour où nous avons confié à notre professeur de gymnastique suédoise une rééducation attentive de la volonté.

Donc, toutes ces observations confirment l'aphorisme de Charcot : l'hystérie ne tient pas chez l'enfant. Mais encore faut-il compléter cette phrase par un commentaire.

De ce que l'accident hystérique a été guéri vite et complètement, il ne s'ensuit pas que la maladie le soit aussi. Pitres dit fort justement qu'on naît hystérique et qu'on ne le devient pas ; l'hérédité ayant créé la diathèse, les causes occasionnelles ne peuvent que provoquer les accidents. Après suppression de l'accident, la maladie persiste donc, et de cela nous devons tenir compte pour le pronostic, soit que nous ayons à craindre une récidive *in situ*, dont plusieurs observations font mention, soit que plus ou moins tard, se produisent d'autres manifestations. Chez nos malades, les lésions pseudo-chirurgicales pour lesquelles nous avons été consultés ont disparu, mais ils restent ni plus ni moins des hystériques et l'un d'entre eux, quelques mois après le torticolis, a profité, par exemple, d'un moment où il était seul à l'atelier pour déchirer ses vêtements, s'égratigner avec un canif et raconter ensuite une histoire de voleurs. Le torticolis, chez lui, n'a pas tenu, mais l'hystérie a tenu.

AUTOUR D'UNE ÉPIDÉMIE DE DÉMONOPATHIE

(MORZINE 1861-1865) (1).

(Pl. LI)

PAR

L. MARGAIN.

Vers 1852 ou 1853, dans le village d'Essert-Roman, à 4 ou 5 kilomètres de Morzine, une fillette de 9 ans fut prise de crises nerveuses singulières qu'aucun médicament ne semblait calmer. Sur la foi d'un précédent, on la conduisit à Besançon où des prêtres la déclarèrent possédée et la guérirent instantanément en lui faisant toucher le Saint-Suaire. Cette guérison fit quelque bruit dans le pays et devint un sujet de conversation pour les habitants de Morzine, peu instruits, fort dévots en général et dirigés principalement par un vicaire, l'abbé F..., esprit exalté et mal équilibré, prompt à voir le diable au milieu de ses paroissiens et que des pratiques trop fréquentes d'exorcisme avaient déjà fait déplacer.

Le 14 mars 1857, Jeudi-Saint, à Morzine, une fillette de dix ans, Péronne T..., à la suite d'une frayeur, est prise de crises convulsives que reproduit bientôt Marie P... du même âge, bergère comme elle et comme elle sur le point de faire sa première communion. Les deux enfants continuant à se fréquenter, ne tardent pas à trouver une interprétation de leur état : c'est une extase et la sainte Vierge leur écrit. Stupéfaction de l'abbé F... qui répugne à cette idée et soupçonne quelque tour du diable. On interroge les fillettes, on finit par leur faire dire qu'une vieille femme les a touchées et ensorcelées et que d'autres petites filles du pays tomberont malades à leur tour. Cette prédiction devait se réaliser, l'épidémie était amorcée, elle était définie par la mère de la possédée d'Essert-Roman qui, appelée en consultation à Morzine, reconnut chez les malades

(1) Cf. *Relation sur une épidémie d'hystéro-démonopathie en 1861*, par le Dr CONSTANS, 1862, 1re édit. et 1863, 2e édit.; *Les diables de Morzine en 1861*, par le Dr CHIARA. Gaz. méd. de Lyon, 1861.

De l'épidémie hystéro-démonopathique de Morzine, par le Dr KUHN. Ann. Méd. psych., 1865.

Les possédés de Morzine, par TISSOT, Ann. Méd. psych., sept. et nov. 1865.

tous les symptômes qu'avait présentés sa fille. Le diable avait dorénavant ses lettres d'introduction.

Ce que devint l'épidémie, comment le chiffre des malades fut de 27 en quelques mois et de 110 la troisième année, nous le savons par les publications de M. Constans, de M. Kuhn, de M. Chiara, de M. Tissot ; ils nous décrivent tous ces crises convulsives, les malades grimaçant, se tordant, par la bouche desquelles le diable vomit en toutes langues ses injures à l'adresse des sorciers, des médecins et de la religion. Il relatent ces légendes typiques du cochon qui refuse d'entrer dans le village dès qu'il en aperçoit le clocher, de l'enfant qui descend d'un haut sapin, la tête en bas etc., ils s'étendent sur les causes morales de l'épidémie, l'isolement de Morzine, la misère et le défaut d'hygiène des habitants ; mais ils sont d'une brièveté de commande sur les causes psychologiques immédiates. M. Tissot nous le laisse entrevoir en disant dans sa relation que le Dr Constans est « plein de respect pour toutes les convenances, réservé au point d'en faire souffrir l'intérêt scientifique ». Quarante années nous séparent de cette époque et nous pouvons maintenant lever les derniers voiles et combler cette lacune.

Permettez-moi d'abord de vous présenter les gens influents de Morzine au moment de l'épidémie. Je vous ai déjà dépeint le vicaire F..., exilé à Morzine pour cause de démonomanie antérieure, mais n'ayant point abjuré ses erreurs ; c'est la forte tête du clergé. Le curé est un pauvre homme qui tient à sa cure avant tout, croit d'ailleurs à la possession et ne consent à parler de la maladie que lors de la venue de l'inspecteur général Constans quand il sent la disgrâce approcher. Les capucins d'un couvent voisin (Saint-Maurice dans le Valais), dépendant de l'évêque de Sion, se font un jeu et un profit d'exorciser gens et animaux malades. Tout ce clergé est hostile à un vieux prêtre interdit, l'abbé C... qui après avoir habité Morzine où il a laissé des inimitiés farouches, fait maintenant le charlatan à Genève, prêtant ainsi le flanc à l'accusation du curé qui déclare publiquement : « Il n'y a que ce coquin de C.. qui, pour me jouer un mauvais tour, car il m'en veut toujours, a pu envoyer tout ce mal sur ma paroisse. » L'abbé C... devient donc le chef des sorciers. Le diable avait son curé, on allait lui donner son adjoint.

En effet, le conseil municipal est aussi divisé. Le maire T... est constamment à Thonon où il remplit les fonctions de notaire. Son adjoint Jean Berg... cordonnier, qui le remplace est accusé d'avoir fait un pacte avec le démon. « J'ai vu ce sorcier, dit Chiara, il n'a aucun des traits sous lesquels la fantaisie s'est plu à dépeindre ces êtres imaginaires. Représentez-vous une grosse figure, ronde, haute en couleurs, corps petit et replet, tel est votre homme au physique. J'ai eu une longue conversation

avec lui. Si on l'accuse, m'a-t-il dit, de sortilège, c'est parce qu'il est incrédule ou *rouge* et qu'il a toujours combattu l'idée délirante de ces malades. Il se défend vivement, bien entendu, d'être le chef d'une légion de démons et d'avoir à son service le moindre diablotin. »

Malgré ses dénégations il fut mis à l'index, et le curé conseilla à ses paroissiens d'éviter de passer devant sa maison et devant celles des autres rouges.

Le reste du conseil municipal qui n'était peut-être pas étranger à ces insinuations se contentait d'observer ; les conseillers B... et F... certifiaient par écrit les invraisemblances les plus grossières. Il fallut la visite du procureur pour que le conseil s'émut des plaintes de la population. Le 29 mars 1881, il écrivait en effet à ce fonctionnaire : « Tous les habitants critiquent le conseil municipal de ce qu'il ne prend pas des moyens pour faire cesser une si grande affliction et s'en prennent à lui du retard à soulager tant de pauvres familles qui deviennent la compassion de ceux qui connaissent leur triste position..... Le conseil municipal déclare que ce sont les exorcismes ou les prières et pèlerinages de dévotion qui les ont le mieux soulagés et pour plus longtemps et que si les prêtres avaient pu les continuer, la maladie ne se serait pas étendue si loin et si longtemps, car pendant le mois de septembre et octobre-novembre de la première année il n'y eut plus de nouveaux cas, mais dès lors il s'en déclara de nouveau et pendant l'hiver et le printemps, les exorcismes ayant de nouveau été autorisés par l'autorité ecclésiastique les soulagèrent mieux et guérirent pour plusieurs mois et même des années, mais défense leur fut faite par M. l'intendant de les recontinuer et dès lors aucun moyen ne fut mis en usage pour cette guérison... »

Aux divisions entre ecclésiastiques, entre conseillers municipaux devaient s'ajouter les discussions entre médecins. Morzine divisé religieusement et politiquement, l'était aussi médicalement ; deux médecins donnaient leurs soins à cette localité, l'un libre-penseur, l'autre ami du curé. Après quelques essais thérapeutiques également infructueux, le premier en référa à l'autorité, le second déclara la maladie surnaturelle. Des deux côtés, l'impuissance médicale semblait flagrante. Quelques paysans, plus avisés, obtinrent quelques succès, l'un en menaçant sa fille de lui couper le cou, l'autre en faisant le geste de jeter la sienne dans un four, un troisième en déclarant à la sienne qu'il va l'enchaîner dans sa cave.

Devant cette insuffisance des autorités locales, les habitants de Morzine s'adressèrent aux étrangers, les uns aux Capucins, les autres à un magnétiseur de Genève, M. Laf... Deux d'entre eux furent délégués près de lui, mais à leur retour, le curé les blâma sévèrement ; ils durent prier M. Laf... de ne point venir.

BIBLIOTHÈQUE DES SALPÊTRIÈRE ARCHIVES EN MÉDECINE

Un autre Genevois, celui-ci guérissant par magie et à des prix modérés, se risqua, mais ne fut pas long à déguerpir, quatre prêtres et huit religieuses étant venus lui dire qu'ils allaient le faire prendre par les carabiniers parce que lui et ses pareils apportaient le diable.

Mais les amis du merveilleux, et surtout ceux qui en vivent, ne se rebutent pas facilement, un autre magnétiseur vint en 1861 s'installer dans la commune. Les pratiques ordinaires du magnétisme échouant entre ses mains et craignant qu'on ne lui fit un mauvais parti, il détourna sur l'abbé C...., le chef des sorciers, le courroux populaire. Heureusement l'abbé était à Genève ; ne pouvant l'atteindre, on l'envoûta. En grand nombre, les habitants armés et portant des torches, se rendirent de nuit dans un lieu sauvage, près d'une petite chapelle bâtie autrefois par l'abbé C... et tombée en ruines, on éventra un chien avec forces imprécations et il fut annoncé que les dix-huit coups de couteau qui avaient atteint le foie de cet animal ne laissaient à C... que dix-huit jours à vivre. Dès ce moment, quoique fort bien portant en Suisse, C... fut mort pour les possédées de Morzine et son âme vint tourmenter les malades.

Il était temps qu'on intervint. L'évêque d'Annecy, Mgr Magnin, souvent malade, avait déjà interdit les exorcismes, mais profitant d'une indisposition qui le retenait éloigné des affaires de son diocèse, on s'était empressé de reprendre ces pratiques.

Au mois d'avril 1861, le ministère envoya à Morzine le Dr Constans, inspecteur général des aliénés, qui, tout en s'occupant de détruire la croyance au merveilleux, dut rétablir l'ordre dans la commune. La première chose qu'il demanda fut le changement du curé, celui-ci fut rappelé à Annecy, mais il fallut bien des démarches et des menaces pour obtenir l'envoi d'un nouveau titulaire. L'arrivée d'une brigade de gendarmerie, d'un bataillon d'infanterie, la dispersion des malades firent tout rentrer dans l'ordre. Le 8 juillet, le Dr Constans quittait Morzine où n'existait plus une seule possédée et écrivait la relation de cette épidémie, terminant ainsi : « Le nouveau curé au mérite et aux lumières duquel chacun rend justice s'efforcera d'atteindre ce but (la démonstration de l'absurdité de la possession). »

Malheureusement, ses malades expulsés rentrèrent presque aussitôt et il fallut faire une nouvelle dispersion. Néanmoins tout était rentré dans le calme en 1862.

Comment l'épidémie se réveilla-t-elle en 1864 et eut-elle un caractère particulier ? C'est ce que nous allons voir.

La guérison des malades par la dispersion semblait avoir porté un rude coup à la croyance en la possession, mais avait indisposé une partie de la population. Le juge de paix P... n'avait pu s'empêcher de blâmer ouvertement des mesures qui ne lui semblaient pas entièrement légales et avait



L'ÉPIDÉMIE DE DÉMONOPATHIE DE MORZINE (1861-1865)

(*L. Margain.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

converti à ses idées le garde forestier Ch., ultramontain farouche. Tous deux, aidés du vicaire, firent le siège du nouveau curé. Celui-ci n'avait admis que par politique la réalité de la maladie naturelle et avait, au fond, les idées de son évêque lui-même dont le Dr Constans disait : « Il est fort porté à croire, lui aussi, en la possession, et le fait qui sert de base à sa croyance est d'une puérilité qui fait peine. » Adroit opportuniste, sentant un parti d'opposition assez fort se former dans la commune contre les rouges, le préfet, les non-possessionistes, le curé crut le moment venu de démontrer que les guérisons obtenues étaient vaines et qu'un exorcisme en masse était le seul moyen d'en finir avec l'épidémie ; mais, pour cela, il fallait d'abord la faire renaître.

En janvier 1864, il demanda aux Capucins de faire une mission qui fut prêchée pendant tout le mois : « il y avait sept ou huit messes par jour, les habitants passaient sept à huit heures par jour à l'église ; les marchands de chapelets, médailles, etc. qui suivaient les missionnaires ont prélevé sur la crédulité des habitants et malgré leur pauvreté un impôt d'au moins 3.000 francs. Ces missionnaires, venus ainsi sur les instances réitérées du curé, ont exercé une bien funeste influence. On peut, sans rien exagérer, dire qu'ils ont chargé une formidable mine à laquelle l'évêque est venu mettre le feu » (Dr Constans, notes manus.). L'effet de ces prédications ne se fit pas attendre, quelques crises reparurent ; c'est alors qu'on répandit habilement l'idée d'un exorcisme général. Sur ces entrefaites, en avril, Mgr Magnin, évêque d'Annecy, arriva à Morzine. « Toutes les malades qui l'attendaient à l'entrée du village et sur la place publique entrèrent en crise, vociférant, injuriant, écumant et frappant des mains » (Kuhn). Le lendemain eut lieu la confirmation par l'évêque : « A son entrée solennelle à l'église, les malades se sont jetées sur ses pas, l'ont approché de fort près, ont tenté de se jeter sur lui, en poussant des cris affreux, en proférant des jurements, des blasphèmes qui saisissaient le public d'horreur. Elles l'ont ainsi poursuivi, le huant, le menaçant, jusqu'au milieu de l'église. L'ordre n'a pu être rétabli et la cérémonie s'accomplir que par l'intervention de la force publique. Pendant la confirmation même, les malades ont redoublé de hurlements et de vociférations infernales ; elles cherchaient à cracher à la figure de l'évêque, à lui arracher son anneau pastoral. Elles ont même réussi à le faire tomber de sa main.

« Le moment où le prélat a donné sa bénédiction, après avoir eu confirmé, a été plus orageux encore : la violence des accès est allée jusqu'à la fureur ; ce n'étaient de toutes parts dans l'église que cris forcenés, hurlements épouvantables. Le vacarme été si affreux que les larmes coulaient des yeux d'un grand nombre de spectateurs. Beaucoup d'étrangers même ont été consternés de cette scène de fureur et de désolation.

« Les cris sont toujours les mêmes, les malades n'ont rien appris, rien oublié.

« L'évêque n'a fait aucun exorcisme, malgré le désir de la paroisse qui en aurait voulu un général » (Tissot).

Cependant, l'abbé Michel B... prétendait tenir du vicaire de Morzine que l'exorcisme avait eu lieu et qu'aux mots *tace et obmutesce* les malades étaient toutes tombées dans une prostration subite et complète. Il est plus probable que ce résultat fut dû à la présence de la gendarmerie. Quoi qu'il en soit, c'est cette confirmation que représente notre dessin fait par un gendarme, témoin oculaire, superbe homme qui s'est dessiné lui-même au premier plan. On peut voir que l'auteur, quoique n'appartenant pas au corps médical et bien qu'artiste d'occasion, a judicieusement observé et fidèlement rendu les attitudes familières aux possédées.

Tout se serait peut-être encore calmé si certains intéressés n'avaient fait remarquer alors que des secours en argent promis lors de la première épidémie n'avaient point été distribués. D'autre part, le moment des élections au conseil général et au conseil d'arrondissement approchait ; le candidat patronné par le préfet n'avait point les faveurs du clergé ; manquant d'arguments contre lui, on s'en prit à ce fonctionnaire et le réveil de l'épidémie devenait une critique commode des mesures auxquelles il avait coopéré. C'est alors que le *Courrier des Alpes* ouvrit une campagne contre les non-possessionistes et des articles furent répandus à profusion dans le pays par le curé et son vicaire.

L'inspecteur général Constans venait d'être désigné une seconde fois pour ramener l'ordre à Morzine. Son premier soin fut de faire interdire cette publication dont l'auteur fut par la suite condamné à 250 francs d'amende, et de demander le changement du curé et du vicaire. Désavouer ceux-ci était dur pour l'évêque qui avait peut-être endossé plus de responsabilités qu'il ne semblait ; aussi ne céda-t-il que lorsque ces ecclésiatiques sollicitèrent eux-mêmes leur changement, un peu par force.

A l'arrivée du Dr Constans, le plus grand nombre des 150 convulsionnaires s'exila volontairement, se bornant à réclamer quelques subsides pour vivre à l'étranger ; la présence d'un détachement d'infanterie intimida les autres. Des secours largement distribués contribuèrent pour une grande part à ramener le calme. Mais, de cette façon, l'épidémie devenant une opération fructueuse, la peur de l'expulsion, d'autre part, arrêtant les possédées, quelques individus s'avisèrent alors d'un nouveau moyen. Une maladie éclata chez les bestiaux et de nouveau la population réclama l'exorcisme des animaux. Un vétérinaire, envoyé sur les lieux, reconnut qu'ils étaient empoisonnés par des graines d'euphorbe, introuvables sur leurs pâturages habituels. Les soupçons se portèrent sur trois individus

et, après enquête, deux furent mis en état d'arrestation. Dès lors, le diable en avait fini avec les gens et les bêtes ; la discorde, elle, régnait toujours.

Le préfet venait de nommer à Morzine, un commissaire de police, personnage trop zèlé, un peu borné, semble-t-il, en tout cas, maladroit, qui n'avait sollicité ce poste qu'en raison des inimitiés qu'il s'était attirées dans le précédent. Une lettre le devança à Morzine ; elle émanait du brigadier de gendarmerie de Cluses et était adressée au brigadier de Morzine ; en voici des extraits : « M.... emploie pour arriver tous les moyens possibles ; c'est-à-dire veut arriver quand même... grand faiseur d'embarras, singeant toujours le grand monde et voulant toujours regarder le roturier au-dessous de tout... A présent, méfiez-vous de lui, je vous le dis en camarade. Il vous fera toujours bonne grâce par devant et vous écrasera pas ses rapports par derrière. Il est vrai qu'ils n'ont pas grande importance, car il est connu pour un hâbleur à la préfecture à Annecy et au parquet de Bonneville...

« Il n'aime pas trop la gendarmerie, car il se croit être le chef ?

« Ecrivez-moi quand vous aurez besoin d'autres renseignements. »

Ceux là suffisaient au brigadier Fourc... M. le commissaire n'aimait pas la gendarmerie ! Il n'avait qu'à bien se tenir, la lutte entre les pouvoirs allait recommencer et être l'origine d'un nouveau cas de possession.

Deux amoureux, un étranger à la commune et la fille R... se trouvaient fort gênés de la présence de la mère R... bien qu'elle fut connue de tout temps comme aliénée; ils saisirent le prétexte des fêtes de Noël pour accuser celle-ci de se croire possédée, le brigadier voulut la faire enlever de suite, le commissaire s'y opposa : le résultat fut qu'on recommença à parler du diable. Heureusement, le Dr T... tout en déclarant qu'il n'y avait pas possession ni même délire démoniaque fit évacuer l'aliénée sur l'asile, l'amoureux fut expulsé. Ce fut le dernier cas de l'épidémie de Morzine, mais aussi le signal d'exécutions. Le commissaire-vicomte de Cat... fut déplacé ainsi que le garde forestier Char... et le juge de paix P... Celui-ci était accusé d'ivrognerie, celui-là « est un homme d'opposition quand même, pour lui tout Français est un étranger, un ennemi, ne cessant, dans les cabarets dont il est un hôte beaucoup trop assidu, de répandre sur nous des propos injurieux » (notes manuscr.).

Le brigadier Fourc... reçut la croix, un autre gendarme, la médaille militaire, le facteur, un secours ; de l'argent fut distribué aux possédées guéries ; seule, une malade, à Genève continua à avoir des crises *devant les personnes auxquelles elle demandait l'aumône.* Ce dernier fait, ainsi que l'empressement de beaucoup des malades de 1864 à quitter leur pays misérable pour l'asile, en dit long sur les causes de l'épidémie.

Parmi une population où l'hystérie était fréquente, elle était née d'une

impression de frayeur chez une fillette mystique ; les racontars, les querelles intimes, les haines individuelles, la mise en jeu des intérêts les plus divers et les plus opposés lui donnèrent une empreinte spéciale, son cachet démoniaque qui, même chez cette population arriérée n'eût pas paru spontanément (A Montriond près Morzine, il n'y a pas de possédées « parce que M. le curé n'en a pas voulu » répond une femme). Dès lors, la surexcitation des imaginations, l'abus des exorcismes, la crainte firent de nouvelles victimes, le parti religieux signala ses ennemis comme les auteurs du mal et peu s'en fallut que ceux-ci ne payassent de leur vie l'opposition au clergé.

Ces considérations éclairent quelques points particuliers de l'aspect clinique de cette épidémie. On comprend la division des malades en deux catégories, telle que l'a tracée le Dr Constans ; les unes atteintes d'hystérie constitutionnelle ; les autres d'une « hystérie accidentelle, récente, née sous l'influence de l'idée admise ». Chez les premières, l'existence de cette névrose ne fait pas de doute, on la retrouve dans leur vie antérieure et elle se manifestera encore après l'épidémie. Chez les secondes, il me semblerait plus prudent de ne parler que d'accidents hystériformes avec idées de possession, encore ces idées de possession ont-elles l'air de n'être pas absolument sincères. Lorsqu'aucun étranger ne visite les malades, le diable se tient dans la coulisse et leurs invectives s'adressent uniquement aux incrédules, aux rouges ; quand, au contraire, survient un médecin, un étranger, un rouge, le démon rentre en scène. « Ah ! tu crois,b... d'incrédule, que nous sommes des folles, que nous n'avons qu'un mal d'imagination ! nous sommes des damnées, s... n... de D... ! nous sommes des diables de l'enfer ! » La perte de la mémoire après la crise est loin d'être complète chez plusieurs : « Je sais que le diable a dit ou fait telle chose ; mais ce n'est pas moi... ». Dans certaines réponses enfin le diable prend vraiment l'intérêt de la malade d'une façon très étrange :

« Pourquoi, demande-t-on à l'un de ces démons, pourquoi ne veux-tu pas que la fille mange ?

« — Parce que, répond-il,la fille ne doit pas manger de ton s...pain, de de ton s... fromage ; donne-lui du bon café à la fille, du bon pain de boulanger, de la bonne viande et elle mangera. »

Les rechutes semblent, elles aussi, de commande. Une malade « guérie depuis peu de temps par l'effet d'une correction paternelle, fut ainsi admonestée par ses compagnes :

« Tu es bien bête d'avoir eu peur de ton père, si le mien m'en faisait autant, je le tuerais,.. etc.. »

...Et la pauvre enfant fut bientôt reprise de crises plus violentes que jamais.

Ces faits montrent nettement ce qu'était ce prétendu délire, qui disparaissait d'ailleurs dès que le malade franchissait les limites de la commune et expliquent une particularité qu'il présente. En effet, orienté vers un but précis, il est d'une monotonie qui contraste avec la variété des délires démoniaques du moyen âge : pas d'érotisme, ni incubes, ni succubes, un respect singulier de la pudeur, la rareté des hallucinations, en un mot, rien d'inutile.

En résumé, épidémie de politique locale, mais de mauvaise politique, puisqu'elle desservait la cause qu'elle prétendait servir ; maladie à caractère utilitaire puisqu'elle s'amenda par les distributions de secours, pour ne cesser, il est vrai, complètement qu'à la victoire définitive des rouges, telle fut l'hystéro-démonopathie de Morzine. Comprise ainsi, sans perdre beaucoup d'intérêt au point de vue médical, elle en gagne certainement au point de vue psychologique, soit qu'on examine les possédées elles-mêmes, soit qu'on étudie les différents fonctionnaires appelés à les diriger et que j'ai cherché à mettre en relief dans ce travail.

Le Gérant : P. Bouchez

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

LES MICROMÉLIES CONGÉNITALES

ACHONDROPLASIE VRAIE ET DYSTROPHIE PÉRIOSTALE,

par MM.

C. PORAK
Accoucheur en chef de la Maternité,
Membre de l'Académie de médecine.

G. DURANTE
Ancien interne des hôpitaux,
Chef du laboratoire de la Maternité.

Les dystrophies osseuses congénitales ont longtemps été confondues sous le terme général de rachitisme et l'on expliquait leurs aspects variés par le début des lésions à une époque plus ou moins précoce du développement embryonnaire. Mais, par suite des progrès de la clinique et surtout de nos connaissances anatomo-pathologiques, ce rachitisme congénital a dû subir des démembrements successifs pour aboutir à une classification plus rigoureuse des troubles de développement du tissu osseux. Toutefois, malgré les travaux multiples parus sur ce sujet, un grand nombre de ces dystrophies nous sont encore mal connues, et des faits disparates sont fréquemment publiés sous des dénominations identiques.

Les dystrophies par *allongement excessif* (gigantisme, etc.), dont le point de départ congénital peut être discuté, apparaissent dans le cours de l'existence. Leurs manifestations chez le nouveau-né sont encore ignorées, aussi les éliminerons-nous de ce mémoire relatif aux seules dystrophies de l'enfant à la naissance.

Nous aurons donc particulièrement en vue, dans les pages qui suivent, les dystrophies osseuses entraînant la *micromélie*.

En se basant sur cette micromélie, sur l'aspect court, trapu, boudiné des membres, on a, dans le cours de ces dernières années, réuni sous le nom d'*achondroplasie* des affections très dissemblables, ce qui n'a pas peu contribué à rendre singulièrement complexes la clinique et surtout l'anatomie pathologique de cette maladie.

Nous étudierons spécialement dans ce mémoire l'*achondroplasie vraie* et la *dystrophie périostale*. Celle-ci, trop longtemps confondue avec la première, présente des caractères assez tranchés pour pouvoir être isolée dès aujourd'hui.

Les autres dystrophies congénitales telles que le *rachitisme congénital*, les *dystrophies syphilitiques*, l'*ostéoporose congénitale*, la *fragilité constitutionnelle des os*, la *dysostose cléido-crânienne* de P. Marie, le *myxœdème*, la *dyschondroplasie* d'Ollier, les *nanismes* divers, etc., etc., seront abordés à propos du diagnostic et de la pathogénie.

Les *malformations mécaniques* ne rentrent pas, à proprement parler, dans les dystrophies osseuses.

Historique.

Chaussier au commencement du siècle dernier, puis Duménil avaient séparé du rachitisme des fœtus à membres courts, épais et boudinés ; par leurs fractures multiples leurs petits sujets paraissent rentrer dans la catégorie des pseudo-achondroplasiques par dysplasie périostale. Depaul en 1851 apporte des observations qui semblent relever de l'achondroplasie vraie ; il les distingue du rachitisme et tend à les rapporter à la syphilis. Virchow décrit en 1856 comme rachitique congénital un fœtus à membres courts et à tête volumineuse. M. Müller (1860) distingue, comme deux variétés de la même affection, le rachitisme de l'enfance et le rachitisme intra-utérin ; ce dernier est caractérisé par le défaut d'ordination des cellules cartilagineuses et par la synostose précoce des os de la base du crâne.

Winckler (1871) propose le terme de *Rachitis micromelica*. A part Depaul et Urtel (1873) qui émettent l'hypothèse d'une inflammation intra-utérine du cartilage (*chondritis fœtalis*), tous les autres auteurs avec Bouchut (1862), Scharlow (1867), Fischer (1875) identifient cette affection au rachitisme vrai, simple ou compliqué de crétinisme.

En 1876 Parrot, dans une communication à la Société d'anthropologie puis dans une série d'articles ultérieurs, sépara le premier d'une façon précise ce qui revenait au rachitisme vrai acquis de ce qui concernait la syphilis congénitale. Il isola, en outre, à côté de ces deux états morbides, sous le nom d'*achondroplasie*, une affection bien distincte dont les caractères cliniques étaient : la micromélie, les lésions du crâne, l'éburnation des os longs, l'absence de déformation du thorax, l'épaississement très marqué de la peau. Au point de vue pathogénique, c'était une maladie du cartilage primordial se traduisant par : *a*) la tuméfaction des chondroplastes et la diminution de la substance fondamentale du cartilage, d'où la flexibilité des os ; *b*) le défaut de sériation des chondroplastes (alors que cette sériation est exagérée dans le rachitisme) ; *c*) enfin l'intégrité du fonctionnement du périoste, d'où le défaut d'allongement de l'os, l'augmentation de son épaisseur et l'oblitération de son canal médullaire.

Malheureusement ces notes, toujours très concises, avaient passé inaperçues, aussi l'achondroplasie acquiert-elle difficilement droit de cité et Weiss, Lessing, Eberth (1879), M. A. Smith (1880), Neumann (1881), Spiegelberg (1882), Rode (1882) persistent à soutenir l'identité de cette affection avec le rachitisme en s'appuyant sur les recherches de Kassowitz qui avait montré chez le fœtus la précocité des lésions du rachitisme vrai.

En 1889, Porak reprend cette question dans un mémoire où, en apportant de nouveaux faits, il discute les observations antérieures. Il adopte le terme d'*achondroplasie*, montre qu'il s'agit là d'une affection spéciale, distincte du rachitisme, et confirme, en les complétant, les caractères qu'en avait donnés Par-

rot. Il étudie particulièrement au point de vue obstétrical le bassin de ces malades, apporte un fait *héréditaire*, rapproche les déformations analogues observées chez les *animaux* et signale l'antiquité de ce trouble de développement dont on peut établir le *diagnostic rétrospectif* aussi bien chez certains dieux de l'antiquité que chez certains nains célèbres dont les portraits nous ont été conservés.

La même année voit paraître les importants travaux de Kirchberg et Marchand et de Stilling, qui, les premiers sous le terme de *micromelia chondromalacica*, le dernier sous celui d'*osteogenesis imperfecta*, concluent également à la séparation absolue de cette affection d'avec le rachitisme vrai.

Depuis lors les observations se multiplient rapidement et confirment l'existence chez le fœtus d'une affection osseuse distincte du rachitisme vrai et de la syphilis.

Parmi les plus importants, signalons le mémoire de Kaufmann (1893), basé sur 14 observations, qui cherche à établir trois formes distinctes en se basant sur les dimensions et la consistance des épiphyses ; la même année, celui de S. Müller, qui attire l'attention sur l'importance de lésions périostales dans un certain nombre de cas publiés ; celui de Salvetti (1893) ; les observations de Lugeol (1892), de Thomson (1893) ; la revue générale d'Acquaderni (1892).

En 1894, nous avons l'occasion de publier, sous le titre d'*ostéogénèse anormale*, une observation qui, quoique rentrant dans la grande famille des anomalies du développement osseux, différait toutefois de l'achondroplasie classique par la prédominance des altérations périostales et que nous rangerions aujourd'hui parmi les dysplasies périostales.

Citons encore les articles de Clito Salvetti (1894), Apert (1895), Maygrier (1895), Spillmann (1895), Tissié (1896), Tschistowitsch (1897), Turner (1898), Schreib (1899), Flemming (1899), Porak et Durante (1900), Legry (1900), Hergott (1900), de Buck (1900) ; les thèses de Klinger (1897), de Rudolf (1898), etc., etc.

Jusqu'ici les études avaient presque uniquement porté sur les fœtus achondroplasiques et n'étaient guère sorties du domaine obstétrical, lorsqu'en 1900 P. Marie donne un nouvel essor à la question en publiant son travail d'ensemble sur l'achondroplasie de l'*adulte* et en mettant en évidence, ainsi que Apert (1901-1902), Méry et Labbé (1902), les caractères qui distinguent ces malades des myxœdémateux avec lesquels on les avait confondus jusqu'ici. Apert insiste, en outre, sur l'existence d'une achondroplasie *héréditaire* et sur son importance au point de vue des modifications de l'espèce.

Regnault (1901) examine à ce point de vue une série de *squelettes* conservés au Musée Dupuytren, Johannessen (1898), Joachimsthal (1899), Cestan et Infroit (1901), Molin (1901), établissent les caractères *radiographiques* des malades atteints de ce trouble de l'ossification.

G. Durante (1902), à propos de nouveaux faits, établit que l'on a confondu sous le terme d'achondroplasie des affections histologiquement et cliniquement disparates, et insiste sur la distinction qu'il importe d'établir entre l'*achondroplasie proprement dite* par sclérose du cartilage de conjugaison, et la

dystrophie périostale par lésions des ostéoblastes avec intégrité des cartilages épiphysaires.

Poncet et Leriche (1903) voient dans l'achondroplasie le résultat d'un retour à l'état ancestral et rapprochent ces malades de certains peuples nains.

Les articles parus sur l'achondroplasie sont actuellement trop nombreux pour pouvoir être tous, même cités, dans cet historique ; on en retrouvera la liste dans l'index bibliographique qui termine ce mémoire.

Nous nous bornerons à signaler ici, parmi les travaux récents, les études radiographiques de Treub (1904), Bouchacourt (1904) ; les thèses de Vilaire Cabèche (1902) sur l'achondroplasie chez l'enfant, de Péloquin (1902) sur l'achondroplasie chez l'homme et les animaux, de Caruette (1904) ; les revues générales de Klein (1901), de Regnault (1902), de Leriche (1904), et les mémoires de Leblanc (1902), sur l'achondroplasie chez les animaux, de Collmann (1901), Lannois (1902), Kassowitz (1903), Silberstein (1903), Michel (1903), Variot (1903), Hecktoen (1903), Swoboda (1903), Bayon (1904), Matuoka (1904), Lequeux (1904), Crooke (1904), Nathan (1904), Lepage (1904).

Enfin, la Société obstétricale de France inscrivait ce sujet à l'ordre du jour de sa séance annuelle de 1905 et nous chargeait de ce rapport. Ce fut pour nous l'occasion de reprendre l'étude de cette question dans son ensemble, en nous appuyant sur l'examen de 9 enfants que nous avons eu l'occasion d'observer à la Maternité et sur celui d'un squelette de femme achondroplasique adulte qui existe dans le musée de cet hôpital, mais qui n'avait pas encore été décrit.

L'achondroplasie n'est pas une affection nouvelle. Les anciens n'avaient pas manqué d'être frappés par ces caricatures humaines et nous en ont laissé des représentations très exactes,confondues jusqu'ici avec le rachitisme, mais dont Porak, P. Marie, Regnault ont pu établir le *diagnostic rétrospectif*.

Le dieu égyptien Phtah, le dieu Horus sont des achondroplasiques, tandis que le dieu Bès, à la figure bouffie, est plus probablement myxœdémateux. Aux Pygmées antiques, aux gladiateurs nains de Domitien, l'artiste a prêté les caractères achondroplasiques qu'il avait remarqués chez quelques individus du voisinage dont la taille exiguë et les formes athlétiques étaient de circonstance. Une statuette représente Caracalla avec ces proportions caricaturales.

Les *bouffons de cour*,chez lesquels les formes grotesques s'alliaient avec une intelligence parfois très développée, sont souvent des achondroplasiques : Sébastien de Morra, nain de Philippe IV peint par Vélasquez ; le nain du Tiepolo ; le nain du festin de Pharaon par Bronzino ; le nain dit « el primo » du Musée du Prado ; le nain en bronze de Valerio Cioli rentrent dans cette même catégorie.

Plus près de nous, enfin,Regnault pose le même diagnostic pour le nain Owen Farel mort en 1742 qui avait 1 m. 137 de taille ; le nain Wybrand Lolkes né en 1730 qui n'avait que 0,648 de haut ; Tom Pouce (1843) ; le nain de Broca (1877) ; le prince Balthazar, de Quatrefages (1881) ; le nain de Sabudini, (1887).

Actuellement enfin, on les retrouve surtout dans les foires ou dans les cir-

ques remplissant les rôles bouffons connus sous l'appellation « d'Augustes ».

Synonymie et division. — L'affection qui nous occupe paraît avoir aujourd'hui acquis sa place spéciale dans le cadre nosologique, mais la discussion, changeant de terrain, s'est portée sur la pathogénie et le point de départ de la lésion osseuse. La diversité des lésions observées explique la divergence des opinions ; elle se reflète dans la synonymie singulièrement riche que l'on retrouve dans la littérature et dont voici les termes les plus fréquemment employés : *Rachitis annulans* ou *micromelica* (Winckler) ; *Chondritis fœtalis* (Eberth, Urtel) ; *Osteogenesis imperfecta* (Stilling, Hecker, Bidder, Buday, Hildebrandt, Harbitz, Michel, Scheib, Silberstein) ; *Pseudo-chondritis* (Schildlowski) ; *Dysplasie crétinoïde* (Klebs) ; *Micromelia chondromalacica* ou *pseudorhachitica* (Marchand et Kirchberg) ; *Osteoporosis* et *osteosclerosis congenita* selon l'état de raréfaction plus ou moins prononcée du tissu osseux (Kundrat, Paltauf) ; *Aplasie périostale avec ostéopsathyrosis* (S. Müller) ; *Chondrodystrophia fœtalis* divisée en 3 variétés (*hyperplastica*, *hypoplastica*, *malacica*) selon le volume et la consistance des épiphyses (Kaufmann, Klinger, Johannessen, Schwendener, Schwoboda, Nathan, Crooke) ; *Micromélie* (Kassowitz).

En Allemagne, le terme le plus souvent employé est celui de *Rachitisme fœtal*, que l'on oppose en tant qu'affection spéciale au rachitisme vrai intra-utérin ; mais il a l'inconvénient de prêter facilement à confusion. En France, on a, d'une façon générale, adopté celui d'*Achondroplasie*.

Mais cette terminologie univoque peut-elle être conservée ? Bonne tant qu'il s'agissait de classer provisoirement un petit nombre de faits et de les séparer du rachitisme et de la syphilis, elle devient aujourd'hui insuffisante en présence de la variété des lésions observées dans les différents cas.

Si, au point de vue clinique, ces cas présentent certaines analogies, les examens histologiques permettent d'établir dès aujourd'hui que l'on a confondu sous le nom d'*Achondroplasie* des faits dissemblables relevant, les uns d'une altération du cartilage avec intégrité du périoste, les autres d'un défaut d'ossification périostale avec une rivulation chondrale normale. Kaufmann, et plus récemment Klein, Silberstein ont cherché à opposer la chondrodystrophie à l'ostéogénèse imparfaite relevant de lésions de l'os compact.

L'un de nous a proposé de diviser l'ensemble de ces *dystrophies osseuses congénitales*, confondues sous la dénomination souvent impropre d'achondroplasie, en deux variétés :

1° L'*achondroplasie vraie*, histologiquement caractérisée par une sclérose du cartilage entraînant un défaut d'ossification et le défaut d'allongement de l'os épiphysaire ;

2° La *dystrophie périostale*, caractérisée par une ossification périostale défectueuse avec résorption excessive de l'os diaphysaire mais sans altérations chondrales.

Comme ces variétés reposent non seulement sur des caractères cliniques propres, mais aussi sur des lésions histologiques particulières, nous croyons

leur distinction importante pour l'intelligence des dystrophies congénitales, aussi les étudierons-nous dans deux chapitres distincts.

I

ACHONDROPLASIE VRAIE

L'ACHONDROPLASIE est un trouble de développement du squelette apparaissant au cours de la vie intra-utérine, et intéressant particulièrement les épiphyses des os longs des membres, le bassin et la base du crâne. Histologiquement constituée par une *sclérose du cartilage épiphysaire* d'ossification, elle est cliniquement caractérisée par un raccourcissement considérable des membres qui prennent un aspect boudiné, par une déformation du bassin, et par une synostose prématurée des os cartilagineux de la base du crâne, avec enfoncement de la racine du nez, qui contrastent avec une voûte crânienne bien développée, un tronc normal, une intelligence moyenne et des organes génitaux régulièrement conformés.

L'achondroplasie peut apparaître accidentellement dans une famille, mais peut également être *héréditaire* (Porak, Baldwin, Apert, Nau, V.Lauro). L'Achondroplase est, en effet, nubile, fécond et susceptible d'avoir une progéniture. L'hérédité s'est montrée, soit chez le *père* (Boeckh, Nau, Apert, Sevestre), soit chez la *mère* (Porak, Lepage, etc., etc.).

L'achondroplasie peut enfin être *familiale* et affecter plusieurs enfants (Treub, Poncet) nés de parents sains ou également touchés. Boeckh rapporte l'histoire d'une famille où le bisaïeul, le père et deux filles auraient été achondroplasiques, et dans les deux observations de Poncet et Leriche, le père et le grand-père étaient achondroplases.

S. Müller, Klein ont noté des accouchements gémellaires où un seul des jumeaux était atteint. L'hérédité n'est donc pas inévitable. Un achondroplasique n'aura pas nécessairement des enfants atteints de cette dystrophie.

Les circonstances dans lesquelles doit s'exercer l'hérédité sont du reste très limitées. L'impossibilité où se trouve une femme achondroplasique d'accoucher normalement constitue l'objection la plus sérieuse à la théorie de Poncet reprise par Leriche. Ils veulent voir dans l'achondroplasie la persistance d'une race qui aurait existé. Ils s'appuient, pour soutenir cette manière de voir, sur l'existence des races humaines de petite taille dont on trouve de nombreux représentants dans l'Afrique centrale.

Nous tenons en main quelques photographies qui nous ont été remises par M. Hamy. Il est manifeste que ces Négrillos sont parfaitement constitués et ne sont en aucune façon des micromèles. D'ailleurs, une disposition anatomique ne semble devoir se fixer héréditairement qu'à condition de donner à l'individu une supériorité. Chez les chiens bassets, par exemple, la formation osseuse peut se fixer par hérédité, parce qu'elle leur confère une qualité, c'est d'être supérieurs à la chasse à l'arrêt.

Pour Apert, l'achondroplasie est le résultat d'une variation analogue à celle

que favorisent les éleveurs, mais qui ne saurait aboutir à une race par suite de l'état d'infériorité où se trouvent ces sujets, et surtout des difficultés de l'accouchement chez la femme micromèle.

L'hypothèse d'une *race* achondroplasique ou d'un retour ancestral tombe, du reste, naturellement par la connaissance plus complète des lésions caractéristiques de l'achondroplasie. L'étude histologique de cette affection, en éclaircissant sa pathogénie, nous permet aujourd'hui de comprendre pourquoi, bien que l'achondroplasie ait une tendance à se transmettre par hérédité, il ne se forme pas de races achondroplasiques, pas plus qu'il ne se forme de races tuberculeuses ou de races syphilitiques.

Le *sexe* féminin serait plus prédisposé à cette affection que le sexe masculin d'après Kassowitz qui, sur un relevé de 29 cas, a trouvé 25 filles et 4 garçons.

Pour des raisons qui nous échappent, les achondroplasiques succombent fréquemment peu après la naissance. Cette mortalité est ordinairement fatale lorsque la mère est elle-même atteinte de cette dystrophie, parce que les déformations pelviennes qui en résultent, ne permettent pas l'accouchement normal par les voies naturelles.

Lorsqu'il vit, l'achondroplasique se développe régulièrement ; mais la petitesse de ses membres qui persiste lui donne une physionomie spéciale.

A. — Symptomatologie clinique.

1° *Nouveau-né.* — L'aspect clinique de l'enfant achondroplasique est aujourd'hui bien établi et permet d'en faire le diagnostic par simple inspection. Nous attirerons plus loin, à propos du diagnostic, l'attention sur un certain nombre de points qu'il importe de vérifier afin de distinguer en particulier le rachitisme, la dysplasie périostale, le myxœdème, le nanisme simple qui pourraient en imposer par la brièveté des membres, et de reconnaître les lésions surajoutées qui compliquent parfois le tableau clinique et seraient susceptibles de dérouter un observateur non prévenu.

Les caractères cliniques essentiels de l'achondroplasie sont, non pas le nanisme, car le tronc est habituellement de longueur normale, mais la *micromélie* avec *aspect bouliné* des membres généralement *déviés*, et un *enfoncement de la racine du nez*, contrastant avec un développement du crâne en apparence au moins exagéré.

L'achondroplasique n'est pas un nain proprement dit, mais un enfant dont le tronc normal supporte une tête un peu grosse et des membres trop courts.

Sauf dans quelques cas exceptionnels dont nous parlerons plus loin (Voy. *formes frustes*), la *micromélie* porte également sur les quatre membres.

Après extension des bras, les doigts, au lieu d'atteindre et de dépasser le milieu de la cuisse, n'arrivent qu'au trochanter ou même à la crête iliaque.

Ainsi que l'a fait remarquer P. Marie, le raccourcissement porte davantage sur le segment proximal (*rhizomélique*) que sur le suivant. Il est plus accusé, relativement, pour la cuisse et le bras, que pour la jambe et l'avant-bras, et n'intéresse que peu le pied et la main. La cuisse et le bras, normalement plus

longs chez le nouveau-né que les jambes et l'avant-bras, sont, en général, plus courts que ces derniers (déjà eux-mêmes raccourcis) chez l'achondroplasique. Toutefois, cette inversion dans les rapports réciproques des divers segments n'est pas absolument constante. Elle se réalise dans une de nos observations, mais ne se vérifie pas, par exemple, chez l'enfant d'Apert. Elle semble plus fréquente chez l'achondroplasique adulte que chez le nouveau-né. Peut-être cela tient-il au mode d'accroissement des os qui, ainsi que l'ont montré Ollier et Humphrey, Manouvrier, Godin, etc., etc.., s'effectue de 0 an à l'âge adulte non d'une façon régulière, mais par poussées successives ; les deux épiphyses coopèrent très inégalement à l'allongement total, et l'une fournit souvent un travail 5 à 6 fois plus considérable que l'autre.

Les membres paraissent d'autant plus courts, plus ramassés qu'ils sont, en outre, *épaissis*, tant par suite de l'élargissement des épiphyses que par l'effet d'une augmentation du tissu adipeux.Cet épaississement et le raccourcissement peuvent être tels, que le diamètre transversal du membre arrive à égaler presque la longueur d'un segment. C'est ainsi que dans une de nos observations (inédite ; enfant Darr...) la longueur totale du membre supérieur était de 8 centimètres, correspondant à un diamètre de 3 1/2 cent., égal pour le bras et l'avant-bras ; la longueur totale du membre inférieur de 9 centimètres correspondait à un diamètre de 5 1/2 cent. pour la cuisse et de 3 1/2 pour la jambe. Dans une autre observation (1902) la longueur du bras était de 2 centimètres et son diamètre transversal 1,7 cent. ; la longueur de la cuisse ainsi que celle de la jambe : 2,6 cent. et leur diamètre transversal 2 centimètres.

La *peau*, souvent un peu épaissie, sous-tendue par un abondant et ferme tissu cellulo-adipeux, forme des *plis transversaux* au niveau des articulations et même dans la continuité des segments, transformant ainsi les bras, les jambes, les cuisses en petits cylindres courts superposés et complétant l'*aspect boudiné* si frappant chez la plupart de ces enfants.

F. Regnault a rangé parmi les achondroplases le n° 991 du Musée Dupuytren dont la peau, au lieu de former des plis transversaux, dessine des rides verticales comme pourrait le faire un vêtement beaucoup trop large. Les os des membres de ce fœtus sont petits, épais, anguleux, la racine du nez enfoncée ; mais la tête n'est pas augmentée de volume, les côtes, les clavicules sont courtes et déformées. S'agit-il ici d'un achondroplasique ayant maigri ou d'un enfant atteint d'une autre affection ? Nous sommes loin d'avoir élucidé toutes les dystrophies congénitales et les associations qu'elles peuvent réaliser entre elles, aussi nous paraît-il encore prématuré d'établir un diagnostic ferme à propos de ces formes anormales en l'absence de tout examen histologique.

Outre leur raccourcissement, les membres présentent souvent des *déviations*, des *déformations* plus ou moins marquées. La cuisse est généralement écartée avec concavité interne ou postéro-interne du fémur, le pied se met volontiers dans l'extension avec rotation interne. Ces déformations sont, en général, non pas à grand rayon, mais brusques, *angulaires* ; ce sont des *coudures* plutôt que des courbures, et qui s'effectuent plutôt à l'union de l'épiphyse avec la diaphyse que dans la continuité de cette dernière. Nous y insisterons à propos de l'é-

tude du squelette, et l'anatomie pathologique nous permettra d'en comprendre la raison (Voy. p. 497).

Ajoutons, enfin, que ces incurvations sont parfois plus apparentes que réelles. Chez le petit malade de Lepage, que nous avons eu l'occasion d'examiner, la jambe semblait avoir une notable convexité externe ; la palpation permettait cependant de constater une crête antérieure du tibia parfaitement rectiligne. La déformation apparente relevait de la saillie exagérée des muscles de la région externe.

Le système *musculaire* des achondroplases est généralement, en effet, plus développé que chez un nouveau-né normal. Cette hypertrophie au moins légère des muscles concorde avec le développement des tubercules osseux d'insertion. Nous la retrouverons, plus marquée encore, chez le malade devenu adulte auquel les saillies musculaires donnent un aspect athlétique et qui peut effectivement développer une force hors de proportion avec sa taille réduite.

Quoique généralement moins touchés que les autres segments des membres, les *mains* et les *pieds* sont épais et doivent un aspect ramassé à la brièveté du médius qui souvent ne dépasse pas les deux doigs voisins. De forme irrégulièrement conique, larges et au contact les uns des autres au niveau de la 1re phalange, les doigts s'amincissent et se séparent vers leur extrémité, réalisant ainsi la *main en trident* que P. Marie a si bien décrite chez l'achondroplase adulte.

La *face* est petite, la langue souvent procidente, la racine du nez aplatie et paraissant d'autant plus enfoncée qu'elle est surplombée par des bosses frontales plus marquées. Cet enfoncement du nez peut être parfois assez accusé pour faire penser à de la syphilis héréditaire (Kassowitz).

Le *crâne* est volumineux, brachycéphale. Les fontanelles et les sutures sont régulières ou un peu exagérées. La consistance des os de la *voûte* est *normale*, ce qui distingue l'achondroplasie pure de la dysostose cléido-crânienne, de la dysplasie périostale, et de certains rachitiques. L'hydrocéphalie est rare et n'existait que dans les observations de Scharlau, M. Smith, Bode, Maygrier.

L'exagération du volume céphalique est parfois très notable. C'est ainsi que dans une observation de Bouchacourt les diamètres sont les suivants : BT : 8,9 ; — PB : 10,5 ; — SOB : 9,8 ; — OF : 11,9 ; — OM : 14,3. Dans un fait publié par l'un de nous en 1902, le fœtus âgé de 6 mois seulement présentait les diamètres suivants : BP : 9 ; — OF : 10 ; — OM : 11,6 ; — qui répondent à une tête d'enfant à terme.

Kassowitz, dans certains cas, a vu la circonférence du crâne égaler et dépasser la longueur totale du corps, alors que chez le nouveau-né normal elle mesure à peu près les deux tiers de cette longueur.

L'exagération du volume du crâne est fréquemment plus apparente que réelle. Les mensurations, dans les observations de Porak, Apert, Lugeol, ont donné en moyenne les dimensions suivantes :

OM : 11,5 ; — SOB : 8,8 ; — BP : 8,3.

C'est par comparaison avec la brièveté du corps et surtout avec la petitesse de la face que le crâne paraît excessif. En fait il s'agit, le plus souvent, chez le nouveau-né, d'un crâne brachycéphale et à bosses saillantes, de peu supérieur

au volume d'un crâne d'enfant normal, mais, par cela même, disproportionné par rapport à l'exiguïté des membres.

Cette hypertrophie crânienne est encore exagérée à la vue par les faibles diamètres de la face qui le supporte. Cela donne à l'ensemble de l'extrémité céphalique un aspect piriforme assez caractéristique, parfois peu marqué chez le nouveau-né, mais qui s'exagérera avec l'âge et présente une certaine valeur au point de vue du diagnostic de l'achondroplasie d'avec les autres dystrophies osseuses.

Le *tronc* est généralement bien conformé et d'une taille correspondant à l'âge du fœtus lorsque l'accouchement s'est effectué avant terme.

Le *thorax* est le plus souvent régulier, cylindrique (Péloguin), parfois à ouverture inférieure un peu élargie (ce qui est en particulier le cas pour l'enfant D... (fig. 4). Les déformations y sont rares à moins de coexistence de lésions osseuses autres venant compliquer l'achondroplasie. La colonne vertébrale est rectiligne, le dos plat. Mais plus tard, chez les jeunes enfants, la saillie des fessiers et l'antéversion du bassin entraînent une *ensellure lombaire* plus ou moins accentuée faisant proéminer le ventre, apparence qu'avait déjà signalée Parrot et qui rappelle certains types pseudo-hypertrophiques.

2° *Enfants.* — Lorsqu'ils survivent, les achondroplases ne paraissent pas souffrir des troubles de leur ossification.

Les fontanelles se ferment tard, mais les noyaux osseux des os courts et des épiphyses apparaissent et évoluent normalement. Leur développement est parfois même un peu avancé, ce qui concorde avec la synostose prématurée de la base du crâne (Kassowitz).

L'adiposité, excessive à la naissance, diminue progressivement et laisse de plus en plus en évidence les saillies exagérées de masses musculaires.

Les *dents* apparaissent à leur terme normal, ce qui distingue l'enfant achondroplasique des rachitiques et des myxœdémateux.

Kassowitz a insisté sur l'existence d'une laxité articulaire assez prononcée, particulièrement accusée au genou, mais qui se retrouve dans les autres articles. Il rapproche ce phénomène de la luxation congénitale de la hanche dont la pathogénie est encore mal élucidée.

On pourrait invoquer cette laxité comme cause déterminante des déformations qui se produisent à ce niveau. Nous croyons plutôt qu'elle en est le résultat. Par suite du volume excessif des épiphyses, de la non-concordance de leur axe avec celui de leurs diaphyses, l'effort de croissance se fait obliquement, les surfaces articulaires possèdent un aplomb imparfait, et il en résulte des déformations articulaires progressives qui distendent les ligaments, d'où un jeu plus facile dans des articles dont la coaptation est déjà défectueuse.

Tout en demeurant micromélique l'enfant s'accroît. Il faut tenir compte de ce fait afin de ne pas attribuer à un traitement donné ce qui n'est que la conséquence de l'évolution normale de l'achondroplasique.

Les fonctions de la vie organique s'effectuent normalement chez ces enfants qui, à leur stature près, se développent régulièrement. Il n'existe pas, en général, de troubles hématopoiétiques.

Les fonctions sexuelles apparaissent et se manifestent naturellement.

L'intelligence est normale, sans infériorité notable. Au point de vue intellectuel ces enfants sont égaux à ceux du même âge. Une des petites malades de Kassowitz, à l'âge de 15 ans, malgré sa bouche ouverte et sa langue saillante, ne présentait aucun retard intellectuel, et une autre, plus avancée que la moyenne, était la meilleure élève de la classe.

3° *Adulte.* — L'étude clinique de l'achondroplasie chez l'adolescent et l'adulte, faite d'abord par Porak et par Kaufmann chez la femme surtout au point de vue obstétrical, a été reprise et complétée par P. Marie auquel nous devons un remarquable travail d'ensemble sur ce point et par Apert. Ils ont nettement établi les caractères séparant les achondroplasiques des crétins et des rachitiques avec lesquels on les confondait habituellement jusqu'ici. La petitesse de la taille, qui peut descendre à 107 centimètres (femme de 27 ans de Bailly, squelette de la Maternité), même à 97 centimètres (femme de 23 ans de Bœckh), a fait ranger ces malades parmi les nains. La brièveté des membres par rapport à un tronc normal et à une tête en général volumineuse, enfin l'aspect athlétique des muscles frappent encore plus chez l'achondroplase adulte que chez le fœtus.

Les bras, forts et musclés, tenus un peu écartés du corps (peut-être par suite de la disproportion de la tête humérale), n'atteignent, les doigts étendus, que la crête iliaque ou le grand trochanter, alors que normalement la main devrait arriver au tiers moyen de la cuisse.

Les membres inférieurs, épais, courts, aux muscles vigoureux, ne présentent pas de courbures dans la continuité de leurs segments, mais sont plus ou moins fortement *arqués* par suite d'un déplacement angulaire au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation, le plateau du tibia étant déjeté en dehors (P. Marie). Cet aspect arqué est encore accentué par le développement des muscles de la région externe de la cuisse et de la jambe qui exagère la convexité externe dessinée par les membres inférieurs et qui pourrait en imposer pour une courbure diaphysaire rachitique si la palpation ne permettait de vérifier la rectitude de ces diaphyses.

Alors que chez l'individu normal la symphyse pubienne est à peu près à égale distance du vertex et du sol, elle se trouve chez ces malades plus ou moins abaissée et répondait, chez les sujets d'Apert, environ au tiers de la hauteur totale par suite du raccourcissement des membres inférieurs.

C'est donc uniquement à cette brièveté des membres qu'est due la petite taille de ces malades dont le tronc, au contraire, mesuré de la fourchette sternale au pubis, présente des dimensions sensiblement normales et en rapport avec leur âge.

Le *raccourcissement* des membres affecte souvent le type *rhizomélique* (P. Marie), c'est-à-dire que la cuisse et le bras, normalement plus longs que la jambe et l'avant-bras, sont plus courts que ces derniers ; il y a alors inversion dans les rapports proportionnels des segments rhizoméliques et mésoméliques.

Les *mains* présentent des déformations spéciales sur lesquelles P. Marie a

insisté. Elles sont courtes, épaisses. Les doigts sont de dimension presque égale, donnant à la main un aspect *carré*; juxtaposés à leur base, ils s'écartent les uns des autres par leur extrémité et simulent la divergence des dents d'un trident (mains en *trident*). Le métacarpe, les doigts présentent une longueur moindre que chez l'individu sain (Apert), mais le raccourcissement de ces segments (acroméliques) est proportionnellement moindre que celui des deux autres segments (méso et surtout rhizomélique).

La *tête*, hors de proportion avec la petite taille de l'individu, est généralement plus volumineuse que celle d'un adulte normal ; elle est ronde, brachycéphale, avec bosses frontales et pariétales saillantes. Ce volume est parfois excessif, sans qu'il y ait hydrocéphalie. Touroff, sujet décrit par Apert, ne pouvant trouver chez les chapeliers de chapeaux assez spacieux, est obligé d'en faire faire spécialement et sur mesure. La face, au contraire, est petite (tête en poire renversée), large, les traits gros ; le nez court, épaté, aplati à la racine, large à l'extrémité, aux narines béantes. Les dents sont normales. La voûte palatine, parfois ogivale, est chez d'autres régulièrement conformée.

Les dimensions suivantes permettent de mieux se rendre compte de ces raccourcissements en les comparant soit à celles d'un adulte normal dont le tronc aurait la même longueur que celui du malade ; soit, comme l'a fait Marie, à celles d'un enfant de 8 ans dont la taille totale était approximativement celle des achondroplases adultes ; soit, enfin, à une naine rachitique de taille sensiblement identique.

Ces chiffres concernent Anatole, âgé de 41 ans, et Claudius, âgé de 18 ans, étudiés par P. Marie ; Sicard, âgé de 37 ans, et Touroff, âgé de 32 ans, étudiés par Apert. Nous y joignons les mensurations des squelettes de deux naines achondroplasique et rachitique conservés au Musée de la Maternité.

	Anatole 41 ans	Claudius 18 ans	Sicard 37 ans	Touroff 32 ans	Squelettes Maternité Achondr.	Rachit.	Enfant normal de 8 ans	Adulte normal
Poids. . . kil.	45	24					21	
Taille totale . .	122	107,5	129	132	107	117	116	170
Hauteur du tronc, de la fourchette sternale au pubis.	47,5	41,5	51	58	—	—	34,5	58
Longueur totale du membre sup. .	44,2	37,5	47	—	38	53	51,5	71
Longueur du bras.	13	11	18	17	14	22	21	27
— avant-bras.	17,7	15	14	24	12	16	17	24
— carpe et métacarpe. .	—	—	6	—	7	—	—	8
Longueur du médius	—	—	9	—	5	—	—	12
Indice radio-huméral	136	136	77	142	86	73	81	88

	Anatole 41 ans	Claudius 18 ans	Sicard 37 ans	Touroff 32 ans	Squelettes Achondr.	Maternité Rachit.	Enfant normal de 8 ans	Adulte normal
Long. totale du membre inf. .	53	43	57	—	43	56	58	97
Longueur totale de la cuisse . .	23	18,5	28	—	20	26	27	47
Longueur totale de la jambe. . .	24	22,2	22(1)	—	17	26	26,5	43
Longueur du pied.	—	—	18	—	15	—	—	25
Indice tibio-fémoral	104	120	78	—	85	100	98	92
Tête : circonférence maximale	67	59	57	66	53	49	—	85
Tête : diamètre antéro-postérieur.	25	19,6						
Tête : diamètre pariétal . . .	25	17,2						
Indice céphalique.	100	88,2						

Le thorax est bien conformé, mais les omoplates sont généralement de faible dimension.

Le dos ne présente aucune courbure anormale. « On pourrait même dire qu'il présente moins de courbures que chez un individu normal ; les achondroplasiques ont plutôt le *dos plat* » (P. Marie).

L'*ensellure lombaire* existe constamment à un degré plus ou moins accusé, résultant de la bascule du sacrum rejeté en haut et en arrière. Cette déformation est, du reste, rendue encore plus apparente par suite de la saillie des fessiers très développés.

Le développement du *système musculaire*, qui contribue à accentuer l'aspect trapu du malade, correspond à une force réelle qui est bien supérieure à celle que semblerait pouvoir mettre en œuvre des individus aussi petits. Aussi les trouve-t-on fréquemment dans des cirques où ils jouent les « Augustes » et où ils étonnent le public en exécutant des sauts périlleux et des exercices qui témoignent une vigueur inattendue chez des grotesques d'aussi petite taille.

L'*obésité*, fréquente chez les sujets du sexe féminin (Porak), est plus rare chez ceux du sexe masculin (P. Marie, Apert).

Le *poids* des achondroplasiques concorde avec leur aspect, et est bien supérieur à celui d'un enfant de même stature, ainsi que l'on peut s'y attendre en tenant compte que le squelette des membres s'est bien développé en épaisseur et que le tronc a des dimensions presque normales (P. Marie).

Les *organes génitaux* sont normalement constitués et paraissent fonctionner physiologiquement. Si, chez Claudius, la puberté semble un peu retardée, Anatole, par contre, est extrêmement entreprenant avec toutes les femmes qu'il

(1) Pour rendre ces chiffres comparables, nous avons défalqué 7 centimètres du chiffre donné par Apert qui comprenait l'épaisseur du pied dans la longueur de la jambe.

rencontre. Les femmes achondroplases sont susceptibles de devenir mères, ce qui donne de l'importance à l'étude de leurs déformations pelviennes.

Au point de vue des *fonctions intellectuelles*, les achondroplasiques ne se rapprochent ni des idiots, ni des crétins.

Si parfois quelques-uns, comme Claudius et Anatole, paraissent à cet égard demeurés un peu au-dessous de leur âge, la plupart montrent une intelligence au moins égale à celle des sujets normaux. La malade de Porak avait de l'à-propos et de la répartie; elle faisait rire les personnes qui la soignaient. Sicard a une conversation amusante, la compréhension vive, de l'initiative, une bonne écriture courante et ne fait pas de fautes d'orthographe.

Lorsqu'un micromèle présente un niveau intellectuel notablement inférieur, s'il ne s'agit pas d'une pseudo-achondroplasie, on est donc en droit d'admettre l'existence d'une lésion surajoutée du système nerveux venant compliquer la dystrophie osseuse.

B. — Examen radiographique.

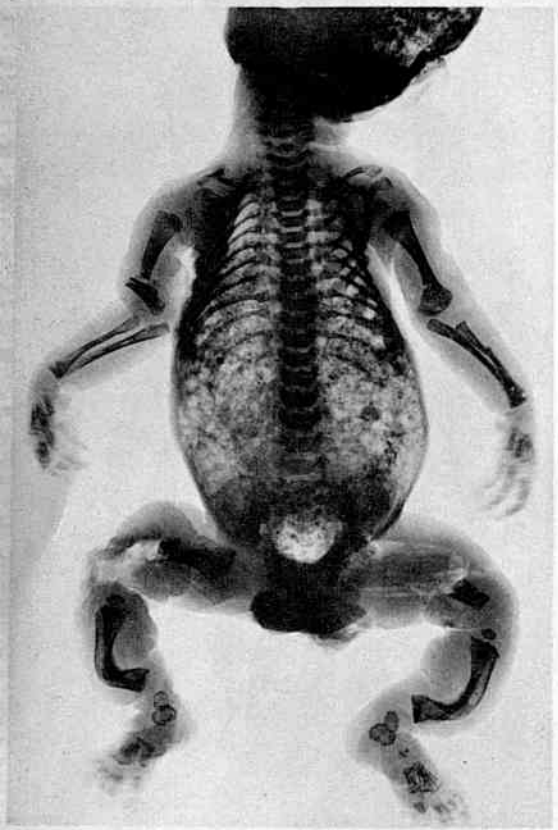
L'étude radiographique de l'achondroplasie permet, non seulement de vérifier la forme et les dimensions des os que nous décrirons plus loin en étudiant le squelette, mais encore de constater l'état de transparence des tissus. Elle ne fait donc pas double emploi avec l'examen des pièces *post mortem*, et devrait être pratiquée le plus souvent possible même chez les mort-nés dont on pourra dans la suite compléter l'examen après autopsie.

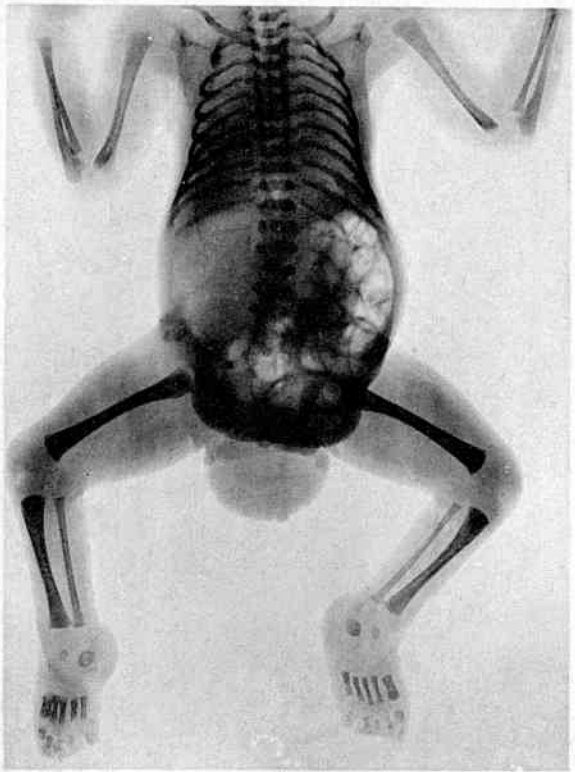
Les documents de cet ordre sont aujourd'hui nombreux.

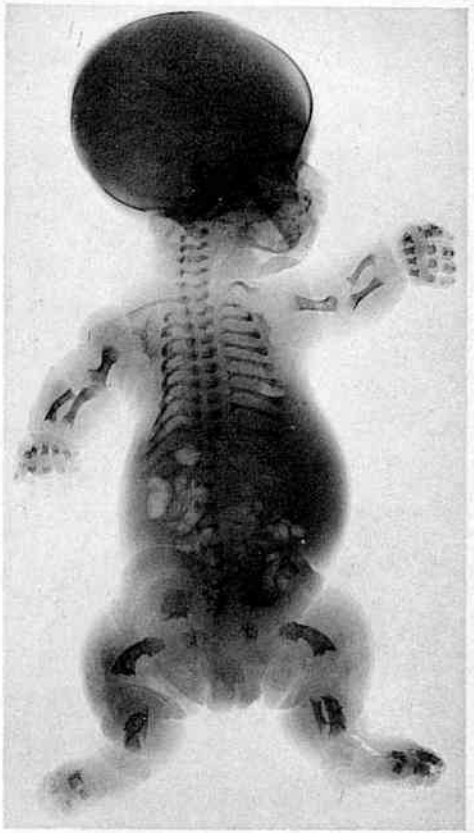
Des radiographies de fœtus achondroplases ont été publiées par Johannessen, Kassowitz, Maygrier, Hergott, Daniel, Lequeux; Bouchacourt et Lévi en ont réuni 4 cas dans une intéressante monographie; nous-mêmes en avons montré plusieurs à la Société obstétricale de France. Les clichés de Méry et Labbé, de Cestan et Infroit, de Variot concernent des enfants plus âgés. P. Marie, Johachimsthal, Treub, Apert, etc., etc. se sont surtout occupés de l'adulte.

Chez le *fœtus* achondroplase (comparez Pl. LII la fig. 1 avec la fig. 2 concernant un enfant normal) les os longs ne paraissent que par leurs diaphyses qui sont courtes, épaisses, cylindriques, trapues, parfois déformées, s'évasant en cupule à leurs extrémités. Les diaphyses sont séparées des os voisins par un espace clair trop large indiquant ainsi les dimensions exagérées des épiphyses encore transparentes. Les phalanges, les métacarpiens sont également raccourcis et se montrent comme de petits carrés au lieu de dessiner des rectangles allongés. Les clavicules sont parfois épaissies ainsi que les côtes, et les vertèbres diminuées d'épaisseur et plus distantes les unes des autres (Bouchacourt). Toutefois, ces altérations ne paraissent pas constantes. Enfin les os, d'une façon générale, sont *plus transparents* que chez les individus normaux (Bouchacourt et Lévi).

Chez l'*enfant* plus âgé les épiphyses deviennent nettes et l'on peut mieux juger de leur volume énorme. Leur opacité est plus forte que chez l'enfant sain (Cestan et Infroit, Méry); leur calcification ou leur ossification semble en avance sur leur âge.







MICROMÉLIES CONGÉNITALES

(Porak et Durante).

PLANCHE LII.

1. — *Fœtus achondroplasique.*

Raccourcissement extrême des os longs des membres qui, cependant, ont une épaisseur à peine inférieure à celle des os correspondants de l'enfant normal. Les épiphyses très volumineuses qui constituent la plus grande partie de l'os, ne sont indiquées que par l'espace vide qui sépare les extrémités osseuses. Déformation sigmoïde surtout marquée sur le radius droit.

2. — *Fœtus normal.*

3. — *Pseudo-achondroplasique-rachitique* (Observ. de Véron, Soc. obstétr. de France, 1905).

Courbure des os des jambes. Fractures d'un humérus, du radius du côté opposé et des deux fémurs (une partie de ces derniers a été prélevée pour l'examen histologique), Gracilité des os de l'avant-bras. Aux membres inférieurs on distingue, comme chez les achondroplasiques, des plis cutanés transversaux supplémentaires qui relèvent, ici, des incurvations et des fractures osseuses.

Les diaphyses courtes, d'épaisseur sensiblement normale, sont tantôt rectilignes, tantôt incurvées. Mais cette incurvation se produit moins dans le corps diaphysaire qu'à l'union de la diayhyse et de l'épiphyse. Il y a, d'une façon générale, dans les os longs, retard du développement cartilagineux. Chez l'enfant de 8 ans de Cestan et Infroit, le cartilage d'ossification déjà ossifié ne formait plus une bande claire à limite précise que l'on reconnaît chez l'enfant de 12 ans de Méry et Labbé. Joachimsthal, chez un sujet de 11 ans, note que l'épiphyse est encore très largement séparée de la diaphyse et que l'ossification n'est pas notablement plus avancée que chez un enfant à la naissance ; mais s'agit-il vraiment d'un achondroplasique simple ?

Il faut, croyons-nous, mettre à part, jusqu'à nouvel ordre, la fillette de 13 ans, observée par Variot, chez laquelle la radiographie ne permettait pas de distinguer la tête humérale demeurée cartilagineuse, et dont les épiphyses inférieures du radius et du cubitus présentaient encore un point d'ossification plongé dans une large gangue cartilagineuse. Ce cas est anormal sous plusieurs rapports. Limité aux seuls membres supérieurs avec intégrité de la tête et des membres inférieurs, il a été amélioré par le traitement thyroïdien. L'auteur tend à le rapprocher de la forme hypoplastique de Kaufmann. En l'absence d'examen histologique, le diagnostic doit, nous semble-t-il, demeurer en suspens, car différentes affections osseuses, particulièrement le rachitisme et le myxœdème, peuvent donner lieu à cet aspect clinique.

L'ossification se complète peu à peu, mais lentement. Longtemps encore les diaphyses élargies, comme écrasées, restent séparées des épiphyses par une ligne transparente. Chez Claudius, à l'âge de 18 ans (P. Marie), on voit encore un manque de soudure entre la tête et le corps de l'humérus, et chez Anatole, à 40 ans, la soudure des épiphyses ne paraît pas encore complète (P. Marie). Par contre elle était effectuée chez le malade de 25 ans de Launois.

C. — Caractère du squelette.

Les lésions macroscopiques du squelette achondroplasique, signalées par Parrot, développées par Porak et par Kaufmann surtout au point de vue des déformations pelviennes, ont été particulièrement étudiées par Regnault, P. Marie et Apert qui en ont établi les caractères différentiels, caractères assez typiques pour pouvoir être facilement reconnus et distingués des lésions rachitiques et myxœdémateuses avec lesquelles on les avait trop souvent confondues jusqu'ici.

1° Chez le fœtus (voy. fig. 4), les *os longs des membres* sont courts, ramassés, anguleux. Le raccourcissement est souvent rhizomélique ; toutefois cette règle n'est pas absolue et dans plusieurs observations le fémur et l'humérus conservent une certaine prédominance en longueur sur les os de la jambe et de l'avant-bras. Les os ainsi raccourcis atteignent parfois à peine la moitié de leur longueur normale chez le nouveau-né, et le fémur peut être réduit à 4,5 centimètres (Spillmann) ou même 4,2 (Kassowitz) au lieu de 9,5 longueur normale, le tibia à 4 (Spillmann) au lieu de 8.

Les *épiphyses* extrêmement volumineuses, élargies dans toutes leurs di-

mensions, font encore, par opposition, ressortir davantage la brièveté des diaphyses.

Les *diaphyses* ne sont pas minces ou friables, mais fermes, dures. Leur diamètre généralement normal paraît épaissi en comparaison de leur faible longueur. Au lieu d'être lisses et régulières comme chez l'enfant sain, elles présentent des arrêtes séparées par des dépressions accusées et des surfaces

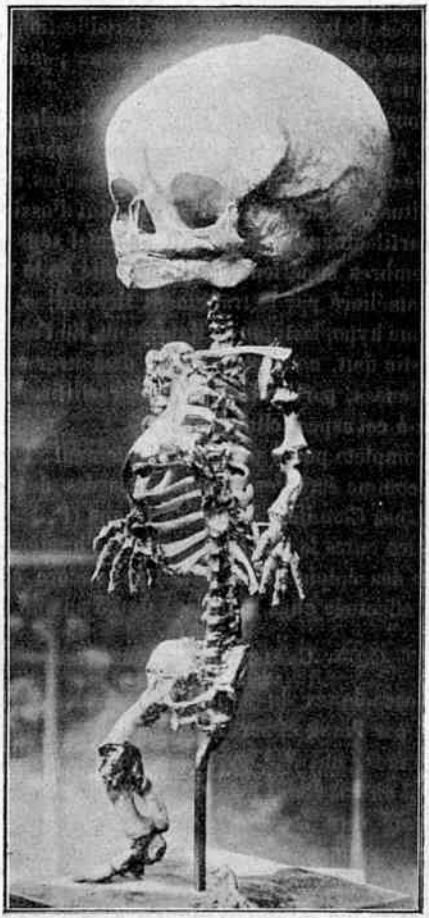


Fig. 4. — *Fœtus achondroplasique* (Enfant Darr.. oct. 1899).

Mère syphilitique ; Thorax rétréci à sa partie supérieure et élargi à sa base. Epaississement considérable des épiphyses. Diaphyses courtes et trapues. Coudure du radius.

d'insertion exagérées dues au développement précoce des saillies musculaires.

Le tibia est, en général, plus raccourci que le péroné, en sorte que ce dernier atteint en haut l'interligne articulaire, ce qui explique peut-être pourquoi la jambe forme avec la cuisse un angle ouvert en dedans.

Les déformations du tibia et du péroné ne s'effectuent pas dans le même sens et parallèlement comme dans le rachitisme. Le tibia tend à décrire un angle ouvert en dehors et le péroné, un angle ouvert en dedans, d'où un élargissement de l'espace interosseux, qui est plus rare au niveau du membre supérieur.

Pas de courbures arrondies et régulières. Les *déformations*, assez fréquentes aux membres inférieurs, plus rares aux supérieurs, consistent en des *incurvations bruques*, à angle aigu, symétriques. Ces *coudures* siègent le plus souvent au niveau ou près de l'union de la diaphyse avec l'épiphyse, comme si les deux segments avaient basculé l'un par rapport à l'autre (Voy. le radius du squelette, fig. 4).

Elles relèvent, en effet, de l'évolution même des lésions histologiques que nous étudierons plus loin. L'achondroplasique n'est pas complètement arrêté dans son développement ; il grandit, quoique faiblement. La sclérose n'est pas aussi intense sur tous les points. Certaines portions prolifèrent un peu moins mal que les autres, ainsi que le montre l'intensité variable des lésions dans les diverses épiphyses et l'irrégularité de la ligne d'ossification. L'allongement s'effectuera donc ici un peu plus notablement qu'ailleurs. Il en résultera une déviation de l'axe épiphysaire par rapport à l'axe diaphysaire, et ces deux axes formeront un angle plus ou moins marqué au lieu d'être dans la prolongation l'un de l'autre. Cette *coudure* sera d'abord exactement juxta-épiphysaire ; mais si elle s'est effectuée avant la fin de la croissance, l'os continuera à s'allonger au-dessus d'elle suivant sa nouvelle direction, de sorte que la coudure finira par occuper un point variable de la diaphyse tout en conservant le caractère anguleux dû à son mode de formation. Son siège plus ou moins distant de la ligne d'ossification permet donc d'estimer approximativement l'époque plus ou moins éloignée à laquelle, à propos d'une poussée de croissance et de toute autre cause, s'est effectué ce déplacement entre les axes diaphysaire et épiphysaire.

Chez le nouveau-né, les coudures siègent presque toujours dans le voisinage immédiat du cartilage de conjugaison. Une disposition très fréquente est une inclinaison en sens inverse des épiphyses supérieures et inférieures du radius et du cubitus. Il en résulte pour ces deux os une forme en $\mathcal{S}$ ou mieux en $\backsim$ très allongé qui n'est pas sans analogie avec la clavicule (Voy. Pl. LII, fig. 1), mais qui est bien différente de la courbure en C, large et dans un seul sens du rachitisme.

Chez l'enfant et chez l'adulte on peut observer soit de récentes coudures près de la ligne d'ossification, soit, plus ou moins loin de cette ligne dans la diaphyse, de plus anciennes remontant à une époque plus ou moins éloignée. Il est à noter, cependant, que ces coudures tendent en général à s'atténuer et même à disparaître avec l'âge, peut-être par l'effet d'un travail de modelage physiologique effectué par le périoste et la moelle osseuse dont l'activité est normalement conservée.

Tête. — La *face* est en retrait, rétrécie et paraît d'autant plus petite qu'elle se cache sous un crâne volumineux.

Les os du nez, aplatis à leur racine, en retrait, sont larges, triangulaires ou quadrilatères et parfois soudés ; les maxillaires supérieurs sont rapprochés de la colonne vertébrale.

Les os de la *base du crâne* présentent un arrêt de développement et des soudures prématurées. Par suite d'une soudure sphéno-basilaire précoce, l'angle sphénoïdal est très aigu et peut arriver à 114° ou 117° (Kaufmann) au lieu de 155°. C'est ce qui caractérise la *cyphose de la base* que Virchow croyait, à tort, liée au crétinisme. (Chez le crétin myxœdémateux, en effet, les soudures sont, au contraire, retardées.) La soudure des deux portions du sphénoïde est généralement complète alors que chez l'enfant normal de deux ans ses portions antérieures et postérieures sont encore séparées par du cartilage. Il y a soudure des condyles de l'occipital avec leur écaille épaissie, et surtout soudure sphéno-basilaire. Par suite, l'os basilaire fortement incliné entraîne le rocher dont la face postérieure devient verticale, tandis que la fosse occipitale paraît plus profonde (Regnault). Regnault propose le terme *verticobasie* pour désigner cet aspect, qui est l'opposé de la platybasie rachitique. La cyphose basilaire, ainsi que le fait remarquer Regnault, n'est pas due à la simple synostose des os de la base, car elle existe même lorsque la suture est libre ; elle est plutôt la conséquence de l'arrêt de développement des os condyliens.

Dans le cas de Klinger existait également une soudure des os de la région antérieure de la base.

Ces soudures prématurées sont presque la règle chez l'achondroplase typique ; elles peuvent cependant être plus ou moins complètes, ou faire exceptionnellement défaut (Salvetti, Franqué, Lampe).

Les déformations du palais osseux (voûte ogivale) signalées par Kassowitz n'ont pas été généralement indiquées.

La tête est ronde, brachycéphale. La *voûte crânienne* est élargie ; les bosses frontales et pariétales saillantes ; les fontanelles largement ouvertes. Soudure inconstante de la fissure pétro-squameuse. La portion inférieure de l'écaille occipitale, soudée à ses condyles, est épaissie mais arrêtée dans son développement. « Au contraire, les deux points d'ossification supérieurs se développent. L'occipital inférieur ne mesure plus que le cinquième ou le neuvième du supérieur alors qu'à l'état normal ces dimensions sont à peu près égales. L'épaississement de l'occipital inférieur contraste avec la minceur du supérieur. Les crêtes occipitales sont très marquées » (Regnault).

Le *thorax* est normal et régulier, parfois, cependant, élargi à sa base (Voy. fig. 4). Dans certains cas plus généralisés les côtes sont, elle-mêmes, élargies, épaissies, à gouttière très marquée et présentent de petits renflements perlés à leur face interne. Chez un fœtus de Regnault les cartilages costaux étaient durs et incrustés de sels calcaires. Mais pas de chapelet rachitique formé par élargissement circulaire au niveau de l'articulation chondrocostale.

La *clavicule* est tantôt normale, tantôt épaissie avec exagération de ses courbures et de ses saillies musculaires.

L'*omoplate* est souvent aussi épaissie, boursouflée.

La *colonne vertébrale* rectiligne est généralement respectée. Parfois, cepen-

dant, les lames et les apophyses épineuses sont élargies, boursouflées (Regnault et Legry). Il peut même en résulter un rétrécissement du trou occipital et du canal médullaire qui, dans le cas de Lampe, avait entraîné une atrophie par compression de la moelle allongée et de la moelle cervicale.

2° Adultes. — Chez l'achondroplasique *adulte* nous retrouvons, exagérés encore, les mêmes caractères du squelette que chez l'enfant (voy. pl. II, fig. 6).

Les *os longs* des membres sont courts et épaissis.

Les épiphyses volumineuses ont des surfaces articulaires élargies.

Les diaphyses, dures et compactes, paraissent plus épaissies qu'elles ne le sont en réalité. Leur diamètre est en général normal mais semble excessif par rapport à leur brièveté.

Il y a *exagération des tubérosités et des saillies musculaires* séparées par de larges et profondes gouttières. Ces saillies, ces protubérances sont à large base d'implantation. Ces os courts, mais aux reliefs accentués, donnent l'impression d'os athlétiques regardés dans un miroir cylindrique qui n'en réduirait qu'une seule dimension.

Cette exagération des saillies est, du reste, en rapport direct avec le développement excessif du système musculaire de ces malades qui possèdent, effectivement, une vigueur bien supérieure à celle que semblerait comporter leur petite taille.

Le raccourcissement est en général du type rhizomélique, c'est-à-dire porte au maximum sur le fémur et l'humérus qui deviennent plus courts que le tibia et le radius. Mais, de même que chez l'enfant, ce caractère n'est pas constant. Il fait, en particulier, défaut sur le squelette de la Maternité.

L'*indice radio-huméral* $\left(\frac{\text{Longueur du radius}}{\text{Longueur de l'humérus}} \times 100\right)$ qui, chez l'européen normal, oscille entre 82 et 88, s'élève chez l'achondroplasique au delà de 100 et dépasse même parfois 140.

L'*indice tibio-fémoral* $\left(\frac{\text{Longueur du tibia}}{\text{Longueur du fémur}} \times 100\right)$ normalement compris entre 84 et 90, s'élève à 105 et même 120.

Dans quelques cas, cependant, le raccourcissement de l'avant-bras et de la jambe devient excessif, de sorte que le fémur et l'humérus, quoique raccourcis, conservent une prédominance marquée ; leurs rapports demeurent alors dans les limites normales ou même l'indice radio-huméral peut descendre à 66, 58 et même 53, le tibio-fémoral, à 78 et même 64 (Regnault). Sur le squelette de la Maternité, nous avons trouvé 86 pour l'indice radio-huméral, et 85 pour l'indice tibio-fémoral.

Plusieurs des squelettes étudiés par Regnault dans divers musées offrent, au point de vue achondroplasique, des anomalies diverses. En l'absence d'examen histologique on est en droit de se demander si ils concernent tous des achondroplasiques vrais ou s'ils ne représentent pas diverses variétés de dystrophies osseuses que le microscope nous permet aujourd'hui de distinguer nettement.

Les *diaphyses* sont en général *droites* et non incurvées. Cette rectitude, plus réquente chez l'adulte que chez l'enfant, semblerait indiquer que certaines

coudures sont susceptibles de s'atténuer, peut-être sous l'influence d'un modelage par les ostéoblasties très actifs chez les achondroplasiques, modelage dont on connaît l'importance dans le développement de l'os normal. Les coudures, lorsqu'elles existent, siègent en général près de l'union de la diaphyse et de l'épiphyse, exceptionnellement dans la diaphyse. Elles sont aiguës et ne présentent pas les courbes à grand arc caractéristiques du rachitisme.

Les *déformations* proviennent de trois facteurs :

1° Déplacement de l'axe de la diaphyse par rapport à celui de l'épiphyse, comme si, au cours du développement, par suite de pressions anormales, de contractions musculaires, ou plus probablement d'un accroissement inégal au niveau de la ligne d'ossification, les axes de ces deux portions s'étaient plus ou moins inclinés l'un sur l'autre. Il en résulte des incurvations *angulaires* juxta-épiphysaires qui, cependant, sont moins fréquentes chez l'adulte que chez le jeune enfant. On peut en rapprocher l'abaissement fréquent de la tête fémorale dont le col, petit, forme un angle presque droit avec le corps et contribue, en élargissant les hanches, à donner un aspect encore plus ramassé et plus massif à l'individu. Les coudures occupant la continuité des diaphyses nous paraissent relever, ainsi que nous l'avons dit plus haut, d'un processus identique mais remontant à une époque plus ancienne ; elles mesureraient, par leur siège, la quantité dont l'os s'est allongé depuis que l'épiphyse a subi son déplacement angulaire.

2° L'élargissement des surfaces articulaires qui modifie l'aplomb des segments des membres les uns sur les autres.

3° L'inégalité du raccourcissement des os d'un même segment. Le péroné est en général moins raccourci que le tibia. En bas, il dessine une malléole externe saillante qui dépasse fortement la malléole interne et vient en contact avec une saillie volumineuse du calcanéum. En haut, il s'élève jusqu'à la hauteur du plateau tibial (P. Marie, Regnault).

C'est à cette tête du péroné remontant jusqu'à la surface articulaire et à l'élargissement du plateau tibial que P. Marie attribue les jambes arquées en dehors si fréquentes chez ces malades. Cette déformation, qui est indépendante de toute incurvation diaphysaire, est encore exagérée à la vue par la proéminence des muscles antéro-externes de la jambe très développés.

Les *doigts* sont d'égale longueur.

L'extrémité céphalique présente le même caractère, le même aspect piriforme que chez le nouveau-né.

La *face* petite, cachée sous un crâne volumineux, est portée en arrière. Le bord postérieur du maxillaire supérieur est à 30 millimètres de la colonne vertébrale au lieu de 40. Les os du nez, en retrait du front, sont larges, plats et sur le même plan (Regnault).

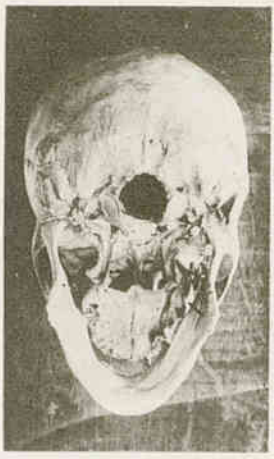
Le *crâne* volumineux, aux bosses saillantes, est brachycéphale.

L'*os basillaire*, peu développé, est presque vertical, et les fosses cérébelleuses profondes. L'angle sphénoïdal est aigu (*cyphose*).

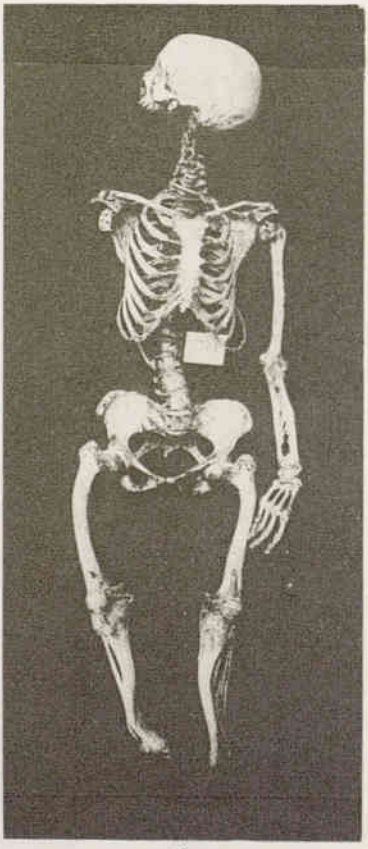
Vu par sa face inférieure, le crâne se caractérise par l'*étroitesse du trou occipital* et la *brièveté du corps basilaire*. Sur le squelette de la Maternité, le



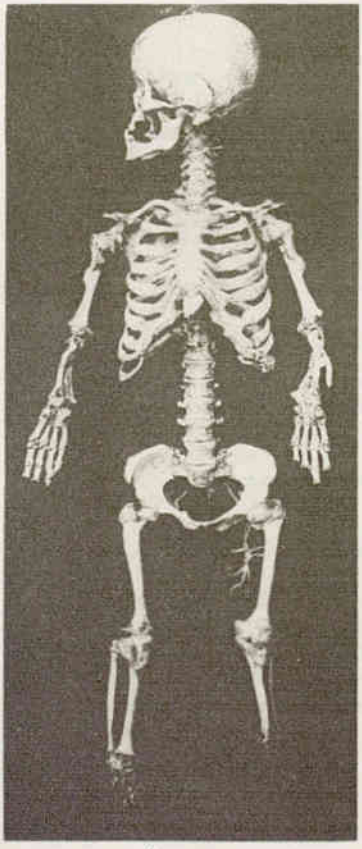
8



7



5



6

MICROMÉLIES CONGENITALES

(Porak et Durante).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

PLANCHE LIII.

5. — *Naine rachitique* (Musée de la Maternité).

Hauteur totale, 117 centimètres ; longueur de l'humérus, 23 centimètres ; du radius, 17 centimètres ; du fémur, 26 cent. 1/2 ; du tibia, 27 centimètres.

Indice radio-huméral : 74. Indice tibio-fémoral : 98. Observer sur ce squelette (pour comparer avec le squelette achondroplasique de la fig. 6) les incurvations arrondies des os des membres inférieurs, les déformations du bassin, de la colonne vértébrale et du thorax, la surface lisse de l'humérus. L'horizontalité du col du fémur relève uniquement de la courbure de la diaphyse.

6. — *Naine achondroplasique* (Musée de la Maternité).

Hauteur totale, 107 centimètres ; Longueur de l'humérus, 14 centimètres ; du radius, 12 centimètres ; du fémur, 20 centimètres. ; du tibia, 27 centimètres.

Indice radio-huméral, 86. Indice tibio-fémoral, 85. Diamètres pelviens : antéro-post., 5 cent. ; transversal, 11 cent. Les os ne présentent pas de courbures et sont relativement très épais. L'humérus en particulier, quoique plus court, est plus épais que l'humérus du squelette rachitique. Exagération des saillies musculaires. Coudures des radius. Thorax et colonne vertébrale normaux. Col fémoral horizontal. Elévation de la tête du péroné. Volume relativement exagéré du crâne.

7. — *Crâne normal* de femme adulte (Musée de la Maternité).

Sur ce crâne les diamètres du *trou occipital* sont : antéro-postérieur : 3 cent. 1/2, tranversal : 3 centimètres. *La surface basilaire* mesure 3 cent. 3/4 du bord antérieur du trou occipital au bord post. vomer.

8. — *Crâne achondroplasique* de femme adulte (Musée de la Maternité). (Même sujet que la fig. 6).

Circonférence maxima 53 centimètres. Les diamètres du *trou occipital*, très inférieurs à la normale, sont : antéro-postérieur : 2 cent. 1/2, transversal : 2 centimètres. La *surface basilaire* extrêmement raccourcie, mesure 2,1 centimètres seulement, du bord ant., du trou occipital, au bord post. du vomer. Petitesse de la voûte palatine et de l'orifice postérieur des fosses nasales.

Nota. — On se rendra mieux compte des particularités de ces deux crânes en retournant la planche et en les regardant le maxillaire en haut.

trou occipital, dont les diamètres étaient du 1/3 au-dessous de la normale, mesurait 2 1/2 centimètres sur 2 centimètres (au lieu de 3 1/2 cent. sur 3 cent.) ; la *surface basilaire*, très raccourcie, avait 2,1 centimètres du bord antérieur du trou occipital au bord postérieur du vomer (au lieu de 3 3/4 cent.) ; enfin la voûte palatine était petite et l'orifice postérieur des fosses nasales très rétréci (voy. Pl. LIII, fig. 8).

La *clavicule*, de longueur normale, présente souvent une exagération de ses reliefs. L'*omoplate* est tantôt normale, tantôt petite et épaissie. Le *sternum* est normal ainsi que les *côtes*. La *colonne vertébrale* ne présente aucune incurvation. « On peut même dire qu'elle présente moins de courbures que chez un individu normal ; les achondroplases ont plutôt un *dos plat* » (P. Marie).

L'*ensellure* lombaire, qui existe dans tous les cas, est due à la bascule du sacrum dont nous avons parlé plus haut.

Bassin. — Les déformations du *bassin* se caractérisent par l'*antéversion*, *la diminution absolue de tous les diamètres et relative du diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur*. Il existe souvent une légère asymétrie du bassin. Il est facile d'interpréter ces lésions. Les os du bassin participent à la micromélie pour la même raison que l'omoplate est petite et épaissie comme l'humérus. Il est même intéressant de tenir compte, dans l'appréciation du défaut de développement de l'omoplate et du bassin, du caractère rhizomélique de la micromélie. L'atrophie, portant surtout sur le segment supérieur des membres supérieurs et inférieurs, aura nécessairement de l'influence sur les ceintures scapulo-claviculaire et pelvienne. De plus, le front et la tête ayant le développement qu'ils présentent chez l'adulte normal, il en résulte que l'équilibre est assuré par une inclinaison antérieure plus marquée du bassin. La transmission du poids au point d'appui cotyloïdien a aussi pour conséquence de projeter le promontoire en avant, en faisant basculer le sacrum de haut en bas et d'avant en arrière. D'où le rétrécissement marqué du diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur. Tous les diamètres du détroit supérieur participent à l'étroitesse du bassin d'une façon absolue. Mais ils sont, relativement aux diamètres du détroit supérieur, plus grands à cause de la bascule du sacrum. Enfin on décrit habituellement un peu d'asymétrie du bassin. Cela tient probablement à la force musculaire très développée des achondroplasiques, qui s'exerce d'une façon plus marquée d'un côté que de l'autre et impressionne en conséquence une des moitiés latérales du bassin plus que l'autre.

Le diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur est ordinairement très rétréci, descend à 6 ou 7 centimètres et rend, conséquemment, l'accouchement à terme impossible par les voies naturelles. Sur le squelette de la Maternité, les diamètres du détroit supérieur mesurent : le transversal 11 centimètres, l'antéro-postérieur 5 centimètres seulement.

D. — Anatomie pathologique (1).

L'étude histologique de l'achondroplasie, ébauchée par Parrot a été complétée

(1) *Ossification normale.* — Peut-être n'est-il pas inutile de rappeler ici brièvement

dans la suite, en particulier dans les mémoires de Kirchberg et Marchand, de Kaufmann, de Klinger, de S. Müller en Allemagne, de G. Durante et de Spillmann en France.

Ces lésions microscopiques, aujourd'hui bien déterminées, au moins dans leurs grandes lignes, offrent des caractères plus pathognomoniques que les seuls signes cliniques qui peuvent être réalisés, au moins en partie, par d'autres affections et prêter ainsi à confusion. L'examen histologique est donc, en dehors des cas types, nécessaire actuellement pour asseoir un diagnostic certain ; il est indispensable pour s'assurer si l'achondroplasie est seule en cause ou s'il s'agit de formes mixtes où d'autres lésions osseuses sont venues compliquer la lésion primitive.

Dans le rachitisme, les lésions paraissent porter avec une prédilection toute spéciale sur les côtes. C'est donc la cage thoracique qui devra être étudiée spécialement.

les grandes lignes de l'ossification normale.

1° *Ossification chondrale.* — Dans la zone d'ossification on peut distinguer trois couches successives en se portant du cartilage indifférent vers la diaphyse (voy. Pl. LVI, fig. 9).

a) *Zone de prolifération.* — Les cellules du cartilage indifférent se multiplient et constituent ainsi des amas irrégulièrement allongés dans le sens vertical, rapprochés les uns des autres, mais séparés par une quantité notable de substance interstitielle parfaitement hyaline.

b) *Zone de rivulation.* — Les cellules multipliées augmentent de volume, deviennent plus larges, plus transparentes, et se sérient en *colonnes régulières* composées chacune d'une rangée de 40 à 60 cellules dont les plus rapprochées de la ligne d'ossification sont un peu plus grosses que les plus éloignées. Ces colonnes, toutes exactement parallèles les unes aux autres, sont très rapprochées mais séparées, cependant, par de minces colonnettes de substance hyaline qui les limitent nettement et, vers le bas, commencent à se calcifier. Ces deux couches forment ensemble une mince zone bleuâtre translucide de 1 à 2 millimètres d'épaisseur (couche chondroïde).

c) *Ligne d'ossification* (Couche ossiforme). — Elle se présente comme une mince zone d'un jaune mat de 1/2 millimètre d'épaisseur. Chaque colonne cartilagineuse s'ouvre ici dans la moelle osseuse qui envoie une anse vasculaire dans chacune d'elles. Cette ouverture s'effectue pour chaque colonne à la même hauteur que pour sa voisine, d'où la direction droite et absolument régulière de cette ligne d'ossification. A ce niveau les cloisons hyalines, qui séparaient les colonnes dénudées par la libération des cellules cartilagineuses, se prolongent un peu plus bas comme une fine dentelure régulière et s'incrustent de sels calcaires. Elles seront, en effet, l'amorce des futures travées osseuses. A leur surface se disposeront les ostéoblastes auxquels elles serviront de support, de travées directrices et qui, par apposition successive de lamelles osseuses, constitueront l'os définitif.

2° *Ossification périostale.* — La couche ostéogène est constituée par une substance fondamentale fibreuse et par des cellules spéciales (ostéoblastes). Au voisinage de la diaphyse, les fibres s'imprègnent de sels calcaires comme plus haut la substance fondamentale séparant les colonnes de cellules cartilagineuses. Comme celle-ci elles servent de support aux ostéoblastes qui viennent s'appliquer régulièrement à leur surface, sécrètent de l'oséine et se transforment en cellules osseuses. Les travées ainsi formées délimitent des espaces allongés où cheminent les vaisseaux. L'ossification se complète par appositions successives sur ces travées primitives de rangées d'ostéoblastes et formation de lames osseuses concentriques constituant les systèmes de Havers de l'os compact (voy. Pl. LVI, fig. 16).

Dans les diverses formes d'achondroplasie ce sont les os longs qui sont altérés au maximum. On retrouvera des lésions du même ordre à l'examen histologique de la clavicule, des os de la base du crâne, ainsi que des petits os du carpe, du tarse et même des phalanges. Mais les extrémités du fémur, du tibia, du péroné, de l'humérus et du cubitus nous ont toujours paru offrir les altérations les plus typiques.

Les coupes longitudinales doivent être faites parallèlement à la direction de l'os et passer dans l'*axe* de l'épiphyse et de la diaphyse. Celles qui passent uniquement sur les bords de la ligne d'ossification sont moins démonstratives et offrent un mélange d'ossification périostale et d'ossification cartilagineuse qui, plus facilement qu'ailleurs, pourrait prêter à confusion.

1° *Ossification cartilagineuse.* — Le cartilage épiphysaire, volumineux, plus ou moins ramolli, comme s'il était imbibé d'une surabondance de mucine, assez translucide chez le nouveau-né, paraît parfois, à l'œil nu, traversé par un réseau de petits tractus conjonctivo-vasculaires plus opaques, et, sur les coupes, criblé de lacunes représentant les lumières de ces vaisseaux.

a) Le cartilage *indifférent*, au lieu de se continuer insensiblement avec la zone de prolifération, en est séparé par une bande transversale qui, partant du périchondre où elle est plus large et plus dense, se porte horizontalement en s'atténuant progressivement jusqu'au centre de l'épiphyse. Dans les os les moins malades, elle est constituée par une simple transformation fibrillaire du cartilage et ne renferme que quelques vaisseaux de petit calibre limités par de fins tractus conjonctifs. Dans les extrémités plus atteintes, elle constitue une épaisse *bande fibreuse* se colorant fortement, dans laquelle cheminent de nombreux et larges conduits vasculaires (Voy. *f*. Pl. LIV, fig. 10 et Pl. LV, fig. 13).

Cette bande fibreuse, retrouvée par tous les auteurs, sauf Johannessen et Franqué, est considérée par Kirchberg et Marchand, par Eberth, par Storp, par Collmann comme un enclavement du périoste, tandis qu'Urtel, Haeso, Kaufmann y voient le résultat de l'accroissement actif de cette membrane.

b) Au-dessous de cette bande fibreuse, la *zone de prolifération* est très défectueuse. Au lieu de former des amas réguliers, rapprochés les uns des autres et tendant de plus en plus à se disposer en séries linéaires, les cellules cartilagineuses, largement espacées, sont disposées sans ordre et comme jetées au hasard au sein d'une substance interstitielle trop abondante qui tend elle-même parfois à subir une transformation fibreuse (Voy. *s*. Pl. LIV, fig. 10 et Pl. LV, fig. 13).

c) La *zone de rivulation* est rudimentaire et souvent totalement absente. Si, par places, quelques cellules présentent encore une ébauche d'ordination, ce n'est que sous forme de colonnettes courtes formées de 3, 4 à 6 éléments au niveau même de la ligne d'ossification. Cette disposition rudimentaire est elle-même inconstante et fait défaut dans les épiphyses les plus altérées (Voy. *c*. Pl. IX, fig. 14).

A ce niveau, la substance interstitielle s'imprègne de sels calcaires qui constituent des placards irrégulièrement disposés et d'épaisseur variable le long du bord supérieur de la ligne d'ossification (Voy. *c*. Pl. LIV, fig. 10 et Pl. LV, fig. 13).

Dans cette zone d'ossification scléreuse, l'un de nous a décrit, chez un achondroplase jeune, des *nodules cartilagineux particuliers*, arrondis ou ovoïdes, renfermant des cellules cartilagineuses arrondies, fortement tassées les unes contre les autres et beaucoup plus volumineuses, non seulement que les autres éléments de la coupe, mais même que les cellules cartilagineuses normales (Voy. *b*. Pl. LIV, fig. 13). Ces nodules, dont la base arrive à la ligne d'ossification et dont le sommet atteint et même dépasse le bord supérieur de la zone de prolifération pour atteindre le cartilage indifférent, sont nettement limités par une sorte de coque constituée par une substance interstitielle fibrillaire semée de minces cellules cartilagineuses aplaties et disposées concentriquement. Ces nodules qui, pour la forme et la structure, mériteraient le terme d'*adénome*, si ce terme pouvait être employé pour du cartilage, nous paraissent assimilables à d'énormes colonnes de rivulation, développées non seulement en longueur, mais aussi en largeur et qui se seraient fait place en comprimant et en tassant les éléments voisins.

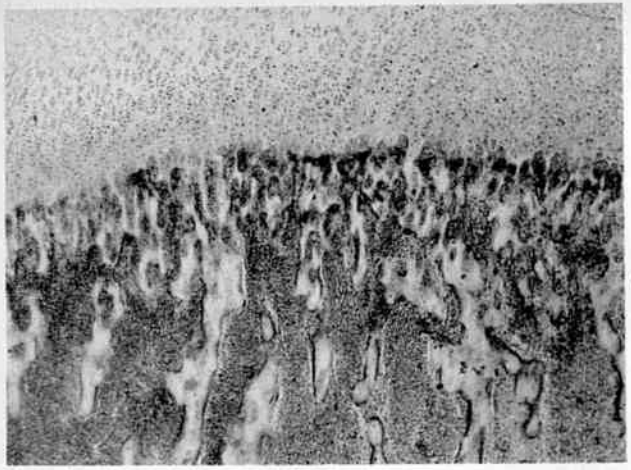
Cette assimilation nous semble d'autant plus exacte que ces nodules évoluent ultérieurement au cours de l'ossification comme le ferait, en plus petit, une colonne normale au niveau de la ligne d'ossification (Voy. *b*. Pl. LV, fig. 14).

d) La *ligne d'ossification* est extrêmement *irrégulière*. Les capsules, devenues un peu plus volumineuses, ne contiennent cependant que 2 à 3 éléments ou même n'en renferment qu'un seul lorsqu'elles s'ouvrent dans les cavités médullaires. Mais elles ne s'ouvrent pas toutes au même niveau, d'où un aspect très sinueux de cette ligne normalement régulière (Comparez Pl. LIV, fig. 9 et 10 et Pl. LV, fig. 13).

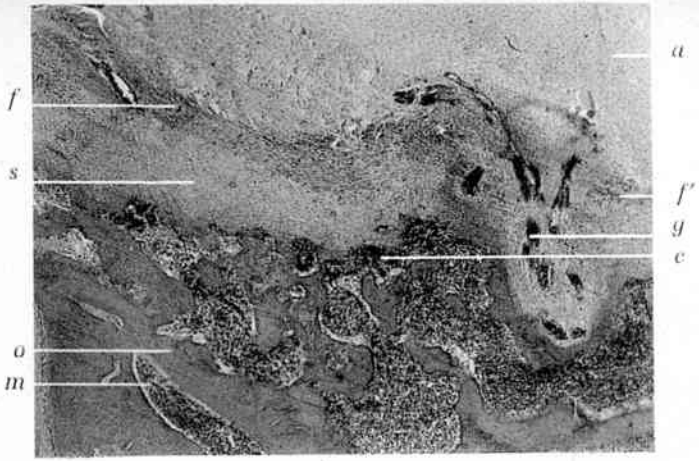
Cette irrégularité est encore exagérée, dans un sens par les placards calcifiés de substance interstitielle qui, pauvres en éléments encapsulés, proéminent comme des promontoires déchiquetés du côté de la moelle osseuse ; dans l'autre, par des bourgeons médullaires vasculaires qui se portent à la rencontre de la bande fibreuse, et dont quelques-uns très volumineux s'étendent jusqu'au cartilage indifférent.

Ces *bourgeons médullaires* se continuent par un collet plus ou moins étroit avec les espaces médullaires de la ligne d'ossification. Ils renferment souvent à leur intérieur quelques trabécules osseuses développées sur place, mais demeurent nettement délimitées du cartilage environnant qui, comprimé à leur pourtour, ne présente aucune tendance à l'ossification. Parfois quelques volumineuses cellules cartilagineuses persistent encore au fond de ces bourgeons, donnant la preuve que ceux-ci dérivent bien de l'ossification indépendante mais régulière des gros nodules cartilagineux dont nous parlions plus haut. Parfois, enfin, ces bourgeons se mettent en rapport direct avec de larges espaces vasculaires contenus dans la bande fibreuse transversale provenant du périchondre et semblent établir ainsi une large voie anastomosique entre les vaisseaux épiphysaires et ceux de la diaphyse osseuse.

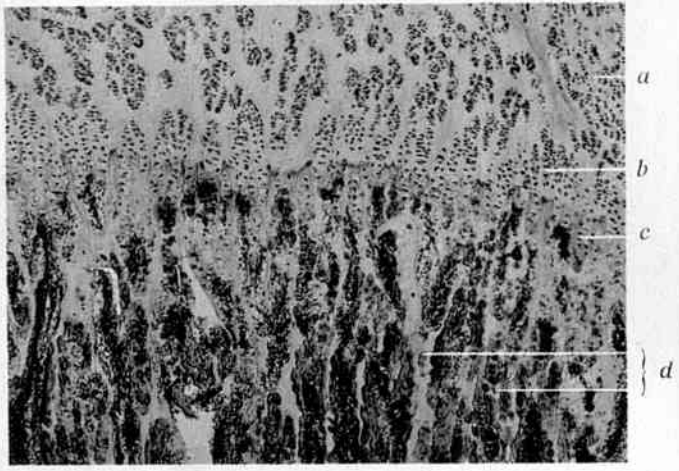
e) Les *travées* nées de la ligne d'ossification sont petites, grêles, essentiellement irrégulières et représentent un semis de petites trabécules calcifiées, dispersées dans de larges espaces médullaires.



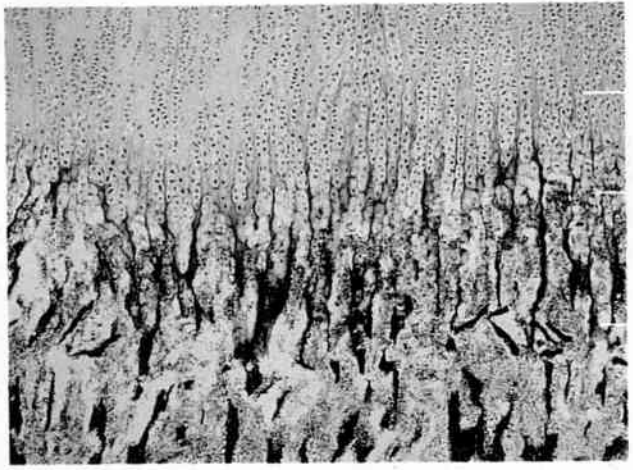
9



10



11



12

MICROMÉLIES CONGÉNITALES

PLANCHE LIV.

Ossification chondrale.

Fig. 9. — *Ossification chondrale normale.*

a) zone cartilagineuse de prolifération. — *b*) zone de rivulation. — *c*) ligne d'ossification. — *d*) moelle et travées osseuses.

Fig. 10. —*Achondroplasie. Coupe longitudinale de l'épiphyse supérieure du fémur.*

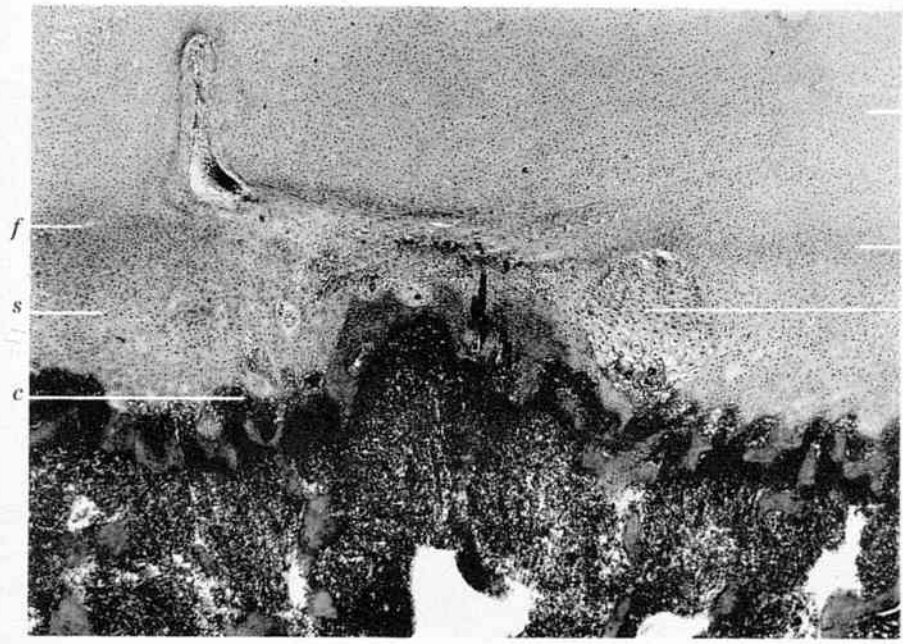
a) zone du cartilage indifférent. — *f*, *f'*) *bande fibreuse* séparant le cartilage indifférent de la zone de rivulation. — *g*) bourgeon vasculaire faisant communiquer les vaisseaux de la bande fibreuse avec ceux de la moelle osseuse. — *s*) zone de *rivulation*. La rivulation y fait complètement défaut et est remplacée par un cartilage fibreux semé de cellules cartilagineuses rares et dispersées sans ordre. — Le bord inférieur de cette zone se calcifie par places *c*) au niveau de la ligne d'ossification qui est irrégulière. — *o*) travées osseuses larges et bien calcifiées sans débris cartilagineux. — *m*) espaces médullaires.

Fig. 11. — *Rachitisme congénital (pseudo-achondroplasique).*

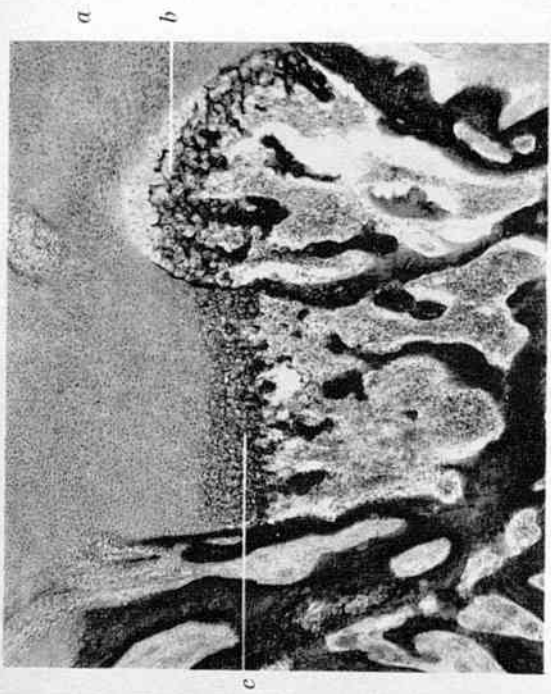
a) zone de *prolifération*. — *b*) zone de *rivulation* très nette. Les colonnes cellulaires, régulièrement disposées, sont séparées par une substance interstitielle hyaline plus abondante que normalement. — *c*) ligne d'*ossification* au-dessous de laquelle se prolongent des *travées cartilagineuses* persistantes (*d*) qui, mêlées aux travées osseuses, constituent la couche ostéoïde.

Fig. 12. — *Dysplasie périostale.*

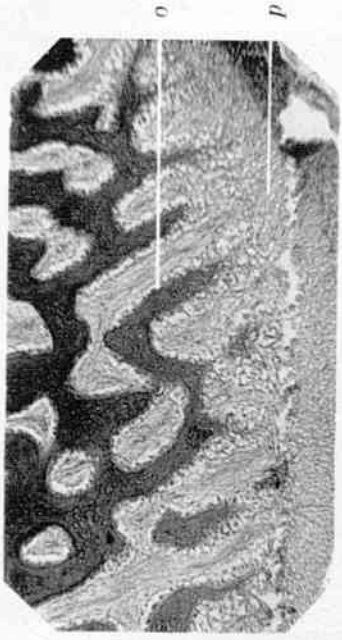
b) zone de *rivulation* très nette, plus haute et plus régulière qu'à l'état normal. — *c*) ligne d'ossification formée par l'ouverture individuelle de chacune de ces colonnes cartilagineuses dans les espaces médullaires. — *d*) moelle osseuse avec larges espaces médullaires et étroites travées osseuses bien calcifiées.



13



14



15

MICROMÉLIES CONGÉNITALES

(Porak et Durante).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

PLANCHE LV.

FIG. 13. — *Achondroplasie. Ossification chondrale.*
(Coupe longitudinale de l'extrémité supérieure du tibia).

a) cartilage indifférent. — *b*) *adénome cartilagineux*, noyau nettement limité de cellules cartilagineuses hypertrophiées. — *f*) *bande fibreuse*. — *s*) cartilage scléreux semé de cellules rares et disposées sans ordre ; absence complète de rivulation. Le bord inférieur de cette zone scléreuse est calcifié (*c*), particulièrement dans la portion moyenne de la figure.

FIG. 14. — *Achondroplasie. Ossification chondrale.*

a) cartilage indifférent. — *b*) adénome cartilagineux en voie d'ossification. Sa portion supérieure enferme encore de grosses cellules cartilagineuses.
En *b*) la substance interstitielle se calcifie. Au-dessous se dessine un système médullaire encore nettement en rapport avec ce bourgeon. — *c*) La bande fibreuse fait défaut à ce niveau, mais la zone de rivulation est très irrégulière et sa substance fondamentale complètement calcifiée.

FIG. 15. — *Achondroplasie. Ossification périostale*

p) couche fibreuse du périoste. — *o*) couche régulière des ostéoblastes tapissant les travées osseuses.

Parfois on y reconnaît encore quelques cellules cartilagineuses, mais celles-ci, inconstantes, sont toujours peu nombreuses, disparaissent bientôt et ne constituent pas de larges travées à centre cartilagineux persistant jusque dans l'os définitif comme on le constate dans le rachitisme.

Les trabécules ainsi formées, sur lesquelles ne s'appliquent que des ostéoblastes peu nombreux, n'augmentent que faiblement de volume et constituent un os très spongieux à larges mailles, à réseau délicat, peu résistant et qui permettrait une facile disjonction des épiphyses, si, à la périphérie, le périoste ne construisait un os plus compact qui remonte jusqu'à l'encoche épiphysaire et assure à lui seul l'union de ces deux parties.

La faiblesse du tissu osseux formé au-dessous de la ligne d'ossification aux dépens du cartilage altéré rend les déplacements, à ce niveau faciles et explique les angles, les coudures, les glissements, les déformations juxta-épiphysaires que nous avons étudiés à propos du squelette de ces malades.

2° *Ossification périostale.* — Autant l'ossification cartilagineuse est insuffisante et défectueuse, autant l'ossification périostale paraît active et se rapproche en général de la normale (Voy. Pl. LV, fig. 15 et Pl. LVI, fig. 18).

Le périoste, habituellement épais, est tapissé d'une rangée régulière et serrée d'ostéoblastes. Ceux-ci revêtent également les fibres conjonctives incurvées vers la diaphyse qui s'incrustent de matière calcaire et constituent les travées directrices de l'ossification. Ces travées, en se portant de la surface vers la profondeur, donnent naissance à l'os compact par apposition de substance osseuse et inclusion successive, entre les lamelles ainsi formées, des ostéoblastes transformés en corpuscules osseux. Dans quelques cas, cependant, les canaux de Havers demeurent un peu plus grands que normalement et dessinent un large réseau médullaire anastomosé.

Les ostéoblastes inclus dans les travées fibreuses directrices au point où elles s'incurvent vers la diaphyse et où commence la calcification, s'entourent, parfois, d'une capsule transparente et prennent l'aspect cartilagineux. Cette *transformation fibro-cartilagineuse* du périoste précède normalement son ossification dans certains os. Elle est anormale dans les diaphyses des os longs, mais ne constitue pas, cependant, un processus exceptionnel. C'est ainsi que, dans les fractures, le périoste donne naissance d'abord à une virole de fibro-cartilage qui ne s'ossifie que secondairement pour constituer le cal osseux définitif. — Ces formations fibro-cartilagineuses au niveau de l'ossification périostale chez l'achondroplasique ne sont pas constantes. Elles sont, du reste, très inégalement réparties sur les différents points de l'os. Il ne nous paraît pas impossible qu'elles soient en rapport avec le développement exagéré des crêtes osseuses et qu'elles répondent, peut-être, particulièrement aux saillies musculaires si marquées dans le squelette de ces individus.

Le *canal médullaire*, parfois régulièrement central, est souvent déplacé latéralement et excentriquement disposé. Il peut également faire défaut et être remplacé, comme nous l'avons observé, par deux séries de lames osseuses, verticales, plus ou moins épaisses, parallèles ou diversement ramifiées, dessinant un tissu spongieux assez dense.

Dans les cas de Spillmann, la diaphyse était formée d'un côté par un tissu dense, de l'autre par des lamelles déchiquetées. Franqué, enfin, sur des os présentant des coudures, a noté que, du côté concave l'ossification périostale était très active, tandis que du côté convexe il y avait résorption par les ostéoblastes jusqu'à disparition de la cavité médullaire.

Il ne faut pas considérer ces faits comme relevant d'une ossification anormale du périoste. Ils sont bien plutôt, croyons-nous, la conséquence d'un phénomène physiologique d'adaptation fonctionnelle, qui règle le modelage mécanique des os et d'après lequel, chaque fois qu'il y a pression en un point d'une diaphyse, les ostéoblastes sont plus actifs, l'os devient plus dense et plus épais ; tandis, qu'au contraire, aux points où le travail mécanique diminue, les ostéoblastes se multiplient, la résorption tend à l'emporter et l'os compact s'amincit ou cède la place à un tissu plus spongieux.

Il se pourrait donc que ce trouble dans le modelage diaphysaire soit uniquement la conséquence *mécanique* des coudures juxta-épiphysaires modifiant les conditions d'équilibre statique du corps de l'os, et que l'on puisse les rapprocher des faits de même nature vérifiés sur les diaphyses par Ghillini, Canevazzi, Bühr, Zschocke, etc.,etc., à la suite de difformités des épiphyses et particulièrement à la suite de genu valgum expérimental.

3° *Autres organes.* — En dehors des lésions du squelette, les autres organes ne présentent pas d'altérations paraissant en rapport constant avec cette maladie.

Des *malformations* diverses ont été signalées dans quelques cas : existence de 6 doigts (Virchow, Bode, Kaufmann), subluxation de la hanche (Kirchberg et Simmondo, Kaufmann).

Les *végétations adénoïdes* sont fréquentes.

Chez le fœtus de S. Müller, l'*utérus* présentait un volume un peu exagéré par rapport au vagin, et le foie était gros.

Le corps *Thyroïde*,hypertrophié dans les cas de S. Müller et de Collmann,est normal dans les autres.

Le *Thymus*,volumineux chez les enfants de S. Müller et de Grotthof,est normal chez les autres.

La *Pituitaire* était normale dans les cas où nous l'avons recherchée.

Dans le cas de Lampe les *reins* présentaient de nombreux petits kystes urinaires par suite du défaut des canaux excréteurs.

Dans deux cas nous avons pratiqué l'examen histologique de la *moelle épinière*. On en retrouvera le détail dans les observations concernant ces malades. Les lésions que nous y avons relevées étaient des lésions banales [(congestion, hémorrhagies récentes, infiltration de petites cellules) et, en tout cas, trop récentes pour pouvoir leur attribuer les altérations osseuses.

Mais ces mêmes lésions d'ordre congestif et inflammatoire existaient également plus ou moins intenses dans les autres organes et particulièrement dans le foie, le rein et les muscles.

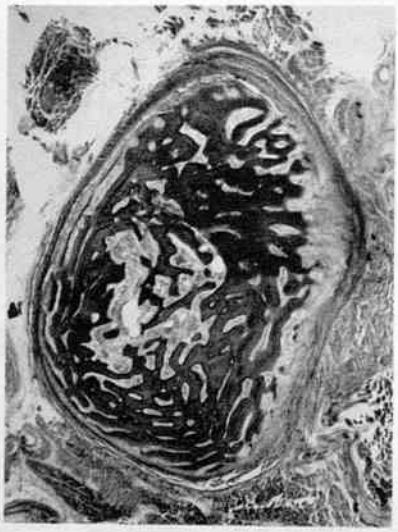
L'ensemble de ces lésions est intéressant en ce qu'il semble parler en faveur



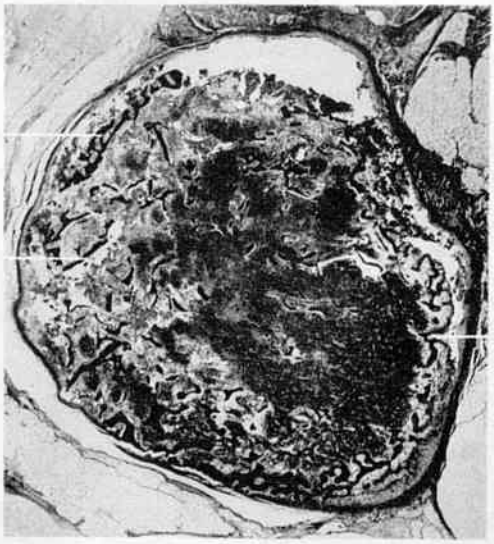
16



17



18



19

MICROMÉLIES CONGÉNITALES

(Porak et Durante).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

PLANCHE LVI.

Ossification périostale.

Fig. 16. — *Ossification périostale normale.* — Enfant de 8 jours.

Fig. 17. — *Ossification périostale chez un rachitique.* — Enfant de 1 jour.
Dans la partie centrale de la coupe, un certain nombre de travées osseuses présentent une portion axiale plus claire qui est encore cartilagineuse.

Fig. 18. — *Ossification périostale chez un achondroplasique.*

La diaphyse se forme régulièrement aux dépens du périoste qui donne naissance à des lames osseuses. Celles-ci sont encore séparées par des espaces assez larges qui diminuent dans la suite pour devenir des espaces de Havers. Dans la portion droite de la figure quelques travées osseuses se forment par transformation directe de faisceaux périostaux.

Fig. 19. — *Ossification périostale dans la dysplasie périostale.*

Absence presque complète de formation osseuse. L'os périostal est représenté uniquement par de minces lames irrégulières et discontinues (0. 0. 0). Il n'existe pas d'os compact. Celui-ci paraît avoir été détruit au fur et à mesure de sa formation.

d'une *cause générale* n'intéressant pas uniquement le squelette et dont la nature serait plutôt *infectieuse* que toxique.

II

DYSPLASIE PÉRIOSTALE

La DYSPLASIE PÉRIOSTALE est un trouble de développement du squelette intéressant particulièrement les *diaphyses* des os longs, les côtes et la *voûte* crânienne. Histologiquement constituée par une absence de formation de l'os périostal compact, elle est cliniquement caractérisée par la fragilité des os, par des fractures multiples et par une voûte crânienne mal développée. Il n'y a pas de synostose prématurée de la base du crâne, mais la micromélie avec membres trapus et boudinés est, sinon constante, du moins fréquente.

Cette variété de dystrophie osseuse congénitale, plus rare que la précédente, s'en distingue essentiellement par *l'intégrité de l'ossification chondrale et les conditions défectueuses de l'ossification périostale. Elle représente donc assez exactement la contre-partie de l'achondroplasie.* La micromélie est le seul symptôme commun à ces deux affections.

Malgré leurs caractères opposés, ces deux dystrophies sont encore le plus souvent confondues sous la même appellation. Kaufmann, Klinger en donnent des observations sous le nom de chondrodystrophia hyperplastica, Scholz sous le terme de rachitisme fœtal. L'observation fondamentale du travail de S. Müller sur l'achondroplasie en est un cas type, aussi conclut-il que la chondrodystrophie relève plutôt d'une aplasie périostale. Il faut attribuer à une cause analogue le terme à signification indécise d'*osteogenesis imperfecta* proposé par Stilling et très souvent employé depuis lors en Allemagne par des auteurs qui, en présence de cas où le cartilage paraissait normal, se refusaient à admettre les dénominations classiques de rachitisme fœtal et de chondrodystrophie.

Cette confusion n'a pas peu contribué à embrouiller l'étude de l'achondroplasie en y faisant rentrer des cas ayant des caractères, tant cliniques qu'histologiques, parfois opposés les uns aux autres.

Cependant H. Müller, Klein (1901), G. Durante (1902), Silberstein (1903), reprenant l'ensemble des faits publiés, groupent les observations, distinguent ces deux formes de dystrophies osseuses et cherchent à établir leurs caractères différentiels cliniques et histologiques.

Nous n'avons pas à décider s'il s'agit ici de deux localisations d'une même entité morbide ou de deux affections différentes. Mais les caractères de la dysplasie périostale sont assez spéciaux pour mériter une description particulière.

Le terme d'*osteogenesis imperfecta* souvent employé nous paraît trop vague pour être opposé à celui d'achondroplasie. Celui d'aplasie périostale de S. Müller serait plus convenable. Nous préférons celui de *dysplasie périostale*, car, ainsi que nous le verrons, les lésions épiphysaires résultent peut-être davantage d'une résorption excessive de l'os néoformé que de l'absence de néoformation périostale.

Chaussier (*Mémoire sur les fractures et luxations survenues à des fœtus encore contenus dans la matrice*) a rapporté l'observation d'un enfant à l'aspect achondroplasique, qui doit rentrer dans les dysplasies périostales.

« Femme, V^e^ pare de 33 ans, bien conformée, mère de 4 enfants bien portants. L'enfant, qui mourut au bout de 24 heures en cyanose, avait un poids de 2.508 grammes et une longueur de 31 centimètres. La tête était longue, grosse, très molle et faisait au moins le tiers de la longueur totale du corps ; les 4 membres étaient *gros*, *courts*, *épais*, *ramassés* ; leur surface était comme *bosselée et séparée par des sillons profonds*, comme on nous a représenté les membres des éléphantiasiques. En remuant les bras, les avant-bras, les jambes et les cuisses, on reconnaissait manifestement qu'ils étaient flexibles dans leur milieu ; on y distinguait même une crépitation plus ou moins sensible.... Dans le crâne, je trouvai une grande quantité d'un fluide jaunâtre, inodore, un peu visqueux.

Dans les membres, le tissu adipeux ramassé en pelotons granulés était plus abondant qu'on ne le trouve dans les fœtus à terme bien conformés.

Les os longs des membres étaient évidemment courts, mais plus gros, plus épais qu'ils ne le sont dans les fœtus à terme bien conformés. Ils étaient également plus ou moins courbes sur leur longueur et tous présentaient, dans leur milieu, des *fractures* ou divisions transversales, quelques-unes déjà réunies, d'autres plus récentes avec flexibilité et bruit sensible de crépitation...

Le rachis, le bassin, les mâchoires, ne présentaient aucune altération remarquable.

Chaque côte présentait des fractures anciennes ou récentes en plusieurs endroits (70 fractures pour toutes les côtes). Fractures multiples des omoplates, des clavicules, des humérus, radius, cubitus, fémurs, tibias, péronés, 5e métacarpien, 2e métatarsien. Le nombre total de fractures récentes ou consolidées avec cal s'élevait à 113 ».

Duménil décrit aussi un fœtus à membres courts dont les *os très courts*, très volumineux, déformés, recourbés en dedans, présentaient des *renflements annulaires* jaunâtres. Ils sont formés d'une lamelle de tissu compact très mince et d'un tissu spongieux très raréfié. Les côtes, très irrégulières, présentent un grand nombre de nodosités (cals) interrompues par des étranglements et siégeant uniquement sur la face postérieure. Ossification du crâne incomplète, os séparés par des lacunes nombreuses semées de petites plaques osseuses irrégulières ou de traînées de dépôts osseux. Os de la face plus petits, plus minces et plus fragiles que normalement.

Pour Duménil, les nodosités des côtes et des os longs représentent d'anciennes fractures et il s'agit là d'une affection différente du rachitisme.

C'est également dans cette dystrophie osseuse que rentrent les faits de Bordenave, Sandfort, Meckel, Schmidt, Hildebrandt, Hecker (1864), Graefe (1875). Blau (1889), Klebs (1889), Stilling (1889), Paltauf (1891), Bidder (1892), Scholz (1892), S. Müller (1893, obs. I). Porak et Durante (1894), Scheib (1899), Harbitz (1902), qui ont été publiés sous les appellations diverses de rachitisme congénital, rachitisme fœtal, ostéogénèse imparfaite ou chondrodystrophie.

Il est probable qu'un certain nombre d'autres cas étiquetés achondroplasie ou

rachitisme malgré la présence de symptômes anormaux, devraient être rangés dans cette catégorie si l'examen histologique avait été pratiqué.

A. — Au point de vue CLINIQUE ces enfants sont, en général, également des *micromèles*.

Les *membres* sont courts, ramassés, boudinés, parfois épaissis par une adiposité excessive et segmentés par de profonds sillons comme les achondroplasiques. Toutefois, cette hypertrophie du tissu adipeux peut faire défaut. Dans le cas que nous avons publié, les doigts n'arrivaient pas à la crête iliaque, et le raccourcissement des membres inférieurs reportait, comme chez l'achondroplase, l'ombilic à l'union des 2/3 supérieurs avec le 1/3 inférieur du corps.

Les *incurvations*, les *déviations*, les *torsions* même des os longs sont fréquentes, mais, au lieu d'être juxta-épiphysaires, elles siègent *dans la continuité de la diaphyse*. Elles relèvent, en effet, soit d'une flexibilité anormale de cette portion de l'os où le tissu compact fait plus ou moins complètement défaut, soit, plus souvent, de *fractures* récentes reconnaissables à la mobilité anormale et à la crépitation, soit, enfin, de fractures anciennes complètes ou incomplètes, consolidées par un cal plus ou moins proéminent. Peut-être est-ce à la position du fœtus dans l'œuf où les membres sont appliqués contre le corps qu'il faut attribuer le déplacement généralement en dehors des fragments et les déviations à convexité antéro-externe habituellement observées.

L'extrémité céphalique est tantôt normale, tantôt un peu volumineuse. La racine du nez n'est pas enfoncée, aussi l'aspect crétinoïde, si constant chez l'achondroplase, fait ici défaut.

B. SQUELETTE. — Les os de la base du crâne ne présentent *pas de synostose* prématurée ; le sphénoïde et le basilaire sont séparés par une charnière cartilagineuse.

Les os de la *voûte* crânienne sont *incomplètement ossifiés* (contrairement à ce qui se passe chez l'achondroplase), formés de petits îlots d'ossification étoilés et largement espacés, ou constitués par un tissu osseux mince, dépressible, crépitant sous le doigt comme du carton (crâne *parcheminé* de S. Müller, *papyracé* de Hecker). Parfois la voûte est en grande partie membraneuse (Porak et Durante, 1894).

Les *os longs des membres* sont plus ou moins notablement raccourcis. Les épiphyses sont en général un peu grosses quoique moins hypertrophiées que dans l'achondroplasie, mais peuvent paraître énormes par rapport à certaines diaphyses très atrophiées.

Les *diaphyses* présentent deux apparences assez différentes. En général elles sont *épaisses*, élargies, ont un aspect massif et sont souvent incurvées, déviées ou contournées en zig-zag par suite de fractures anciennes consolidées. Celles-ci se manifestent sous formes d'épaississements ou de viroles saillantes faisant paraître d'autant plus mince la portion de l'os qui les sépare. Quoique d'un aspect massif, ces os sont *flexibles, peu consistants*, ce qui tient à l'*absence plus ou moins complète du tissu compact* remplacé par un tissu spongieux, largement aréolaire, qui parfois même n'existe qu'à la périphérie et laisse, au

centre, un large canal médullaire. L'enveloppe osseuse peut être si mince que la diaphyse se déprime en crépitant sous l'ongle comme un feuille de papier fort.

Dans d'autres cas. dont nous avons pu observer un exemple, la diaphyse est *amincie*, et l'os, formé deux de larges épiphyses réunies par un étroit et court tractus diaphysaire aminci dans sa portion moyenne, prend un aspect *en sablier* caractéristique. Peut-être cette forme résulte-t-elle d'un début à une période embryonnaire plus jeune.

Dans le premier cas, l'ébauche embryonnaire de l'os s'est développée régulièrement, mais son ossification ne s'effectue que très imparfaitement. La métaplasie osseuse fait défaut, les formations médullaires l'emportent sur les formations osseuses compactes. Il y a ou *dysplasie* osseuse. Dans le second cas, l'ébauche embryonnaire elle-même semble avoir été arrêtée dans son développement et il y a une véritable *agénésie* au moins partielle de la diaphyse.

Les *métacarpiens* et les *métatarsiens* sont également altérés. Les os courts eux-mêmes sont parfois plus fragiles que normalement.

Les *côtes* tantôt spongieuses, tantôt de consistance normale, n'ont pas de renflements rachitiques, mais présentent souvent, sur leur face postérieure, soit en avant, soit près de l'angle postérieur, de petites nodosités (Hecker) de petites perles (S. Müller), des épaississements étoilés qui sont les suites d'anciennes fractures. Il en est de même des clavicules et plus rarement de l'omoplate.

Les portions du squelette les plus fortement atteintes sont, en général : les diaphyses des os longs des membres, la voûte crânienne, les côtes et les clavicules ; mais les autres os le sont parfois à un moindre degré.

Par suite de l'extrême *fragilité* des os ainsi altérés, les *fractures* peuvent être considérées comme constantes (Elles ne faisaient défaut que dans le cas de Klebs). Elles sont en général nombreuses, et souvent multiples sur le même os. On conçoit, dès lors, que l'on en ait relevé parfois plusieurs dizaines sur le même sujet et même plus de 100, tant anciennes que récentes, comme dans le cas de Chaussier.

C. Lésions histologiques. — 1° L'*ossification chondrale* est en général absolument normale (Scheib, Stilling, S. Müller, Porak et Durante, etc.,etc.). Les quelques modifications que l'on y relève sont de faible importance.

Dans la *zone de multiplication* les cellules sont parfois un peu plus espacées et séparées par une substance interstitielle dont l'homogénéité n'est pas parfaite.

Plus bas, la *rivulation* s'effectue régulièrement (voy. pl. LIV, fig. 12). Toutefois, dans le cas de Hildebrand, les colonnes cellulaires, un peu courtes, ne renfermaient que 20 à 30 cellules au lieu de 40. Ces détails, à vrai dire, sont très variables d'un sujet à l'autre, même à l'état normal.

La *ligne d'ossification* est fine, horizontale, ou légèrement convexe du côté de la diaphyse, régulière, ne présentant ni les bourgeons vasculaires de l'achondroplasique ni les prolongements cartilagineux du rachitique.

Mais plus bas, *les travées osseuses nées du cartilage n'augmentent pas de volume*, ne s'accroissent pas régulièrement, restent petites comme si il y avait défaut d'apposition de substance osseuse par les cellules médullaires (Stilling) ou même disparaissent partiellement, de sorte qu'à une certaine distance on ne rencontre plus, dans de larges espaces médullaires, que des travées osseuses rares, disloquées, disséminées et souvent dépourvues de leur revêtement d'ostéoblastes (Porak et Durante).

La *moelle osseuse* est riche en tissu fibrillaire, en leucocytes, en cellules adipeuses (S. Müller) et en cellules géantes (Porak et Durante, Stilling). Il n'est pas improbable d'attribuer à ces ostéoclastes un rôle dans la disparition des travées osseuses à la surface desquelles ils occupent des encoches qu'ils paraissent avoir façonnées par résorption (Porak et Durante).

2° *Ossification périostale.* — Le périoste est généralement épais et riche en cellules, mais ne recouvre qu'une mince couche de tissu compact. De sa face profonde partent des fibres de Sharpey qui se calcifient et servent de supports aux ostéoblastes. Ceux-ci forment des systèmes osseux en jeu de patience et, plus loin, constituent des lamelles concentriques ; mais cette zone de tissu compact n'atteint que 1/2 ou 1/3 de millimètre. Plus profondément, les lamelles diminuent d'épaisseur comme si elles étaient progressivement résorbées, et font place soit à un vaste espace médullaire pauvre en travées osseuses, soit à un tissu spongieux à larges mailles au centre duquel il n'existe pas à proprement parler d'espace médullaire.

Parfois la coque compacte fait elle-même défaut et est remplacée par des lamelles, des noyaux osseux tapissés d'ostéoblastes et d'ostéoclastes. La diaphyse n'est plus alors constituée que par un os spongieux largement aréolaire, parfois même uniquement par quelques lames périphériques, minces, irrégulièrement disposées sous le périoste et ne constituent qu'une couche discontinue (voy. pl. LVI, fig. 19).

Dans le périoste diaphysaire et ses prolongements, on observe fréquemment des cellules capsulées ou des amas plus ou moins importants de *cellules cartilagineuses* qui, parfois, sont en voie de calcification ou d'ossification (Müller, Paltauf, Porak et Durante). Ces formations paraissent indépendantes de l'affection osseuse et répondent à la présence de fractures en voie de consolidation.

L'ossification périostale est généralement un peu mieux marquée au niveau de l'encoche périostale et à la hauteur de la ligne d'ossification chondrale que dans la continuité de la diaphyse.

Les mêmes défauts d'ossification se retrouvent dans les côtes et dans les os de la voûte du crâne.

III

FORMES ET COMPLICATIONS

Le tableau que nous avons donné plus haut est celui de l'achondroplasie et de la dysplasie périostale types, mais il ne se réalise pas toujours exactement :

1° A côté des formes classiques, il existe des cas *frustes* où un certain nombre

de symptômes font défaut ou sont très atténués. C'est ainsi que les déformations des membres peuvent être peu marquées, la tête peu volumineuse, la main avoir une conformation normale.

2° Chez quelques achondroplasiques, les côtes, habituellement normales, sont également intéressées, élargies au point d'arriver presque au contact les unes des autres, avec une gouttière très accentuée. Il en est de même des vertèbres qui présentent un épaisissement des lames et de leurs apophyses épineuses (Bouchacourt, Legry et Regnault).

3° A cette forme *généralisée* on peut opposer des formes *partielles* et incomplètes.

Dans les observations de Franqué, Lampe, Salvetti, la synostose crânienne faisait défaut. Dans l'observation de Variot la micromélie est limitée aux membres inférieurs. Dans un squelette de Regnault, l'humérus seul était intéressé : le droit mesurant 17 centimètres et le gauche 21, tandis que le cubitus avait 22 centimètres.

On ne saurait, croyons-nous, être actuellement trop circonspect dans le diagnostic de ces formes anormales et surtout dans celui des formes partielles, tant que l'examen histologique n'a pas été pratiqué.

Nous avons eu l'occasion d'examiner un nouveau-né atteint de malformations diverses (anencéphale, foie, rein, pancréas kystiques, six doigts à chaque extrémité), qui, à côté de membres supérieurs normaux, possédait des membres inférieurs courts, ramassés et boudinés. Le diagnostic posé avait été : achondroplasie limitée aux membres inférieurs. L'examen histologique des os nous montra l'absence complète des lésions caractéristiqnes de l'achondroplasie et l'existence de lésions rachitiques typiques.

Les causes qui peuvent déterminer la micromélie sont multiples. Nous les étudierons à propos du diagnostic. Il importe de les connaître, de les avoir présentes à l'esprit et de savoir qu'elles peuvent simuler jusqu'à un certain point l'achondroplasie et particulièrement l'achondroplasie fruste ou incomplète.

4° *Formes complexes.* Il est un petit nombre d'observations où les lésions cartilagineuses achondroplasiques s'accompagnent d'ostéoporose diaphysaire. Ces deux formes pourraient donc exceptionnellement se combiner. Ces cas, rares du reste, et dont les observations sont peu explicites, ne suffisent pas, croyons-nous, pour permettre de réunir dans un même cadre deux syndromes morbides généralement distincts et à caractères si tranchées. On ne réunit pas le cancer à la tuberculose parce qu'ils coïncident chez quelques sujets. Il doit en être de même pour ces deux dystrophies, habituellement indépendantes, dont la symptomatologie et l'anatomie pathologique conservent d'une façon générale des oppositions trop nettes pour pouvoir être confondues entre elles.

5° L'achondroplasie et la dysplasie périostale peuvent se *compliquer* encore d'autres affections et particulièrement du rachitisme et du myxœdème, qui apparaîtront d'autant plus facilement chez ces petits malades que ceux-ci sont moins résistants par suite de leurs tares héréditaires inconnues encore, mais certaines. C'est à ces complications qu'il faut songer, croyons-nous, en présence des faits complexes où les côtes, la colonne vertébrale sont touchées, et

surtout lorsque des courbures anormales viennent se surajouter aux déformations si caractéristiques de l'achondroplasie.

C'est ainsi que, dans un squelette de Regnault, la tête était normale et les quatre membres raccourcis ; mais les inférieurs, lisses, ne présentaient pas l'exagération caractéristique de leurs saillies ; il existait, en outre, une scoliose vertébrale. Il s'agit probablement, ici, surtout de rachitisme.

6° L'achondroplasie se montre non seulement chez l'homme, mais aussi *chez les animaux*.

Porak a attiré l'attention sur la grande analogie existant entre les *bassets* et les achondroplases. Regnault, qui a étudié leur squelette, constate la brièveté des os des membres qui sont épais et à insertions musculaires très marquées ; le raccourcissement est du type rhizomélique ; le tronc est normal, ainsi que le crâne ; le bassin est aplati dans son diamètre antéro-postérieur. Geoffroy St-Hilaire a décrit des bassets incomplets aux membres antérieurs seuls raccourcis.

Dareste, Sanson, Barrier, Delplanche, Leblanc ont signalé des *veaux bouledogues* ayant les mêmes déformations.

On connaît également le *mouton* basset (Humphreys, Mauchamp) et des faits analogues chez le *porc*, la *chèvre* et la *poule*.

L'étude des bassets, considérés à ce point de vue, a mis en question la possibilité, pour l'affection héréditaire qui nous occupe, de donner naissance à une race. Nous discuterons cette question à propos de la pathogénie. Rappelons seulement ici que Regnault a fait remarquer, à juste titre, que les chiens bassets ne proviennent pas d'une seule race, mais apparaissent comme des anomalies dans presque toutes les races de chiens courants, terriers, griffons, épagneuls, braques. Ils ne représentent donc pas une race à proprement parler, mais plutôt des *types anormaux sélectionnés par hérédité*. Le même auteur a montré également qu'il ne fallait pas confondre le *veau achondroplasique* avec le *bœuf Nato*. Le premier est un cas pathologique présentant les déformations que nous avons étudiées plus haut. Le second, au contraire, possède une base du crâne normale, des os palatins normaux, et ne se distingue des autres bovidés que par une atrophie portant sur le seul maxillaire supérieur. Cette petitesse du maxillaire supérieur avec conformation spéciale ne paraît pas pathologique, et caractérise l'ensemble des races *mopses* dans lesquelles nous retrouvons le chien bichon, le bull dogue, le carlin, la carpe mopse et dans lesquelles doit rentrer le bœuf nato.

La micromélie ne peut donc pas, à elle seule, caractériser l'achondroplasie. Cette observation est surtout importante lorsqu'il s'agit de comparer l'achondroplasie dans l'espèce humaine à la race des bassets chez les animaux. Chez les chiens, où elle est commune et où il est facile de l'étudier, on connaît deux variétés : l'une à membres *droits*, l'autre à membres *torses*. Cette différence importante doit relever de modifications anatomiques spéciales à chacune de ces variations. Faut-il considérer les uns comme des achondroplasiques et les autres comme des rachitiques ? L'étude que nous poursuivons depuis 20 ans

resterait incomplète si nous ne parvenions à élucider ces différences en recherchant chez l'animal les éléments de diagnostic histologique que nous avons constatés chez l'homme. Les sujets ne font pas défaut. Nous nous proposons d'en reprendre l'étude dans un travail ultérieur.

IV

DIAGNOSTIC

Pris isolément, les principaux symptômes cliniques qui caractérisent l'achondroplasie ne sont pas pathognomoniques.

Le volume exagéré de la tête, quoique assez constant, peut faire défaut. Il se retrouve parfois dans le rachitisme et peut être simulé par une hydrocéphalie légère.

La micromélie, la petitesse des membres par rapport à un tronc normal, est un symptôme qui s'observe dans différentes formes de nanisme. On peut, en particulier, le rencontrer, plus ou moins accusé, en dehors des arrêts accidentels et limités de développement, dans la dysplasie périostale, dans le rachitisme et dans le myxœdème. Il est vrai que le type rhizomélique fait généralement défaut dans ces affections, mais il est loin d'être constant dans l'achondroplasie. Dans les pseudo-achondroplasies, le raccourcissement diaphysaire est souvent plus apparent que réel ; il relève, en général, principalement des incurvations ou des fractures vicieusement consolidées, ainsi que l'intervention de la radiographie permet de le constater.

En pratique, la micromélie, particulièrement si elle affecte le type rhizomélique et si elle est généralisée aux membres, l'aspect boudiné des extrémités, l'égalité des doigts, la tête volumineuse à bosses saillantes sont des présomptions suffisantes pour soutenir le diagnostic.

Sur le squelette, les déformations angulaires juxta-épiphysaires au lieu de courbures, les saillies des insertions musculaires, l'absence de courbures à grand angle et de fractures, l'élargissement énorme des épiphyses, la synostose prématurée des os de la base sont des signes de plus de valeur. Il en est de même de l'élévation de la tête du péroné et de l'intégrité habituelle du thorax ou tout au moins des côtes.

En dehors des cas typiques, l'examen histologique seul permet actuellement de lever tous les doutes. La sclérose atrophique du cartilage de conjugaison avec disparition complète de la rivulation n'a été constatée, jusqu'ici, avec les caractères que nous avons décrits plus haut, que dans l'achondroplasie vraie et paraît être une *lésion pathognomonique* de cette affection à sa période d'état.

A propos du diagnostic, nous passerons en revue les divers nanismes et insisterons plus particulièrement sur les nanismes rachitiques et myxœdémateux qui prêtent à une plus facile confusion avec l'achondroplasie. On ne saurait, du reste, trop attirer l'attention sur ces deux affections qui viennent souvent s'ajouter aux dystrophies que nous étudions et en compliquer singulièrement le tableau.

Quant aux *arrêts de développement* tératologiques ou mécaniques, par compression intra-utérine (oligoamnios, enroulement du cordon, etc.) les déformations qu'ils occasionnent portent avec elles leur signature anatomique.

1° Nanisme toxi-infectieux. — Il existe une série de causes *toxi-infectieuses*, bien étudiées dans la thèse de Caruette, susceptibles d'entraîner l'arrêt de développement, et consécutivement le nanisme. On peut les classer étiologiquement de la façon suivante :

a) *Nanisme par altérations viscérales.* — Par destruction expérimentale du corps thyroïde (myxœdème) (Gley, Erachewsky, Hofmeister, Eiselley) ;

Par destruction de la pituitaire (Caselli, Hutchinson), tandis que l'hypertrophie de cette glande entraîne le gigantisme ;

Par lésion du foie et de la rate (Gilbert, Hasenclaver, Hayem, Lereboullet, Lancereaux) ;

Par lésion de reins (Souques et Castaigne) ;

Par lésion des capsules surrénales (Morlat) ;

Par lésions cardiaques (Gilbert et Rathery, Ferramini, Cailleux).

b) *Nanisme par intoxication.* — Alcoolisme héréditaire (Apert, Fournier, Lancereaux). Saturnisme. — Hydrargirisme.

c) *Nanisme par infection.* — Injection expérimentale de toxine streptococcique (Dor).

Syphilis héréditaire (Fournier, Rivington, Endlitz, Apert).

Tuberculose héréditaire (Apert, Meige, Springer).

Lèpre (Jeanselme, Sauton).

Pour Brissaud, ces infections entraîneraient le nanisme moins par lésions osseuses que par lésions thyroïdiennes et conditions générales défectueuses.

Ces nanismes par toxi-infection relèvent d'un *arrêt de développement portant sur l'économie tout entière.* Le bassin et le squelette gardent certains caractères d'*infantilisme* que nous ne retrouvons pas chez l'achondroplasique. Il n'y a pas micromélie et même les membres inférieurs sont souvent trop développés relativement à la taille du sujet. Ces nains, qui prennent rapidement les signes d'une vieillesse précoce, sont dégénérés non seulement dans leur squelette, mais aussi dans leurs viscères et dans leur système nerveux.

2° Les peuples nains, races humaines qui, à part leur petite stature, sont normalement constitués, ne sont pas du domaine de la pathologie. Leur taille est inférieure à la normale, mais harmonieuse, et reproduit, en plus petit, le type de l'adulte bien conformé.

Poncet et Leriche, se basant sur l'hérédité, les cas familiaux, l'intégrité relade deux sujets observés par eux, pensent que certains achondroplasiques sont une tive de variété héréditaire spéciale du type humain, un retour ancestral au Pygmée ancien. Mais, de ce que les peintures anciennes représentent les Pygmées avec de la micromélie, s'en suit-il que ce peuple légendaire présentât ces déformations ? Cela est peu probable. L'artiste ayant entendu parler de peuplades de petits hommes aura pris d'autant plus facilement comme modèle quelque achondroplasique du voisinage que cette réduction d'homme prêtait mieux à la caricature.

Les Negrillos actuels ne sont pas des achondroplasiques. Les photographies que nous possédons nous montrent même, chez ces peuplades, un allongement exagéré du bras avec des membres inférieurs présentant des dimensions variables. Nulle part nous ne trouvons rien qui se rapproche de l'achondroplasie. Verneau, qui a consacré à ce sujet une intéressante étude critique, conclut également que les nains ethniques n'ont rien de commun avec les achondroplasiques, et que ce sont des individus normaux, bien proportionnés, qu'on ne saurait, en aucune façon, rapprocher des êtres difformes et pathologiques qui nous occupent ici. Ces peuples de petite taille, comme tous les autres, peuvent, il est vrai, présenter des sujets atteints de déformations rachitiques, impaludiques, syphilitiques, etc.. Mais il s'agit alors de déformations pathologiques et nullement de caractères ethniques.

Invoquer, pour expliquer le nanisme accidentel, un retour à un incertain atavisme, est chercher bien loin une cause hypothétique alors que d'autres sont à la fois plus simples et plus probables.

L'existence d'un *nanisme simple accidentel* ne nous paraît plus être actuellement soutenable.

Les *petits individus* qui apparaissent sans raison dans une famille lorsqu'ils ne sont ni achondroplasiques, ni rachitiques, ne sauraient, pour cela être considérés comme normaux et doivent, jusqu'à preuve du contraire, nous semble-t-il, être classés, même en l'absence de tares évidentes, dans la catégorie des nains par toxi-infection héréditaire.

3° Les **nains myxœdémateux** ont été confondus avec les achondroplases. Marie, Apert ont bien montré les différences essentielles qui séparent ces deux types. Le myxœdémateux avec ses lèvres épaisses, sa bouffissure générale, son teint plus ou moins cyanosé, son gros ventre, ses pseudo-lipomes, sa torpeur intellectuelle, réalise le type du *crétin* classique auquel ne ressemble pas l'achondroplasique. Sa croissance est arrêtée, sa dentition est très retardée, il y a un retard considérable dans l'apparition des os courts et des points osseux épiphysaires, un retard considérable dans le processus de l'ostéogénèse en général ; il y a au contraire persistance anormale du cartilage de conjugaison et pas de synostose prématurée des os de la base.

Chez le crétin, en effet, contrairement à ce que croyait Virchow, les os de la base se forment plus tard que normalement ; les os condyliens sont séparés du basilaire et de l'écaille occipitale, la suture sphéno-basilaire persiste ; de plus, il y a *platytasie* au lieu de cyphose de la base du crâne (Regnault).

Le myxœdémateux, enfin, reste infantile et impubère, tandis que les organes génitaux se développent normalement chez l'achondroplasique.

Le diagnostic est d'autant plus intéressant à poser que, chez le myxœdémateux, le traitement thyroïdien paraît heureusement efficace, tandis qu'il ne donne que des résultats discutables chez l'achondroplasique.

4° Le **rachitisme** et l'achondroplasie ont été également confondus. Avant Parrot, toutes les dystrophies osseuses congénitales en dehors de la syphilis

étaient regardées comme du rachitisme. Depuis Parrot, la tendance contraire s'est fait jour et l'on est arrivé à nier l'existence du rachitisme congénital pour faire rentrer tous ces symptômes dans le cadre de l'achondroplasie.

Aujourd'hui, quitte à discuter la parenté qui les relie, on reconnaît l'existence de ces deux formes pathologiques.

Histologiquement, les lésions rachitiques des épiphyses sont l'opposé de celles de l'achondroplasie.

Dans celle-ci nous constations une sclérose, une atrophie du cartilage de conjugaison d'où une absence de rivulation et le défaut de formation des travées directrices.

Dans le rachitisme, au contraire, la *rivulation est plutôt exagérée*. Les bourgeons vasculaires pénètrent dans les colonnes cellulaires et rendent la ligne d'ossification irrégulière ; ils découpent de larges travées cartilagineuses qui se poursuivent sans s'ossifier plus ou moins loin dans la moelle (tissu ostéoïde) (comparez Pl. LIV, fig. 11 avec fig. 10). Il semble y avoir essentiellement une *végétation excessive des cellules cartilagineuses et une inertie des ostéosblastes* (et non pas simple défaut de sels calcaires comme dans l'ostéomalacie) ; il en résulte un défaut d'ossification des languettes cartilagineuses qui, plus larges que normalement, ne sont pas le point de départ d'apposition régulière d'osséine.

Les lésions rachitiques, dont le siège de prédilection est les côtes, existent avant tout symptôme clinique (Kassovitz, Spillmann). *L'absence de signes classiques extérieurs ne suffit donc pas pour affirmer la non-existence de cette affection*. Peut-être cela explique-t-il pourquoi certains auteurs ont nié le rachitisme du nouveau-né. Sans admettre la fréquence indiquée par d'autres qui semblent confondre entre elles toutes les dystrophies osseuses, nous ne croyons pas à la grande rareté du rachitisme intra-utérin que nous avons retrouvé, soit léger comme surprise histologique, soit marqué avec lésions macroscopiques, chez plusieurs nouveau-nés.

Le rachitisme nous intéresse ici en ce qu'il peut déterminer une micromélie (comparez Pl. LII, fig. 3 avec fig. 1 et Pl. LIII, fig. 5 avec fig. 6) :

1° soit par *courbures des os*. Ces courbures (et non pas coudures comme dans l'achondroplasie) sont arrondies, à grand rayon, rarement symétriques, et siègent dans la continuité des diaphyses. Le tibia et le péroné, le radius et le cubitus sont incurvés parallèlement et dans le même sens (chez l'achondroplasique ils dessinent un 0) ;

2° soit par *arrêt de développement*. Dans ce cas les courbures sont moins fortes, mais les os se distinguent de ceux des achondroplases par leurs surfaces plus lisses, l'atténuation des saillies et des dépressions qui, lorsqu'elles existent, ont une base peu étendue (Regnault).

Cette micromélie rachitique peut cliniquement simuler l'achondroplasie. Dans deux cas où nous l'avons observée chez le nouveau-né, elle intéressait, une fois les 4 membres, et l'autre fois, les membres inférieurs seulement qui étaient courts, épais, ramassés, boudinés. L'examen histologique nous a montré qu'il s'agissait de rachitisme type.

Le diagnostic clinique du *nain rachitique* s'établira sur l'aspect général : gros ventre, aspect vieillot, renflement cylindrique chondro-costal (qui peut faire défaut), gonflement modéré des épiphyses, fractures fréquentes mais peu nombreuses des os des membres qui sont courbés et non pas coudés, non-synostose des os de la base du crâne, apparition tardive des noyaux des épiphyses, *retard général* de l'ossification et de la dentition. Plus tard, déformation du thorax, aplatissement transversal du bassin, platybasie, front olympien, crâne natiforme.

Le *bassin* achondroplasique diffère du bassin rachitique en ce que les os qui le constituent ne sont pas ramollis. Ils sont petits en vertu de la loi organique qui lie leur développement à celui du fémur. Il en résulte une diminution de tous les diamètres du bassin. L'augmentation du poids du tronc, la brièveté des membres inférieurs entraînent une bascule du sacrum qui impressionne tout au plus la première pièce sacrée.

Le bassin *rachitique* ne présente ni au même degré, ni avec la même constance l'arrêt de développement du squelette pelvien. Il se caractérise surtout par un ramollissement des os et subit les déformations aux points où il supporte les pressions. C'est donc ordinairement une propulsion du sacrum en avant, coïncidant d'ailleurs en général avec un excès de courbure du sacrum. Le rétrécissement du diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur du bassin est donc compensé, dans une limite variable suivant les cas, par une augmentation relative du diamètre transverse.

Afin de rendre plus sensibles les différences existant entre le rachitisme, l'achondroplasie et la dysplasie périostale, nous donnons ci-contre sous forme de tableau les caractères principaux de ces trois dystrophies osseuses (Voy. p. 521).

Ainsi que l'on peut en juger, les caractères de ces affections sont assez tranchés pour pouvoir en établir le diagnostic, à la condition de s'aider de la radiographie pour vérifier l'état des diaphyses.

Dans les cas types, l'achondroplasique avec sa grosse tête, ses bosses frontales et pariétales saillantes et bien ossifiées, son thorax normal, ses membres trapus à larges épiphyses et à diaphyses courtes, solides, parfois coudées mais jamais fracturées, est l'opposition parfaite du rachitique au front olympien, à l'ossification crânienne imparfaite, au chapelet costal et aux membres raccourcis par incurvation des os grêles et souvent fracturés.

Toutefois, on ne saurait trop rappeler l'existence de *formes frustes* qui prêtent à de faciles erreurs si l'attention n'est pas spécialement portée sur ce point.

Au cours de ces dernières années nous avons eu l'occasion d'observer à la Maternité 9 enfants présentant les membres courts et boudinés que l'on considère comme pathognomoniques de l'achondroplasie. L'examen histologique a montré chez 5 d'entre eux les altérations caractéristiques de l'achondroplasie vraie ou de la dysplasie périostale, mais dans les 4 autres cas, il s'agissait de rachitisme vrai classique à début intra-utérin. Ces derniers, il est vrai, se distinguaient par un tableau clinique généralement incomplet et des caractères particuliers qui nous mettraient aujourd'hui sur la voie du diagnostic exact. Si

nous signalons ces faits, ce n'est pas seulement pour rappeler la fréquence relative du rachitisme vrai intra-utérin connu depuis longtemps, mais surtout pour montrer combien l'examen histologique est indispensable, particulièrement dans les formes dites frustes qui peuvent être simulées par d'autres affections, et combien l'on ne saurait rester encore sur une trop grande réserve vis-à-vis de tous les cas anormaux qui n'ont pas été confirmés par des vérifications microscopiques.

Un certain nombre d'observations intitulées achondroplasie doivent rentrer dans la catégorie des rachitiques. Dans le mémoire de Bonchacourt et Lévi, les deux premières radiographies se rapportent à des achondroplasiques avec diaphyses courtes, massives, renflées aux extrémités ; l'observation III au contraire paraît être un rachitique congénital. Silberstein a examiné un cas qui pouvait en imposer pour de l'achondroplasie ou de la dysplasie périostale et conclut au rachitisme. D'après cet auteur, l'observation de Geldern-Egmont devrait être également rapportée au rachitisme ; il en est peut-être de même de celle de Salvetti, ainsi que de deux cas de Kaufmann et de Johannessen.

Il serait aisé de multiplier ces exemples. Mais nous ne pouvons reprendre ici chaque fait en particulier. L'important est d'avoir attiré l'attention sur cette confusion fréquente qui a jusqu'ici singulièrement compliqué l'étude de l'achondroplasie et d'en avoir apporté les éléments de diagnostic.

Il importe, enfin, de ne pas oublier que les deux affections peuvent coïncider et qu'il n'y a aucune raison pour que l'achondroplase ne puisse pas être touché par le rachitisme au même titre qu'un autre enfant.

Ollier en 1899, Molin dans sa thèse de 1901 ont décrit en s'appuyant sur l'étude radiographique la **Dyschondroplasie** en l'opposant à l'achondroplasie. Cette affection qui, selon ces auteurs, relève de troubles de l'ossification du cartilage juxta-épiphysaire, est caractérisée par la présence, surtout au niveau des phalanges, mais aussi dans les os larges, de *masses cartilagineuses*, très longues à s'ossifier, analogues à de petits chondromes, disséminées dans l'os et reconnaissables à la radiographie sous forme de petites taches blanches centrales ou marginées.

Cliniquement, ces maladies ne présentent pas de disproportion entre les dimensions des membres et du tronc, il n'y a pas inversion rhizomélique ; les doigts sont courts, renflés, trapus, mais n'ont pas l'aspect carré de l'achondroplase. Enfin, il existe des courbures dans une partie des os du squelette. Le genu valgum et le coxa vara coïncideraient souvent avec cette affection.

Quelque incomplets que soient ces caractères, ils nous paraissent se rapprocher beaucoup du *rachitisme* dont nous retrouvons les courbures et les débris cartilagineux, et dans lequel il semblerait naturel de ranger ces malades en attendant des raisons plus probantes pour en faire une affection particulière. Il se peut aussi que la syphilis en soit la cause.

4° Le diagnostic entre l'**Achondroplasie** et la **Dysplasie périostale** est relativement aisé en se basant sur la topographie et la nature si différentes des lésions.

Au point de vue anatomo-pathologique l'*achondroplasie vraie* est constituée par une sclérose du cartilage de conjugaison dont la zone de rivulation est détruite, par une absence d'ossification épiphysaire entraînant une absence de développement en longueur de l'os dont l'ossification périostale s'effectue régulièrement. Cette affection touche essentiellement les épiphyses des os longs et la base du crâne, n'intéresse que *les os se développant aux dépens du cartilage*. Pas de fractures vu la solidité plutôt exagérée des diaphyses.

La *dysplasie périostale*, au contraire, avec ses fractures multiples, est caractérisée par l'intégrité de l'ossification cartilagineuse et l'état défectueux de l'ossification périostale qui, soit fait défaut, soit plutôt, est détruite aussitôt, formée par suite d'une résorption excessive des travées osseuses. Les lésions respectent les épiphyses et intéressent *les os d'origine membraneuse* qui perdent leur tissu compact et sont réduits à de fragiles lamelles osseuses.

Comme localisation la dysplasie périostale se limite aux os à développement périostal ou fibreux, et affecte plus particulièrement la voûte crânienne, la clavicule, les diaphyses des os longs des membres et les côtes. On peut se demander si la **dysostose cléido-crânienne** de Marie, caractérisée par l'ossification incomplète et même l'état membraneux de la clavicule, des côtes et de la calotte crânienne ne constitue pas une forme partielle de cette même affection.

Dans la dysplasie périostale l'absence de tissu compact rend les os excessivement fragiles, aussi les *fractures* sont-elles, en général, non seulement multiples mais même extrêmement nombreuses. Contrairement à celles du rachitisme, elles sont souvent multiples sur le même os et intéressent aussi bien les côtes que les autres os longs.

A cet égard, cette dystrophie rentrerait dans les *ostéoporoses*, dans les *ostéopsathyrosis*, larges cadres anatomo-pathologiques qui renferment des affections de natures très diverses, et sont caractérisés par une grande fragilité des os dont le tissu compact est remplacé par du tissu spongieux.

On connaît aujourd'hui de nombreux faits de **fractures multiples chez le nouveau-né**, indépendantes de tout rachitisme. Peut-être est-ce à la dysplasie périostale qu'il importe de les rapporter. Malheureusement, le plus souvent l'examen histologique fait défaut.

On connaît également une **fragilité constitutionnelle des os**, qui ne se manifeste que par la facilité désespérante avec laquelle ces malades se fracturent, tantôt en un point, tantôt en un autre. Cette affection, qu'il ne faut pas confondre avec les *ostéoporoses secondaires*, est héréditaire, apparaît dès le jeune âge et persiste jusqu'à un âge avancé. Certains individus sont fragiles comme d'autres sont hémophiles. S'agit-il là d'une forme fruste de dysplasie périostale ? Nous nous bornerons à poser la question, les matériaux nous faisant défaut pour la résoudre.

	Achondroplasie.	Dysplasie périostale.	Rachitisme.
Tête.	Volumineuse, brachycéphale. Racine du nez enfoncée.	Volumineuse ou normale. Racine du nez normale.	Normale, parfois volumineuse.
Voûte.	Bosses saillantes, consistance normale. Ossification régulière.	Consistance papyracée. Ossification défectueuse.	Brachycéphalie secondaire par aplatissement occipital. Consistance normale ou crâniotabes.
Base.	Synostose prématurée, cyphose sphénoïdale, verticobasie.	Pas de synostose prématurée, pas de cyphose.	Synostose retardée. Platybasie secondaire par refoulement de l'occipital.
Tronc. Omoplate.	Normale ou épaissie.	Parfois fractures.	Normale.
Clavicule.	Peu atteinte, saillies accusées.	Ossification insuffisante, fractures.	
Côtes.	Normales ou épaissies. Parfois nodosités perlées sous-périostiques.	Ossification insuffisante, fractures multiples. Epaississements par cals.	Fractures rares. Renflements chondro-costaux annulaires caractéristiques.
Bassin.	Toujours généralement petit par arrêt de développement. Bascule du sacrum et proéminence du promontoire par excès de poids du tronc.	. . . . .	Parfois petit par arrêt de développement. Rétécissement du détroit supérieur par ramollissement des os.
Membres.	*Micromélie* constante par arrêt d'ossification chondrale.	*Micromélie* moins constante par atrophie diaphysaire, ou pseudo-micromélie par courbures ou fractures.	*Pseudo-micromélie* par incurvations osseuses, ou micromélie vraie rare par arrêt de développement.
Epiphyses.	Très élargies.	Normales ou un peu élargies.	Faiblement élargies.
Diaphyses.	Courtes, massives, trapues.	Courtes, amincies ou de diamètre normal.	Longueur normale ; rarement raccourcies ; sauf par courbures.
	Consistance normale.	Molles, dépressibles, papyracées.	Fermes, résistantes au doigt dans les cas légers, minces et flexibles dans les cas très accusés.
	Saillies muscul. très accusées, larges.	Saillies musculaires normales.	Saillies musc. petites, minces ; os lisse.
Déformations.	Fausses courbures. *Coudures* angulaires juxta-épiphysaires.	Courbures, déviations angulaires diaphysaires par fractures anciennes ou récentes.	*Courbures* diaphysaires arrondies à grand rayon.
Fractures.	Pas de fractures.	Constantes. Extrêmement nombreuses, surtout sur les côtes.	Fréquence modérée, peu nombreuses, respectent en général les côtes.
Ossification chondrale.	*Anormale.* Atrophie. Sclérose et calcification du cartilage. Disparition de la rivulation. Formation de travées osseuses imparfaites par suite de l'absence de rivulation chondrale.	*Normale*, rivulation régulière. Formation régulière de travées osseuses, mais celles-ci, une fois formées, tendent à disparaître par résorption. Hyperactivité des ostéoclastes.	*Anormale.* Pas de sclérose ni d'atrophie. Exagération de la rivulation et de la vascularisation. Persistance de travées cartilagineuses à distance au-dessous de la ligne d'ossification. Leur ossification incomplète. Hypoactivité des ostéoblastes.
Ossification périostale.	*Normale.* Formation d'un os compact.	*Anormale.* Os compact absent ou réduit à une mince couche sous-périostée. Diaphyses spongieuses.	Os compact normal ou séparé du périoste par mince couche aréolaire.
Etat général.	Intelligence normale. Dentition régulière. Apparition régulière ou prématurée des points d'ossification.		Retard de la dentition. Retard dans l'apparition et le développement des points d'ossification.

V

NATURE DE L'ACHONDROPLASIE ET DE LA DYSPLASIE PÉRIOSTALE

Les dystrophies osseuses congénitales que nous venons d'étudier présentent-elles un ensemble de caractères suffisamment tranchés pour pouvoir être considérées comme des entités morbides, ou ne constituent-elles que des formes spéciales d'autres affections banales ?

L'assimilation de l'achondroplasie au rachitisme a été la première hypothèse avancée. Les différences évidentes observées entre les deux affections étaient attribuées soit à des complications, soit à l'époque différente à laquelle débutait la maladie.

Eberth, Wyss, Neumann, Schmith, Lessing, Urtel, se basant sur l'enfoncement de la racine du nez, considéraient l'achondroplasie comme un rachitisme compliqué de crétinisme. Nous savons aujourd'hui que la synostose prématurée de la base du crâne n'existe pas dans le myxœdème avec lequel il ne faut pas confondre l'achondroplasie.

Pour Kassowitz et pour Winckler, l'achondroplasie est un rachitisme intra-utérin, débutant vers le 3e ou 4e mois au moment de la première poussée d'ostéogénèse et qui aurait complètement évolué au moment de la naissance. Ils lui opposent le rachitisme commun qui, lorsqu'il est congénital, débuterait seulement après le 7e mois lors de la deuxième poussée d'ostéogénèse et continuerait à évoluer après la naissance.

Aujourd'hui, grâce à nos connaissances plus exactes concernant l'anatomie pathologique de cette affection et ses caractères chez l'adulte, cette hypothèse ne réunit plus que peu de partisans et l'achondroplasie paraît avoir acquis ses droits à l'individualité. Toutefois, Hofmeister (1894), Fischer, Spiegelberg, Cestan et récemment Charrin et Le Play, à propos d'une observation histologiquement trop peu explicite pour que l'on puisse utilement chercher à l'interpréter, sont revenus à cette ancienne théorie. Peut-être ce retour en arrière résulte-t-il d'une confusion dont il nous reste à parler et qui porte, non plus sur le rachitisme en général, mais sur le rachitisme congénital en particulier.

Les rapports de l'achondroplasie et du rachitisme congénital ont été le sujet d'un curieux mouvement de va-et-vient, aussi exagéré dans un sens que dans l'autre, et qui est en partie la cause des confusions dont l'étude des dystrophies osseuses se ressent encore.

Pendant une première période, toutes les dystrophies osseuses, en dehors des lésions syphilitiques classiques, sont du rachitisme. Le rachitisme congénital est d'une fréquence extrême. Kassovitz sur 26 nouveau-nés examinés histologiquement en trouve 3 normaux et 26 rachitiques (89,7 0/0). En se basant sur les symptômes cliniques seuls, Schwarz relève 80 0/0 de rachitiques ; Fayerabend ainsi que Feer, 63 0/0 ; Cohn, 50 0/0.

Cependant, l'achondroplasie, dont les caractères étaient de mieux en mieux

connus, prend de l'importance, la plupart des faits considérés comme du rachitisme changent d'étiquette. Les observations de rachitisme congénital deviennent d'autant plus rares que la fréquence de l'achondroplasie congénitale augmente.

Par suite d'une exagération en sens inverse, on tend à mettre en doute l'existence du rachitisme congénital, ou tout au moins à le considérer comme d'une extrême rareté pour ne plus voir que de l'achondroplasie, de l'ostéoporose ou de la syphilis.

Apert, dans un travail du reste excellent et auquel nous avons fait de nombreux emprunts, cherche à établir, entre le rachitisme et l'achondroplasie, au point de vue de l'époque d'apparition, une distinction à laquelle il nous est difficile de souscrire. « Le rachitisme, dit-il, est une maladie acquise, une ossification vicieuse relevant d'un trouble d'ossification par intoxication ou auto-intoxication. En règle, il ne débute pas avant 6 mois. Les cas de rachitisme congénital sont des raretés discutables. En fait, le rachitisme est toujours une maladie acquise. L'achondroplasie, au contraire, est toujours une affection congénitale. Le rachitisme guérit quand les malformations ne sont pas trop accentuées ; l'évolution du squelette achondroplasique est au contraire fatale. On naît et on reste achondroplase ; on devient rachitique et on peut cesser de l'être. »

Nous ne croyons pas le rachitisme vrai congénital une « rareté ». Si, anciennement, confondant avec lui la plupart des dystrophies osseuses, on lui attribuait une fréquence certainement exagérée, actuellement, par contre, on exagère de même sa rareté en enrichissant, à ses dépens, particulièrement l'achondroplasie.

On ne rencontre qu'exceptionnellement, peut-être, à la naissance, le rachitisme « complet », mais le rachitisme histologique, caractérisé par la vascularisation anormale des épiphyses, l'irrégularité de la ligne d'ossification, la *non-ossification des travées osseuses qui demeurent cartilagineuses* n'est pas exceptionnel chez le nouveau-né chez lequel nous avons eu fréquemment l'occasion de le vérifier.

Ce rachitisme congénital demande d'autant plus à être vérifié histologiquement qu'il ne donne pas toujours le tableau clinique classique et peut entraîner, en particulier, un arrêt de développement avec micromélie simulant l'achondroplasie.

Ce n'est donc pas dans le début acquis ou congénital que l'on trouvera l'élément essentiel du diagnostic, mais dans les caractères cliniques et surtout histologiques.

Il est, à vrai dire, des formes frustes ou anormales, des cas limites où les deux affections se rapprochent singulièrement par effacement de certains caractères et apparition de symptômes exceptionnels. Mais, ainsi que le fait parfaitement remarquer Leriche, « en marge de tous les grands cadres en pathologie, il se rencontre des cas difficiles à classer. Telle affection parfaitement définie peut revêtir, à s'y méprendre, le masque d'une autre aussi bien caractérisée. Combien souvent la tuberculose est-elle étiquetée cancer ou inversement ? Bref, l'achondroplasie peut et doit rester distincte du rachitisme ».

Ne serait-ce pas, en effet, pousser singulièrement loin la simplification de la clinique que de réunir de parti pris tous les faits dont le diagnostic différentiel est difficile ?

Dans le cas particulier, le diagnostic clinique est, croyons-nous, toujours possible en se basant sur l'état des diaphyses que mettra en évidence la radiographie. Dans l'achondroplasie, elles sont courtes, épaisses, solides, coudées et sans fractures ; dans le rachitisme, au contraire, elles sont grêles, courbées, moins résistantes et parfois fracturées.

La gracilité, les courbures et les fractures dans un cas, les coudures et la solidité dans l'autre sont des symptômes fondamentaux qui traduisent cliniquement les caractères essentiels des deux affections.

Au point de vue histologique, l'opposition entre le rachitisme et l'achondroplasie est plus frappante encore.

L'hypothèse selon laquelle l'achondroplasie représentrait le stade final d'un rachitisme précoce n'est plus soutenable, car, à aucune période de son évolution celui-ci ne présente les lésions de l'achondroplasie. Si, en 1900, nous avons relevé certaines analogies entre ces deux affections, l'étude ultérieure d'un plus grand nombre de cas, la connaissance plus exacte du rachitisme congénital vrai nous a bientôt conduit à éliminer toute analogie entre ces deux maladies.

La lésion essentielle de l'*achondroplasie* est une *sclérose, puis une dégénérescence calcaire du cartilage de conjugaison* avec intégrité complète ou relative de l'ossification périostale. La moelle osseuse présente également des signes de sclérose. Dans le *rachitisme*, au contraire, le cartilage de conjugaison possède une vitalité normale ou exagérée ; la lésion essentielle est une *absence d'ossification* des travées qui demeurent cartilagineuses ou fibreuses, mais sur lesquelles, peut-être par suite des modifications du régime vasculaire, les ostéoblastes ne viennent pas régulièrement sécréter de lamelles osseuses.

L'*achondroplasie*, en tant que sclérose est une lésion organique *destructive* au même titre que toutes les cirrhoses, portant surtout sur le cartilage. Le *rachitisme*, au contraire, nous apparaît surtout comme un *trouble fonctionnel des ostéoblastes* qui, pour une raison ou une autre, se trouvent hors d'état de différencier une quantité suffisante d'osséine.

Cette sclérose et ce trouble fonctionnel, quoique portant sur le même organe (mais pas le même élément cellulaire), sont cliniquement aussi distincts qu'histologiquement. Leur coïncidence accidentelle sur le même individu ne suffit pas pour permettre de les confondre sous la même dénomination. Ils méritent chacun d'occuper une place spéciale en nosologie. On ne confondra pas la sclérose vasculaire du muscle et l'amyotrophie bien qu'elles puissent relever toutes deux d'une cause semblable (tuberculose, syphilis, etc., etc.), agissant, ici par lésion directe, là, indirectement par altération des centres nerveux. La même distinction doit être établie entre l'achondroplasie vraie et les micromélies à forme pseudo-achondroplasique.

Les rapports existant entre l'*achondroplasie* et la *dysplasie périostale* sont plus délicats à établir. Nous ne croyons pas, cependant, que l'on puisse regar-

der ces deux dystrophies comme la localisation sur le cartilage et sur le périoste d'une même affection.

La dysplasie périostale respecte le cartilage et intéresse uniquement l'os périostal qui devient d'une fragilité extrême.

Mais, si ces os se fracturent aisément, ils se *réparent* non moins aisément au moyen d'un cal au niveau duquel se forme de l'os nouveau. C'est un point à l'appui de ce que nous disions plus haut, qu'il s'agit ici *non pas d'une perte de la faculté ossificatrice, mais plutôt d'une destruction secondaire par résorption exagérée.* A cet égard, elle nous apparaît plutôt comme le résultat d'une *activité exagérée des ostéoclastes* qui, normalement, ne servent qu'au modelage osseux. Elle ne serait donc pas une lésion dégénérative destructive comme l'achondroplasie, mais rentrerait plutôt dans le cadre des *troubles fonctionnels* comme le rachitisme. Toutefois, il ne faudrait pas, croyons-nous, chercher à assimiler ces deux affections, puisque l'une, la dysplasie périostale relève d'une hyperactivité des ostéoclastes et l'autre, le rachitisme, d'une hypoactivité des ostéoblastes.

Nous n'insisterons pas davantage sur ce point. Nous avons cherché uniquement à indiquer le sens dans lequel, croyons-nous, la discussion pourrait s'engager et n'entendons pas prendre actuellement parti, car la connaissance de la dysplasie périostale est encore trop imparfaite pour que l'on puisse utilement discuter sa nature.

VI

PATHOGÉNIE

On peut éliminer les causes mécaniques. Elles présentent des caractères que nous ne retrouvons pas ici.

La première hypothèse avancée concernant la pathogénie de l'achondroplasie est celle de Parrot qui en faisait une affection locale, une *dystrophie congénitale* du cartilage primordial relevant d'une altération primitive du germe cartilagineux. Cette hypothèse généralement abandonnée est, cependant, récemment reprise par de Bück et par Mayet qui placent cette affection au rang d'un stigmate de dégénérescence et considèrent ces malades comme le dernier terme d'une série de dégénérés. A l'appui de cette conception, on peut citer le cas de Kaufmann où l'enfant était le produit d'un inceste entre frère et sœur.

La plupart des auteurs sont aujourd'hui d'accord pour voir plutôt dans l'achondroplasie le résultat d'une *infection* ou d'une *intoxication maternelle.* Cette hypothèse, que rend plausible la nature même des lésions histologiques, est appuyée par l'état pathologique relevé parfois chez la mère. La syphilis a été notée dans quelques observations. Dans deux cas que nous avons publiés antérieurement, nous avons trouvé chez la mère une fois une syphilis récente, l'autre fois une tuberculose chronique avec lésions intenses du foie et des reins.

Mais la nature et le mode d'action de cette *hérédo-infection* ou *hérédo*

intoxication prête à des divergences d'opinion bien résumées par Leriche. Pour Bohn, Schwob il s'agit d'une insuffisance ou d'un trouble *placentaire*.

Pour Dor et Poncet l'agent toxi-infectieux se localiserait directement sur le *cartilage*. « Si certaines maladies infectieuses, comme la fièvre typhoïde, donnent une poussée d'allongement au squelette de l'enfant, d'autres, comme les infections intestinales (entéro-colites), entravent sa croissance... Dor, qui a obtenu des décollements épiphysaires en injectant des toxines streptococciques à de jeunes cobayes, compare l'achondroplasie à la maladie de Parrot des nouveau-nés » (Leriche).

On pouvait également songer à un *trouble trophique d'origine nerveuse*, car les centres nerveux des achondroplasiques n'avaient jamais été, jusqu'ici, le sujet de recherches histologiques. Les lésions médullaires sont, en effet, susceptibles d'entraîner des altérations osseuses comme des altérations musculaires, quoique plus exceptionnellement. La paralysie infantile s'accompagne d'un raccourcissement par arrêt de développement du membre frappé. Cette hypothèse a été à la fois soulevée et réfutée par G. Durante (1900 et 1902). Dans deux observations étudiées spécialement à ce point de vue « les lésions des centres étaient caractérisées par de la congestion, des hémorrhagies récentes, une infiltration de petites cellules, lésions trop récentes et trop diffuses pour pouvoir être interprétées comme le point de départ de la dystrophie osseuse. L'achondroplasie paraît indépendante du système nerveux et semble relever d'une cause générale, laquelle serait susceptible d'intéresser également les autres viscères ».

La *misère physiologique de la mère* entraîne aussi des modifications dans la croissance des os du fœtus. Mais ces modifications, décrites par Diatchenko sous le nom de *chondrodystrophie fœtale par inanition maternelle* sont caractérisées par l'épaississement de la zone de rivulation, l'allongement des colonnes cellulaires, la calcification de la ligne d'ossification et n'ont aucun rapport avec celles de l'achondroplasie.

P. Marie place la question sur un terrain nouveau en relevant l'hypothèse d'une altération secondaire du cartilage par l'intermédiaire d'une lésion glandulaire et en proposant de faire rentrer l'achondroplasie dans les *auto-intoxications*. « Je tendrais, dit-il, à reléguer la maladie du cartilage au rang des manifestations secondaires dues à une dystrophie de cause générale... N'y aurait-il pas, dans ce trouble du développement, quelque chose d'analogue à ce qui se passe dans le myxœdème ; ne serait-ce pas dans un trouble de la fonction ou du développement de quelque organe glandulaire qu'il faut chercher la raison d'être de l'achondroplasie ? »

Leblanc, ayant constaté chez le veau la coexistence du myxœdème et de l'achondroplasie, a incriminé le *corps thyroïde* en s'appuyant sur l'observation de Collmann, dont le petit malade avait un corps thyroïde très développé, et sur certaines analogies que Joachimsthal avait observées entre les os d'achondroplases adultes et de myxœdémateux. Edgworth partage également cette opinion. Mais c'est revenir à l'ancienne théorie de Müller qui confondait l'achondroplasie et le crétinisme. La destruction du corps thyroïde entraîne bien un arrêt de croissance (Gley, Erachewski, Hofmeister, Eiselley), mais nous avons

vu plus haut les raisons qui ne permettent plus actuellement de rapprocher ici ces deux affections. Ce sont deux processus morbides qui peuvent [accidentellement coïncider, mais que l'on ne saurait plus confondre aujourd'hui.

Vargas soulève la question de *thymus* sans que, jusqu'ici, rien ne soit venu confirmer cette hypothèse.

On connaît les rapports intimes des *organes génitaux* avec le développement du squelette. La destruction du testicule entraîne un accroissement exagéré surtout marqué au niveau du fémur et du tibia. Ce fait, observé chez les castrats (Matignon, Lortet, Hikmet et Regnault), chez les infantiles (Launois et Roy), a été vérifié expérimentalement par Poncet, Brian, Guinard. On les trouvera exposés dans les thèses de Pirsche et de Caruette. Si l'absence de sécrétion interne de la glande génitale entraînait le gigantisme, on pouvait supposer que son hypersécrétion donnerait un résultat contraire. Dor et Maisonnave ont effectivement obtenu par injection de liquide orchitique une stérilisation relative du cartilage de conjugaison et une réduction de la taille des animaux en expérience. Mais rien ne démontre que ces expériences aient abouti à produire l'achondroplasie, et il serait prématuré d'en conclure que le testicule est l'organe atteint dans cette maladie.

Une dernière glande sur laquelle l'attention s'est portée est la *pituitaire*, dont l'hypertrophie entraîne l'acromégalie (Hutchinson, Pierre Marie). Casselli, Hutchinson ont noté son atrophie chez les nains crétinoïdes. Nous l'avons recherchée chez deux achondroplasiques vrais et avons vérifié son intégrité.

Ainsi qu'on le voit, l'hypothèse d'une lésion glandulaire spéciale, soit chez la mère (*hérédo-intoxication*), soit chez le fœtus (*auto-intoxication*), quelque satisfaisante qu'elle paraisse, manque encore de vérification anatomique.

Les deux principales hypothèses avancées pour expliquer l'achondroplasie : *infection* et *intoxication*, restent donc en présence. Toutes deux sont possibles ; cependant la première nous paraît, jusqu'à preuve du contraire, plus probable vu la *nature* même des lésions histologiques.

Les *troubles glandulaires* entraînent surtout des modifications dans la vitalité des éléments dont l'activité est exagérée ou diminuée, des modifications dans les échanges qui sont favorisés ou ralentis. Chez le castrat, la taille augmente parce que le cartilage de conjugaison conserve une activité juvénile au delà des limites habituelles. Tout l'individu conserve, du reste, des caractères infantiles. Mais l'épuisement paraît d'autant plus vite et survient alors une sénilité précoce. Chez le myxœdémateux, au contraire, il y a retard et ralentissement des échanges. Il en est de même dans la plupart des autres maladies glandulaires. Qu'elles affectent toute l'économie ou touchent plus particulièrement un organe ou un autre par suite de curieux phénomènes de sélection, elles semblent agir *en activant ou en ralentissant l'activité et les échanges cellulaires*, mais (sauf rares exceptions) ne déterminant pas, en général, au moins directement, ni d'inflammation, ni de sclérose proprement dite.

Il en est autrement des *infections et intoxications microbiennes*. Si parfois celles-ci exercent une action analogue à celle des toxines glandulaires, le plus souvent elles entraînent des *lésions inflammatoires et de la sclérose*. Lorsque

l'intoxication microbienne est lente et prolongée, la sclérose peut évoluer progressivement en l'absence de phénomènes inflammatoires aigus et présenter également une élection pour tel ou tel système ou tel ou tel viscère (1).

Le *rachitisme*, déterminé par une diminution de l'activité des ostéoblastes, est un type histologique qui répond assez exactement à l'action excessive ou insuffisante d'une toxine cellulaire, au fonctionnement imparfait d'un organe du reste indéterminé.

L'*achondroplasie*, au contraire, se présentant comme une sclérose du cartilage de conjugaison, affecte une forme histologique plus souvent réalisée par les infections, les intoxications microbiennes, l'alcool, etc., etc.

Ce serait donc parmi les agents *sclérosants*, et particulièrement dans la classe des *infections* que nous serions tentés de chercher l'étiologie première de cette affection, et cette hypothèse nous paraît confirmée par la présence des lésions congestives et inflammatoires que nous avons constatées dans les autres organes de nos malades.

De toutes les infections, la syphilis est, sans contredit, la plus sclérosante. La syphilis congénitale détermine, chez le nouveau-né, des lésions osseuses de nature très variable. Si les unes sont spécifiques, caractéristiques de cette affection, d'autres sont banales et susceptibles d'être déterminées par les infections les plus diverses. Il y a donc lieu, à côté des *lésions syphilitiques des os*, de décrire les *lésions osseuses du syphilitique*, au même titre que l'on distingue le foie ou le cœur tuberculeux d'avec le foie et le cœur du tuberculeux.

Parmi les os de nouveau-nés atteints de syphilis héréditaire latente que nous avons eu l'occasion d'examiner, plusieurs, sans offrir de lésions spécifiques, étaient altérés. Chez les uns existait un état rachitique classique, chez d'autres une transformation fibreuse du cartilage de conjugaison avec atrophie de la zone de rivulation qui ressemblait étrangement au début des lésions achondroplasiques. La syphilis semble donc, en tant qu'affection sclérosante, susceptible de déterminer des lésions très analogues à celles de l'achondroplasie. Elle a effectivement été relevée chez les parents dans un certain nombre d'observations.

Il ne faudrait, cependant, pas nous faire dire que l'achondroplasie est toujours syphilitique, qu'elle représente une lésion proprement spécifique de l'os embryonnaire. De même, quoique le rachitisme paraisse pouvoir être réalisé par le nouveau-né spécifique, il ne s'ensuit pas que cette altération osseuse soit un signe de syphilis. N'oublions pas que la syphilis, à côté des lésions spécifiques donne naissance à des altérations banales qui existent parfois en dehors d'elle. Elle peut donc faire de l'achondroplasie en tant qu'agent sclérosant, mais partage cette propriété avec d'autres affections.

La tuberculose entraîne également des scléroses lentes. (On connaît, par

(1) Les poisons inorganiques sont, sous ce rapport, différents les uns des autres. Lorsqu'ils ne sont pas administrés à haute dose, mais à doses très faibles et longtemps répétées, les uns (l'arsenic par exemple) provoquent plutôt, comme les poisons glandulaires, des modifications dans la vitalité et les échanges cellulaires ; les autres (comme l'alcool), plutôt la sclérose.

exemple, la cirrhose hépatique des tuberculeux.) Nous l'avons retrouvée dans un cas chez la mère d'un achondroplasique.

D'autres infections, l'alcoolisme, etc., etc., sont susceptibles d'entraîner les mêmes lésions scléreuses.

Il nous semble donc, en résumé, que l'*achondroplasie ne relève probablement pas d'un microbe ou d'une toxine unique, spécifique de cette dystrophie osseuse.*

Nous y voyons plutôt le résultat d'*agents pathogènes divers, plus probablement infectieux que glandulaires, ayant comme seul caractère commun leur propriété sclérogène.* Ces agents, fixant leur activité sur le cartilage pour des raisons de moindre résistance qui nous échappent, entraîneraient sa sclérose, base anatomique de l'achondroplasie.

La syphilis étant une affection essentiellement sclérosante, sera souvent la cause première, mais la tuberculose, l'alcoolisme, et toute autre maladie sclérosante pourront agir de même. On ne saurait donc regarder l'achondroplasie comme une lésion spécifique, mais simplement comme *une sclérose d'origine variable du cartilage d'accroissement.*

Ce que nous venons de dire ne concerne que l'achondroplasie vraie. Dans la *dysplasie périostale* la sclérose fait défaut. La résorption exagérée du tissu osseux relève d'une hyperactivité des ostéoblastes et rentre mieux dans la formule histologique des troubles glandulaires ou trophiques. Aussi admettrions-nous plus volontiers ici l'hérédo ou l'auto-intoxication.

La dysplasie périostale affecte plus d'une analogie avec les *myopathies.* Comme dans celles-ci, il s'agit d'une affection systématisée à un tissu, à une espèce de cellules (musculaire dans un cas, osseuse dans l'autre). Dans l'une et l'autre forme morbide, les altérations histologiques constatées (ostéoporose, atrophie musculaire) sont identiques à celles qui parfois se développent secondairement à des lésions des centres nerveux et qui rentrent dans la catégorie des *troubles trophiques.* Ces altérations paraissent cytologiquement déterminées par une *déviation de l'activité cellulaire entravant la différenciation normale et l'évolution régulière vers l'état adulte parfait.* Si, dans certains cas, cette déviation de l'activité cellulaire est acquise et relève de lésions centrales, dans d'autres elle est congénitale, parfois héréditaire, et paraît primitive dans ce sens que nous ne connaissons pas sa cause déterminante. S'agit-il de modifications invisibles des centres nerveux ? s'agit-il de troubles glandulaires congénitaux modifiant les conditions de vitalité de ces cellules ? s'agit-il d'un vice de développement remontant aux premières phases de la période embryonnaire ? Nous l'ignorons. Tandis que l'achondroplasie est une sclérose, l'aplasie périostale se comporte comme une *dystrophie vraie*, et ses analogies évidentes avec les myopathies nous paraissent utiles à relever.

Il n'y a rien d'étonnant, du reste, à ce que l'achondroplasie et la dysplasie périostale, quoique distinctes au point de vue de la physiologie pathologique, puissent coïncider, pas plus qu'il n'est étonnant de les voir se compliquer de rachitisme ou de myxœdème.

Une affection maternelle sclérosante ne se localisera-t-elle pas d'autant plus facilement sur le cartilage que le fœtus, atteint déjà de dysplasie, se trouve en infériorité osseuse. Dès lors, l'achondroplasie vient se surajouter à la dysplasie périostale et la compliquer. Si, pour simplifier, on cherche une cause unique à ces formes complexes, on peut admettre que telle affection maternelle, lésant directement l'ossification chondrale et entraînant sa sclérose, détermine simultanément ou ultérieurement d'autres phénomènes généraux ou des troubles glandulaires simples ou multiples, qui réagissent à leur tour sur la cellule osseuse, chacun selon sa formule personnelle, et donnent naissance à des troubles trophiques distincts des lésions précédentes.

L'*hérédité* de l'achondroplasie, déjà signalée dans le premier mémoire de Porak et relevée, aujourd'hui, dans un grand nombre de cas, ne nous paraît contredire en rien l'étiologie et la pathogénie que nous proposons ici.

Dans toute affection, deux points sont à étudier séparément :

a) Les caractères histologiques, la nature de la lésion considérée en elle-même.

b) La localisation de cette lésion.

Cette *localisation* est parfois déterminée par la porte d'entrée. Toutefois, même dans les cas d'infection ou d'intoxication générale, on peut observer certaines systématisations : tel alcoolique fera de la cirrhose, tel autre de la polynévrite ; tel syphilitique deviendra paralytique général, tandis qu'un autre succombera à des lésions hépatiques ou rénales. On invoque alors un état de moindre résistance de l'organe touché, entraînant sa prédisposition morbide ; ce n'est pas une explication mais une simple constatation de ces faits dont nous ignorons encore le mécanisme intime.

Il en est de même dans les affections congénitales.

Tantôt tous les systèmes paraissent intéressés. Telle est, par exemple, la syphilis du nouveau-né se manifestant par des plaques muqueuses, des lésions cutanées, des gommes dans divers organes. Cette forme généralisée correspond à la transmission d'un virus encore très actif.

Tantôt, au contraire, les lésions se localisent sur un système qui sera seul affecté.

Cette localisation pourra varier suivant les membres d'une même famille (hérédité *hétérologue*), portant, par exemple, chez les uns sur le système nerveux, chez d'autres sur le système musculaire. Il y a hérédité de l'affection fondamentale, mais variété personnelle dans sa localisation.

Dans d'autre cas, au contraire, la localisation est la même chez les différents membres d'une famille (hérédité *homologue*), comme chez certains myopathiques. Il y a, avant tout, dit-on, prédisposition morbide, susceptibilité congénitale de tel ou tel organe, qui s'altère soit tardivement sous l'influence d'une cause banale acquise, soit d'une façon très précoce sous l'influence d'une cause pathogène transmise, elle aussi, par les parents.

Tel est, croyons-nous, le cas pour l'achondroplasie. La cause pathogène est, en elle-même, une sclérose banale et probablement variable (syphilis, tuberculose, alcool) ; mais la caractéristique de cette affection est la localisation osseuse

et particulièrement épiphysaire. Cette susceptibilité morbide du cartilage paraît pouvoir être héréditairement transmissible au même titre que la prédisposition musculaire, nerveuse, cardiaque ou hépatique dans d'autres familles.

Nous avons, dans ce travail, cherché à élucider la *nature* des lésions achondroplasiques vraies afin de les distinguer des autres affections osseuses de nature ou de siège différents que l'on avait, jusqu'ici, confondues avec elles.

Quant à la cause de cette *localisation* épiphysaire nous l'ignorons au même titre que la cause de telle systématisation nerveuse ou myopathique. Il nous paraît inutile de reproduire ici les diverses hypothèses qui ont été avancées à ce sujet et qui ne sont que des paraphrases de l'idée de moindre résistance.

VII

CONCLUSIONS

1° Après avoir confondu toutes les dystrophies osseuses avec le rachitisme on les assimile trop aisément aujourd'hui à l'achondroplasie.

Sous ce terme, on trouve encore réunies des affections disparates dont le seul symptôme commun est la brièveté relative des membres. Les principales sont l'*achondroplasie vraie*, le *rachitisme vrai*, le *myxœdème*, la *dysplasie périostale* ; d'autres surgiront plus tard qui sont encore imparfaitement individualisées.

2° L'*achondroplasie vraie* est caractérisée par la micromélie le plus souvent rhizomélique, par la main carrée et en trident, par le volume de la tête brachycéphale à bosses saillantes, par l'enfoncement de la racine du nez, par la synostose prématurée des os de la base du crâne, par l'intégrité habituelle des os de la voûte ainsi que du squelette thoracique, par l'hypertrophie de l'épiphyse des os longs, par la brièveté des diaphyses fermes et consistantes, par les coudures généralement juxta-épiphysaires, par les saillies osseuses exagérées, par l'absence de fractures, par le développement normal de l'individu (sauf pour la longueur des membres), par le développement physiologique des organes génitaux et de l'intelligence.

La formule histologique est une sclérose avec calcification du cartilage de conjugaison dont la zone de rivulation disparaît. L'ossification périostale est normale ou peu altérée.

3° La *dysplasie périostale* est caractérisée par une micromélie moins constante, par une tête moins volumineuse, par l'absence d'enfoncement de la racine du nez, par l'absence de synostose précoce des os de la base, par l'ossification imparfaite de la voûte crânienne et souvent du squelette thoracique, par les épiphyses des os longs normales ou peu hypertrophiées, par la faible consistance et la grande fragilité des diaphyses, d'où des fractures très nombreuses et des déformations dues tant à des incurvations qu'à des cals vicieux.

Sa formule histologique est : ossification cartilagineuse normale, ossification périostale insuffisante. L'absence plus ou moins complète de l'os compact remplacé par un tissu largement aréolaire, semble provenir moins d'une insuf-

fisance des ostéoblastes toujours très nombreux, que d'une résorption excessive par hyperactivité des ostéoclastes.

4° Il ne faut pas confondre ces affections :

a) Ni avec le micromèle *rachitique congénital* aux os incurvés, relevant d'une non ossification des travées cartilagineuses.

b) Ni avec le *micromèle myxœdémateux congénital* dont l'état général est caractéristique et qui ne se développe pas régulièrement.

c) Ni avec les différentes espèces de *nanismes toxi-infectieux* dus à un arrêt général de développement.

5° Au point de vue *pathogénique*, les deux théories : infection et auto ou hétéro-intoxication glandulaire sont également plausibles.

A titre de pure hypothèse, il nous semble cependant que :

La *dysplasie congénitale*, due à une activité cellulaire anormale, représente une formule pathologique plus habituellement réalisée par les troubles glandulaires, mais a surtout les caractères des dystrophies vraies et peut être rapprochée des myopathies.

L'*achondroplasie*, due à une sclérose, représente une formule pathologique plus habituellement infectieuse.

6° Possédant des caractères cliniques propres et relevant de lésions histologiques distinctes, ces dystrophies osseuses ne doivent pas plus être confondues entre elles qu'elles ne doivent l'être avec le rachitisme ou le myxœdème, et peuvent être considérées comme des affections spéciales.

Quoique les agents sclérosants divers soient problablement susceptibles d'entraîner l'achondroplasie, celle-ci représente une unité assez fixe pour qu'on la regarde comme une entité morbide, au même titre que la dysplasie périostale ou le rachitisme, en attendant que les progrès de la science permettent peut-être quelque jour d'établir un diagnostic étiologique plus précis, et de distinguer les achondroplasies syphilitique, tuberculeuse, impaludique, alcoolique, etc.

BIBLIOGRAPHIE

ACQUADERNI. — L'achondroplasie (*Riv. critica di clin. med.*, 1902).

ANGIOLELLA. — Sulla struttura dei rigonf. costali nel Rachitis (*Il Morgagni*, XXXIV, 1892).

APERT. — Un cas d'achondroplasie (*Bull. Soc. Anat.*, 1895).

— Quelques remarques sur l'achondroplasie (*Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1901).

— Le myxœdème et l'achondroplasie sont deux affections totalement différentes (*Soc. de Biol.*, 1902).

— Les enfants retardataires, Paris, 1902.

ASTROS (D'). — *Les Hydrocéphalies.* Paris, 1899.

BACK. — (*Soc. de méd. d'Anvers*, 1891).

BAGINSKY. — Z. Pathol. d. Rachitis (*Virch. Arch.*, LXXXVII, 1882).

— Fœt. Rachitis (*Soc. de méd. de Berlin*, 1899).

BALDWIN. — Observ. d'une femme achondroplasique de 24 ans (*Med. News*, 1890).

BARBACCI. — (*Centralbl. f. allg. Path. und path. Anat.*, IV, 1893).

BAYON. — Ub. angebliche verfrühte Synostose bei Kretinen und die hypothetischen Beziehungen d. Chondrodystrophia fœtalis z. Athyreosis (*Beitrag z. path. Anat. und z. allg. Path.*, XXXV, 1904).

Beylard. — Du rachitisme, de la fragilité des os, de l'ostéomalacie (*Thèse Paris*, 1852).
Bidder. — (*Monatschr. f. Geburtskr. und Frauenkrank.*, XXVIII, 1892).
Biskamp. — Ein Fall v. fœtaler Rachitis (*Inaug. Dissert. Marburg*, 1876).
Blau. — Ub. Sog. fœtale Rachitis bei Neugeborenen (*Inaug. Diss. Berlin*, 1889).
Bode. — Ub Sog. fœtale Rachitis (*Virch. Arch.*, XCVIII, 1883).
Bœckh. — Femme achondroplasique de 23 ans (*Arch. f. Gyn.*, 1893).
Bohn. — (*Iahrb. f. Kinderheilk.*, I, 1868).
Borntræger. — Ub. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Marburg*, 1877).
Bossi. — Sopra un achondroplasia vivante (*Arch. di ortopedia* et *Bollet. dell'assoc. sanitaria Milanese*, 1901).
Bouchacourt. — Radiographies de 5 fœtus achondropl. (*Soc. obstétr. de Paris*, 1904).
Bourneville. — Idiotie et nanisme (*Progrès méd.* et *Méd. prat.*, déc. 1904-janv. 1905).
Braun. — (*Allg. Centralbl. f. Chir.*, 1886).
Buck (de). — L'achondroplasie (*Belgique méd.*, 1900).
Buday. — Beitr. z. L. v. d. Osteogenesis imperfecta (*Sitzungsb. d. K. Akad. d. Wissensch. Mathem-Naturr. Classe*. CIV, 1895).
Caruette. — Dystrophies du cartil. de conjug. dans leurs rapports avec la croissance générale du squelette (*Thèse Paris*, 1904).
Carton. — Du rachitisme intra-utérin (*Thèse Paris*, 1893).
Cestan. — A propos d'un cas d'achondroplasie (*Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1901).
Cestan et Infroit. — Et. radiogr. d'un cas d'achondroplasie (*Soc. de Neurol.*, 1901).
Champetier de Ribes et Daniel. — Un cas d'achondroplasie (*Soc. anat.*, 1902).
Charpentier. — Femme achondroplasique de 32 ans (*Arch. de Tocologie*, 1876), et Traité des accouchements. Paris, 1886.
Charrin et Le Play. — Réalité du rachitisme intra-utérin (*Ac. des sc.*, 1905).
Chaussier. — (*Bull. de la Soc. de la Fac.*, 1813).
Chavigny. — Achondroplasie fruste (*Soc. méd. des hôp. de Lyon*, 1903).
Chipier. — Hist. de l'art dans l'Antiquité. Paris, 1882.
Christofes. — (*Amer. Pediatric Soc.*, Boston, 1902).
Colleville. — Un cas d'achondroplasie chez l'adulte (*Union méd. du N.-E.*, 1900).
Collmann. — Beitr. z. Kennten d. Chondrodystrophia fœtalis (*Virch. Arch.*, CLXVI, 1901).
Comby. — Nouveau cas d'achondroplasie (*Soc. méd. des hôp.*, 1903 et *Arch. de méd. des enfants*, 1904).
Cornil. — Du rachitisme (*Union méd.* et *Sem. méd.*, 1891).
Crimail (de Pontoise). — Opér. césarienne (*Ann. de Gyn.*, 1889).
Crooke. — Chondrodystrophia fœtalis (*Amer. Journ. of Obstetrics*, 1904).
Daniel. — Achondroplasie chez le fœtus (*Ann. de Gyn. et d'Obstétr.*, 1903).
Depaul. — Sur une maladie spéciale du système osseux développée pendant la vie embryonnaire et qui est généralement décrite à tort sous le nom de Rachitisme (*Ac. de méd.*, 1851 et *Arch. de Tocologie*, 1877 et 1878).
— Syphilis héréditaire et rachitisme (*Arch. de Physiol.*, 1876).
Devay. — Un cas d'achondroplasie (*Soc. nat. de méd. de Lyon*, 1903).
Diatchenko. — Sur les modifications dans la croissance des os des fœtus intra-utérins des lapins sous l'influence de l'inanition complète de leur mère (*Congr. intern. de méd. de Moscou*, 1897).
Dide et Leborgne. — Nouveau cas d'achondroplasie (*Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1904).
Dor. — Pièces osseuses pathol. expérim. (VIIIe *Congr. de Chir. de Paris*, 1893).
Duminil. — Descript. du squelette d'un fœtus rachitique (*Gaz. des hôp.*, 1857).
Dun. — Case of multiples fractures in an infant (*Lancet*, 1905).
Durante (G.). — Deux cas d'achondroplasie avec examen histologique (*Soc. anat.*, 1900).
— Contrib. à l'ét. de l'achondroplasie (*Rev. méd. de la Suisse Romande*, 1902).
— Les dystrophies osseuses congénitales. Achondroplasie et rachitisme (*Ac. de méd.*, mai 1905).

— Les micromélies congénitales. Achondroplasie et Dysplasie périostale (*Ac. de méd.*, juin 1905).

Eberth. — Die fœtale Rachitis und die Beziehungen z. d. Kretinismus (*Festschrifft Leipzig*, 1870, et *Correspondenzbl. f. Kinderheilk.*, 1879).

Ehrlich. — Unters. üb. die congen. Defekte und Hemmungsbildungen d. Extremitäten (*Virch. Arch.*, C, 1888),

Englisch. — Fall v. fœt. Rachitis (*Oesterr. Iahrb. f. Pädiatrie*, II, 1874).

Escher. — Z. Frage d. angeborenen Rachitis (*Iahrb. d. Kinderheilk.*, LVI, 1902).

Fayerabend. — Ub. d. Vorkommen d. Rachitis bei Neugeborenen (*Inaug. Diss. Königsberg*, 1890).

Feldmann. — Ub. Wachsthumanomalien d. Knochen (*Thèse Freiburg*, 1896).

Ferro. — Rach. congen. (*Soc. de méd. de Vienne*, mars 1885).

Filippi. — Sul rachitismo fœt. (*Imparziale*, XII, Firenze, 1872).

Fischer. — Ub. einen Fall v. Rach. congen. (*Arch. f. Gyn.*, VII, 1875).

Flemming. — On Achondroplasia (*Bristol med. surg. Journ.*, 1899).

Fochier. — Squelette d'achondroplase (*Soc. de chir. de Lyon*, 1901).

Förster. — Achondroplasique atteint de débilité mentale (*Soc. de Neurol.*, 1903).

Franqué. — Ub. sog. fœtale Rachitis (*Sitz d. phys. med. Gesellsch. z. Wurtzburg*, 1893).

Gache. — Sur un cas d'achondroplasie (*Argentina med.*, 1903).

Garod. — (*Clin. Soc. of London*, 1898).

Galliard et Lévy. — Micromélie (*Soc. méd. des hôp.*, 1904).

Geldern-Egmond. — Beitr. z. Casuistik d. sog. fœt. Rachitis. Zurich, 1897.

Ghillini. — Influence des lésions nerv. sur le dévelopg. des os (*Soc. de Biol.*, 1897).

— Sur la pathog. des difformités des os (*Congr. intern. de méd. de Moscou*, 1897).

Gilbert et Rathery. — Nanisme par rétrécissement mitral (*Presse méd.* 1900).

Godin. — Rech. anthropométriques sur la croissance des diverses parties du corps Paris, 1903.

Graefe. — (*Arch. f. Gyn.*, 1875).

Grawitz. — Fœtus mit Kretinisch Wachsthumsstorungen d. Schädels und d. Skeletknochen (*Virch. Arch.*, 1885).

Grotthoff. — Ub. einen Fall v. sogen. fœtale Rach. (*Thèse Berlin*, 1895).

Guéniot. — Rachitisme développé et guéri avant la naissance (*Soc. de Chir.*, 1883, et *Rev. mens. des mal. de l'enfance*, 1884).

Guérin. — Rech. sur les difformités congén. chez les monstres, les fœtus et l'enfant. Paris, 1880.

Haab. — Exper. Unters. üb. path. Längenwachsthum d. Röhrenknochen, 1875.

Harbitz. — Osteogenesis imperfecta (*Ziegler's Beitr.*, XXXI).

Hartmann. — Beitr. z. Osteologie d. Neugeborenen (*Inaug. Diss. Tübingen*, 1869).

Hasenclaver. — (*Berlin. klin. Wochenschr.* 1900).

Hayem. — (*Presse méd.*, 1898).

Hecker. — (*Klinik d. Geburtskunde*, II, 1864).

Hecktoen (L.). — Et. sur un nain achondroplasique, avec rapport sur l'imperfection de l'ostéogénèse et sur la chondrodystrophie fœtale (*Amer. Journ. of the med. sc.* 1903).

Herrgott. — Un cas d'achondroplasie (*Soc. d'Obst., de Gyn. et de Pæd.*, 1900).

Hertoghe. — (*Ac. roy. de Belgique*, 1897).

Hildebrandt. — Ub. Osteogenesis imperfecta (*Virch. Arch.*, CLVIII).

Hofmeister. — Z. Physiol. d. Schilddrüse (*Fortschr. d. Med.*, 1892 et *Beitr. f. klin. Chir.*, 1894).

Hohfeld. — Ub. Osteogenesis imperfecta (*Münch. med. Wochenschr.*, 1905).

Höss. — Ub. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Marburg*, 1876).

Jaboulay. — Un cas d'achondroplasie (*Province méd.*, 1902).

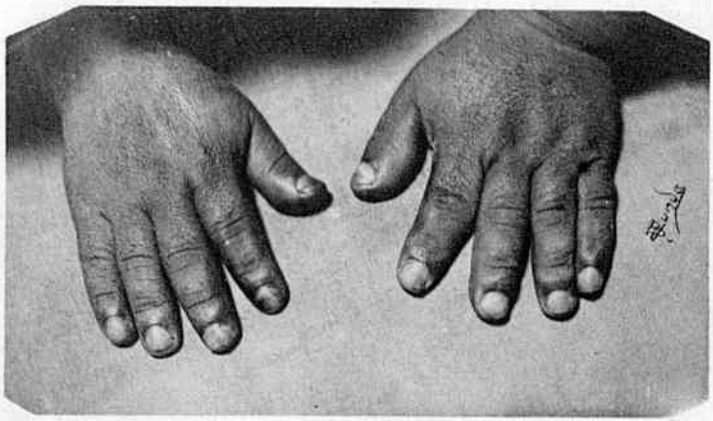
Joachimsthal. — Ub. Zwergwuchs und verwandte Wachsthumsstörungen (*Deutsch. med. Wochenschr.*, 1899).

Johanessen. — Chondrodystrophia fœt. hyperplastica (*Beitr. z. path. Anat. und z. allg. Path.*, XXIII, 1898).
Johannescu. — (*Beitr. z. path. Anat.*, 1898).
Kassowitz. — Die Bildung und Resorption d. Knochen und das Wesen d. rachit. Knocherkrank. (*Arch. f. Gyn.*, X, 1876).
— Die normale Ossification und die Erkrank. d. Knochensystems bei Rachitis und hereditäre Syphilis (Vienne, 1881,1882 et 1885).
— Rachit. congén. (*Soc de méd. de Vienne*, 1885).
— Micromélie (*Méd. prat.*, 1903).
Kaufmann. — Unters. üb. die sog. fœt. Rachitis (Chondrodystr. fœtalis), (Berlin,1892).
— Die Chondrodystr. hyperplastica (*Beitr. z. path. Anat. und allg. Path.*, XIII, 1893).
Kehrer. — (*Arch. f. Gyn.*, V, 1873).
Kirchberg. — Ub. einen Fall v. sog. fœt. Rachitis und dorpelseitiger Hüftgelenkssubluxation (*Inaug. Diss. Marburg*, 1888).
Kirchberg et Marchand. — Ub. die sog. fœt. Rachitis (*Ziegler's Beitr.*, V, 1889).
Klebs. — Allg. Path., 1889.
Klein. — Neuer Arb. üb. die sog. fœt. Rachitis (Zusammenf. Referat) (*Centralbl. f. allg. Path. und path. Anat.*, XII, 1901).
Klinger. — Ub. einen Fall v. Chondrodystrophia hyperplast. und seine Beziehung z. sog. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Freiburg in B.*, 1897).
Korsakoff. — Rachit. artificiel et Rachit. congén. (*Med. Obozr. Mosk.*, 1892).
Laffargue. — (*Méd. mod.*, 1898).
Lafont-Marron. — Du rachitisme intra-utérin (*Thèse Paris*, 1859).
Lagarde. — Rachitisme intra-utérin (*Thèse Paris*, 1856).
Lampe. — Ub. zwei Falle v. sog. fœt. Rachitis (*Th. Marburg*, 1895).
Lannelongue. — Art. Rachitisme in *Dict. de méd. et de chir. prat.*
Launois. — Deux cas de nanisme achondroplasique chez le frère et la sœur (*Lyon méd.*, 1902 et *Soc. d'anthrop. de Lyon*, 1902).
— Squelette d'achondroplasique (*Soc. de méd. de Lyon*, 1902).
Launois et P. Roy. — Gigantisme et infantilisme (*Icon. de la Salpêtr.*, 1902).
— Relations entre les glandes génitales mâles et l'accroissement du squelette (*Soc. de Biol.*, 1903).
Lauro. — Delle rachitide nella vita endouterina (*Ann. di Ost. e Gin.*, IX, 1887).
Leblanc. — Achondroplasie chez le veau (*Soc. des sc. vétérinaires de Lyon*, 1902).
— Sur l'achondroplasie chez les animaux domestiques (*Lyon méd.*, 1902).
Lecadre. — Un cas de rachit. congén. (*Thèse Paris*, 1856).
Legry. — Trois cas d'achondroplasie (*Soc. anat.* et *Presse méd.*, 1900).
— Art. Achondroplasie in *Manuel d'Histol. path.* de Cornil et Ranvier, 1901.
Legry et Regnault. — Achondroplasie (*Soc. de Biol.*, 1902).
Lenz. — Osteochondritis syph. und congen. Rachit. (*Th. Göttingen*, 1895).
Lepage. — Mère et enfant achondropl. (*Soc. d'Obstétr., de Gyn. et de Pæd.*, 1904).
Lequeux. — Un fœtus achondroplasique (*Soc. d'Obstétr. de Paris*, 1904).
Leriche. — Achondroplasie familiale et héréditaire (*Lyon méd.*, 1903).
— Nanisme simple et essentiel (*Gaz. des hôp.*, 1904).
— De l'achondroplasie chez l'adulte (*Gaz. des hôp.*, 1904).
Lesbre et Forgeot. — Veau achondroplasique (*Soc. d'anthropol. de Lyon*, 1903).
Leser. — Ub. die histol. Vorgänge bei der Ossific. mit besonderer Berücksichtigung d. Verhältnis d. Knorperzellen (*Arch. f. mikrosk. Anat.*, XXXI, 1888).
Lévi (L.) et Bouchacourt. — Radiographies de fœtus achondroplases (*Rev. d'hyg. et de méd. infant.*, 1904).
Ley et de Back. — (*Soc. méd. d'Anvers*, 1901).
Lienhardt. — Beitr. z. Kenntn. d. hereditären Lues, imbesondere de hered. luetischer Knochenleiden (*Inaug. Diss. Zurich*, 1897).
Linck. — Fall v. zahlreichen intrauter. Knochenbruchen (*Arch. f. Gyn.*, XXX, 1887).
Lobstein. — Anatomie pathologique, t. II.

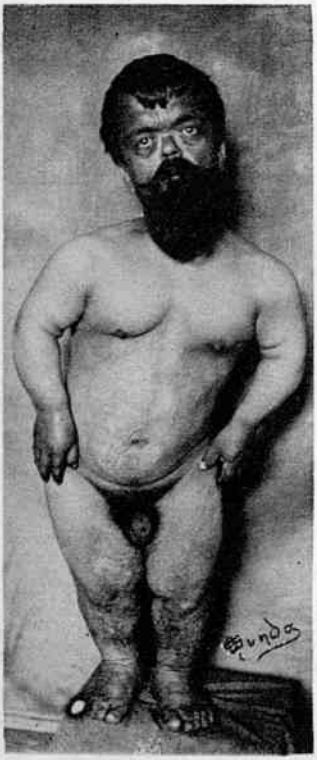
Lugeol. — De l'achondroplasie (*Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux*, 1892 et *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1892).
Maisonnave. — Thèse Lyon, 1903.
Makings. — A case of intra-uterine rikets (*St-Thomas Hosp. Rep.*, XXIII).
Mangoldt. — Un cas de malformation rachitique congénitale (*Arch. de Gyn.*, LVI).
Manouvrier. — Sur la prétendue origine atavique de l'achondroplasie (*Echo méd. du Nord*, 1904).
Marchand. — Ub. die Synostose d. Schädelbasis bei sog. [fœt. Rachitis (*Tageblatt d. 58e Naturforscher Versamml. z. Strassburg*, 1885).
— (*Centralbl. f. allg. Path. und path. Anat.*, IV, 1894).
Marchand et Kirchberg. — Ub. d. sog. fœt. Rachitis (*Ziegler's Beitr.*, 1889).
Marie (P.). — L'achondroplasie dans l'adolescence et dans l'âge adulte (*Presse méd.*, 1900).
Matsuoka. — Beitr. z. Lehre v. d. fœtalen Knochenerkrankung (*Deutsch. Zeitschr. f. Chir.*, LXXII, 1904).
Mauclaire. — L'achondroplasie in *Traité de Chir.* de Delbet et Le Dentu.
Maygrier. — Fœtus achondropl. (*Soc. d'Obstétr.* et *Arch. de méd. des enfants*,1898).
Meige. — (*Iconogr. de la Salpêtr.*, 1898).
— Les nains et les bossus dans l'art (*Iconogr. de la Salpêtr.*, 1896 et 1901).
Méry. — Un cas d'achondroplasie (*Journ. de méd. de Lucas-Championnière*, 1902).
Méry et Babonneix. — Déform. congén. des quatre membres, allongement et amincissement des os (*Soc. méd. des hôp.*, 1902).
Méry et Labbé. — Un cas d'achondroplasie (*Soc. méd. des hôp.*, 1902).
Michel. — Osteogenesis imperfecta (*Virch. Arch.*, CLXXIII, 1903).
Miwa et Stoeltzner. — Ist das Jod ein nothwendiger Bestandtheil jeder norm. Schilddrüse (*Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1895).
Molin. — Et. radiogr. et clin. de la dyschondroplasie (*Thèse Lyon*, 1901).
Moreau. — Contrib. à l'ét. de la fragilité constitutionnelle des os (osteopsathyrosis de Lobstein) (*Thèse Paris*, 1894).
Mori. — Contrib. à l'anat. path. du rachit. intra-utérin (*Riv. di Ost. e Gyn.*, II,1901).
Morlat. — Infantilisme et insuffisance rénale (*Thèse Paris*, 1902).
Muller (H.). — Ub. die sog. fœt. Rachitis als eigenthüml. Abweichung d. Skeletbildung und über ihre Beziehungen z. d. Cretinismus (*Würtzburger med. Zeitschr.*, I, 1860).
Muller (Sig.). — Periostale Aplasie mit Osteopsathyrosis unter dem Bilde der sog. fœt. Rachitis (*Münch. med. Abhandlungen*, XL, 1893).
Nathan (P.-W.). — La chondrodystrophie (*Am. Journ. of the med. Sc.*, 1904).
Nau. — Le rachitisme congénital (Séance annuelle de la *Soc. obstétr. de France*, 1905).
Neumann. — Ub. fœt. Rachitis und ihre Beziehungen z. Kretinismus (*Inaug. Diss. Halle*, 1881).
Noble. — (*Arch. of The Röntgen Rays*, 1901).
Notta. — (*Soc. anat.*, 1849 et 1851).
Nutting. — Congen. diseases of bones (*Boston med. and Surg. Journ.*, 1855).
Paal. — Ub. sog. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Würtzburg*, 1893).
Padéac. — Pathol. chirurgicale vétérinaire.
Paltauf. — Ub. d. Zwergwuchs in anat. und gerichtsärztlicher Beziehung. Vienne, 1891.
Parrot. — Sur une pseudo-paral. causée par une altér. du syst. osseux chez les nouveau-nés atteints de syph. héréd. (*Arch. de physiol. norm. et path.*, IV, 1871-1872).
— L'achondroplasie et les lésions osseuses de la syph. héréd. et du rachitisme (*Arch. de Physiol.*, 1876).
— Les malform. achondroplasiques et le dieu Phtah (*Soc. d'anthropol.*, 1878).
— Syph. héréd. et rachitisme (*Soc. d'anthropol.*, 1878, et *Progrès méd.*, 1880).
— La syph. héréd. et le rachitisme (*Leçons publiées par Troisier*, Paris, 1886).

PARVIN. — Observ. d'homme achondropl. adulte (*Internat. med. Mag.*, 1892).
PATEL. — Nanisme insolite (*Gaz. hebdom.*, 1901).
— Nanisme rachitique tardif (*Rev. d'orthopédie*, 1901).
PAULY. — Main en trident (*Soc. méd. de Lyon*, 1903).
PAULY et TEISSIER. — Un cas d'achondroplasie chez l'adulte (*Province méd.*, 1900).
PELNAR. — Achondroplasie chez un homme de 55 ans. Autopsie (*Casopis lékarn Ceskych*, 1903).
PELOQUIN. — De l'achondroplasie chez l'homme et les animaux (*Th. Lyon*, 1902).
PIRSCHE. — *Thèse Lyon*, 1902.
POMMER. — Unters. üb. Osteomalacie und Rachitis (Leipzig, 1885).
PONCET. — Nanisme ancestral ou achondroplasie ethnique (*Ac. de méd.*, 1903).
— Achondroplasie (*Lyon méd.*, 1903).
PONCET, LEBLANC et DOR. — Discussion au sujet de l'achondroplasie chez les animaux (*Province méd.*, 1902).
PONCET et LERICHE. — Les nains d'aujourd'hui et les nains d'autrefois. Nanisme ancestral. Achondroplasie ethnique (*Ac. de méd.*; *Rev. scientifique*; *Méd. moderne* et *Rev. de Chir.*, 1903).
PORAK. — De l'achondroplasie (*Nouv. arch. d'Obstétr. et de Gyn.*, 1889-1890).
PORAK et COUVELAIRE. — Fœtus anencéphale avec dégén. polykystique des viscères (*Soc. d'Obstétr., de Gyn. et de Pæd.*, 1901).
PORAK et DURANTE. — Sur un cas d'ostéogénèse anormale (*Soc. obstétr. et gyn. de Paris*, 1894).
— Deux cas d'achondroplasie avec examen histol. des os et du syst. nerveux (*Soc. anat.*, 1900; *Congr. internat. de méd. de Paris*, 1900, et *Ann. de Gyn. et d'Obstétr.* 1900).
— Les dystrophies osseuses congénitales (Rapport pour la Séance annuelle de la *Soc. obstétr. de France*, 1905).
QUISLING. — (*Arch. f. Kinderheilk*,, IX, 1888).
RAILTON. — Rem. on a case of congen. Rickets (*Brit. med. Journ.*, 1894).
REGNAULT (F.).— Des altér. craniennes dans le rachitisme (*Thèse Paris*, 1888).
— Notes sur l'achondroplasie (partielle, généralisée, fœtale, adulte, squelettes du musée Dupuytren, etc.) (*Soc. anat.*, 1901, p. 162, 168, 419, 507, 559).
— Achondroplasie chez le chien (*Soc. anat.*, 1901, p. 386).
— L'achondroplasie (*Arch. gén. de méd.*, 1902).
— Morphol. de l'os wormien interpariétal chez le fœtus achondropl. (*Soc. anat.*, 1903).
RETZIUS. — Z. Kenntn. d. enchondralen Verknocherung (*Vers. d. biol. Vereins in Stockholm*, 1888-1889).
RINDFLEISCH. — Lehrb. d. path. Geweblehre, 1886.
RIVINGTON. — Syph. héréd. et arrêt de dévelopg. (*The med. Times and Gaz. London*, 1872).
ROLLET. — Mensuration des os longs des membres (*Thèse Lyon*, 1888).
ROOS. — Schwere Knochenerkr. im Kindesalter: Osteomalacie ? Rachitis ? (*Zeitschr. f. klin. Med.*, I, 1903).
RUDOLF. — (*Inaug. Diss. Berlin*, 1898).
RUMPE. — Üb. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Marburg*, 1882).
SAGRETTI. — (*Giorn. int. di sc. med.*, 1891).
SALVETTI (C.) — Üb. die sog. fœt. Rachitis (*Ziegler's Beitr. z. path. Anat.*, XVI, 1894).
SARTORIUS. — Rachitidis congenitae observationes (*Inaug. Diss. Leipzig*, 1826; *Soc. anat. Paris*, 1828; *Journ. de méd. et de chir. prat.*, 1831 et *London med. Gaz.*,1833).
SCHARLAU. — (*Monatschr. f. Geburtskunde*, XXX, 1867).
SCHANTHAUER. — Ein Fall v. fœt. Rach. (*Pest med. chir. Presse*, 1892).
SCHEIB. — Üb. Osteogenesis imperfecta (*Beitr. z. klin. Chir.*, XXVI, 1899).
SCHILDOWSKY. — Üb. sog. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Berlin*, 1885).
SCHNEIDER. — *Inaug. Diss. Berlin*, 1892.
SCHOLZ. — Üb. fœtale Rach. (*Thèse Göttingen*, 1892).

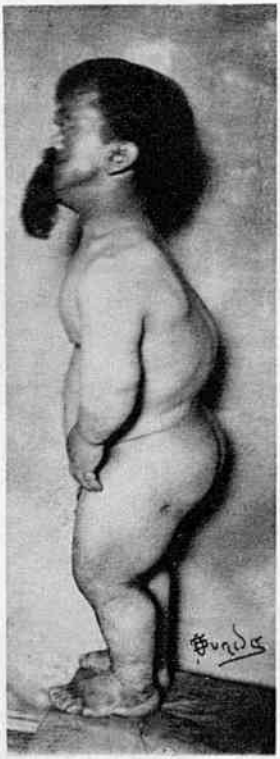
Schwarz. — Z. Frage d. Rach. bei Neugeborenen (*Wien. med. Iahrb.*, VIII, 1887).
Schwarzwæller.—Ub. sog. fœt. Rachitis (*Zeitschr. f. Geburtshülfe und Gyn.*, XXIV, 1892).
Schwendener. — Unters. üb. Chondrodystrophia fœt. (*Inaug. Diss. Bâle*, 1899).
Sevestre. — Un cas d'achondroplasie (*Ac. de méd.*, juin 1905).
Silberstein. — Ein Beitr. z. Lehre z. d. fœtalen Knochenerkrankungen (*Arch. f. klin. Chir.*, LXX, 1903).
Smidt (J.). — Angeborene Knochenbrüchigkeit bei einem neugeborenen Kinde (*Monatschr., f. Geburtshülfe*, XIV, 1859).
Smith (M. A.). — Beitr. z. Lehre d. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Zurich*, 1880 et *Centralbl. f. Gyn.*, 1880).
Smith (M.). — (*Arch. f. Kinderheilk. und phys. Erziehung*, 1886).
Sömmering. — Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten die sich ehemals auf dem anatom. Theater z. Kassel befanden (Mainz 1791).
Stoelnez. — Fœt. Rachitis (*Soc. de méd. Berlinoise*, 1899).
Spilberg. — Lehrb. d. Geburtshilfe. Berlin, 1882.
Spillmann. — Fœtus achondroplase (*Soc. de méd. de Nancy*, 1895).
— Le Rachitisme (*Thèse Nancy*, 1899).
Starr. — Anomalies and curiosities of med.
Stilling. — Ub. die syph. Osteochondritis (*Virch. Arch.*, LXXXIX, 1883).
— Osteogenesis imperf., Beitr. z. Lehre d. fœt. Rachitis (*Virch. Arch.*, CXV, 1889).
Storp. — Unters. üb. fœt. Rachitis (*Inaug. Diss. Königsberg*, 1897).
Symington et Thompson. — (*Proc. Roy. Soc. Edinb.*, XVIII, 1890-91).
Swoboda. — Ein Fall v. chondrodystrophieschem Zwergwuchs (Achondroplasie) (*Wiener med. Wochenschr.*, 1903).
Telke. — Exper. Beitr. z. Lehre d. Knochenwachsthum (*Inaug. Diss. Greifswald*, 1874).
Theuveny. — Syphilis osseuse congénitale (Séance annuelle de la *Soc. obstétr. de France*, avril 1905).
Thomson. — Observ. de deux achondropl. adultes (*Edinb. med. Journ.*, 1893).
Tissié. — (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 1896).
Treub. — Radiographie d'une femme enceinte achondroplasique (*Soc. obstétr. de Paris*, 1904).
Tripier. — Art. Rachitisme in *Dict. encyclop. des sc. méd.*
Tschistowitsch. — Z. Frage d. angeb. Rach. (*Virch. Arch.*, CXLVIII, 1897).
Turner. — (*Centralbl. f. Chir.*, 1899).
Urtel. — Ub. Rachitis congen. (*Inaug. Diss. Halle*, 1873).
Vargas (A. M.) — Die Achondroplasie (*Monatschr. f. Kinderkeilk.*, 1902 et *Rev. iberoamericana de Ciencas med.*, 1903).
Variot. — Un cas d'achondroplasie anormale sans dystrophie cranienne chez une jeune fille de 13 ans (*Soc. méd. des hôp.* et *Tribune. méd.*, 1903).
Vencka. — (*Med. Record*, 1899).
Verneau. — Les pygmées et les nains achondroplasiques (*Soc. obstétr. de France*, 1905).
Véron. — Pseudo-achondroplasique rachitique (*Soc. obstétr. de France*, 1905).
Villa. — (*Ann. di ost. e gin.*, 1891).
Vilaire-Cabèche. — Et. clin. de l'achondroplasie (*Thèse Paris*, 1902).
Villaret et Francoz. — Dysostose cléido-cranienne héréditaire (*Soc. de Neurol.*, 1905).
Vilcoq. — Fractures intra-utérines (*Thèse Paris*, 1888).
Vilcoq et Girode. — (*Soc. anat.*, 1888).
Virchow. — (*Gesamml-Abhandl. z. wissensch. Med. Frankfurt*, 1856).
— Fœt. Rachitis. Kretinismus und Zwergwuchs (*Virch. Arch.*, XCIV, 1883).
— Fœt. Rachit. Phocomelie mit Chondrodystrophia (*Virch. Arch.*, CLXV, 1901).
Vrolik. — *Tabulae ad illustr. embryog. hominis et mammalium* (Amstelodami, 1845).
Winkler. — Ein Fall v. Rachitis mit Mikromelie (*Arch. f. Gyn.*, II, 1871).
Zander. — Z. Lehre v. d. Aetiol. Pathog. und Therap. d. Rachitis (*Virch. Arch.*, LXXXVIII, 1881).



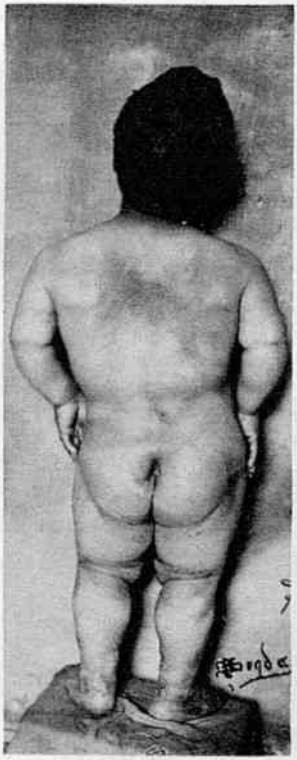
4



1



2



3

ACHONDROPLASIE

(Parbon, Shunda et Zalplachta).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

PLANCHE LVII.

Le malade de la première observation vu de face.

Remarquer surtout le raccourcissement des membres avec microrizomélie, l'enfoncement de la racine du nez, la grosseur de la tête ainsi que l'inclination latérale du tronc, avec inclinaison compensatrice de la tête du côté opposé. Remarquer aussi le bon développement de la barbe et des moustaches.

Même malade vu de profil.

Remarquer la cyphose de la région dorsale inférieure ainsi que l'ensellure lombaire.

Même malade vu de dos.

On voit les grandes dimensions de la tête dans le sens transversal ainsi que les déformations de la colonne vertébrale. La micromélie rhizomélique est aussi très apparente sur cette photographie.

Les mains de ce même malade.

Remarquer leur réduction dans le sens longitudinal, leur élargissement, la longueur presque égale du médius, de l'index et de l'annulaire ainsi que leur déviation. C'est la forme typique de la *main en trident*, de Pierre Marie.

SUR DEUX CAS D'ACHONDROPLASIE

PAR

C. PARHON, ATH. SHUNDA ET J. ZALPLACHTA

(de Bucarest).

La question de l'achondroplasie est encore loin d'être résolue. En ce qui concerne spécialement l'étiologie et la pathogénie de cette dystrophie, nous n'avons point de connaissances précises. On conçoit donc que les cas qu'on a l'occasion d'observer valent la peine d'être étudiés et interprétés avec beaucoup d'attention.

Ces cas sont d'ailleurs assez rares ou au moins l'attention n'a pas été suffisamment attirée sur eux avant le mémoire que Pierre Marie (1) a publié en 1900. Apert (2), dans un travail assez récent, dit que les cas d'achondroplasie de l'adulte publiés jusqu'alors ne dépasseraient pas le chiffre de 20. Et ainsi qu'on le verra dans ce qui suit, nous n'avons pas non plus trouvé dans la littérature médicale plus de 42 observations d'achondroplasiques vivants adultes ou enfants.

Voici donc tant de motifs qui nous ont décidé à publier les observations de deux cas que nous avons eu la bonne chance d'étudier (Pl. LVII).

Le premier (D. Lépadatu) sujet, nous l'avons observé dans une foire où il était exhibé, est un homme âgé de 33 ans, né dans un petit village de Roumanie (Plenitza-Dolj). Son père vit, et il est de stature moyenne. Sa mère est morte, nous n'avons pu savoir de quoi. En tout cas elle n'a pas souffert d'un trouble semblable à celui dont est affecté notre malade. Celui-ci a eu encore 8 frères ou sœurs dont il ne reste que 5. Aucun d'eux ne présente un trouble de la croissance rappelant celui de notre malade.

Chez celui-ci la maladie semble être congénitale. Le fait qui attire immédiatement l'attention, est la disproportion qui existe entre la taille, très petite, et les grandes dimensions de la tête. En effet sa taille mesure 1055 mm.

En ce qui concerne la tête, nous trouvons que sa circonférence totale = 57 centimètres. La demi-circonférence antérieure = 31 cent. 4. La demi-circonférence postérieure = 20 cent. 5. La circonférence antéro-postérieure = 37 cent. 5. La circonférence transverse = 35 cent. 5 (en mesurant de l'insertion d'une oreille à celle du côté opposé ou d'une apophyse zygomatique à l'autre).

Le diamètre antéro-postérieur de la glabelle à la protubérance occipitale ex-

terne = 19 cent. 5. Le diamètre transverse maximum = 16 cent. 5 L'oblique droit = 18 cent. 9. L'oblique gauche = 19 centimètres.

L'index céphalique, $\frac{\text{D. transverse} \times 100}{\text{D. ant.-post.}} = 83{,}07.$

Le diamètre bimalaire = 11 cent. 5. La distance de l'épine du nez au tragus = 11 cent. 25. De la glabelle au tragus = 15 centimètres. De la racine du nez à l'insertion des cheveux = 9 cent. 75. De la pointe du nez à la base du front = 4 cent. 1/2. De la pointe du nez à la pointe du menton = 8 centimètres. La longueur des oreilles = 6 cent. 1/2. Dans son ensemble le crâne nous apparaît grand surtout en arrière. Par contre en avant il est plus étroit.

En ce qui concerne la face on trouve une exophtalmie évidente et surtout un enfoncement très prononcé de la racine du nez bien visible sur la photographie qui représente le malade vu de face. La barbe et les moustaches sont bien fournies et les poils sont longs et luisants. Les dents se superposent sur la ligne médiane, tandis que sur les côtés les inférieures dépassent évidemment les supérieures.

La voûte palatine est très ogivale. Le malade paraît très bien musclé. Il est difficile d'apprécier la force au dynamomètre car il ne peut pas l'étreindre bien à cause de la petitesse de ses mains. Mais le malade frappe avec beaucoup de force la main de ses visiteurs pour plaisanter. Les membres sont très courts. La main n'arrive que jusqu'à la région trochantérienne. Au membre supérieur il existe d'ailleurs comme d'habitude une légère flexion de l'avant-bras et l'extension complète du premier de ces segments n'est pas possible.

Voici quelques mesures prises sur le membre supérieur droit :

Le médius = 6 cent. 8. La main, de l'apophyse styloïde du radius à la racine des doigts = 6 cent. 1/2. L'avant-bras du sommet de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du cubitus = 16 centimètres. Le bras de l'épitrochlée à l'acromion = 16 cent. 1/2. De l'acromion à l'épicondyle = 16 centimètres. Les mains présentent l'aspect *en trident* décrit par Pierre Marie. Sur la photographie que nous reproduisons on voit parfaitement cette disposition. L'index et l'annulaire sont éloignés du médius et la différence entre ces doigts est minime. La face dorsale de la main est arrondie. Sur l'abdomen et la cuisse droite on voit les cicatrices d'une brûlure.

Au membre inférieur nous trouvons les dimensions suivantes : Le pied droit du calcanéum au gros orteil = 16 cent. 8. La jambe de l'interligne articulaire à la malléole externe = 17 centimètres. Le fémur, du grand trochanter au condyle externe = 18 cent. 5

Vue de dos, on constate facilement que la colonne vertébrale présente une lordo-scoliose dans la moitié supérieure de la région dorsale et par contre une cyphose très prononcée dans la moitié inférieure de cette même région ; ceci est très apparent sur la photographie qui représente le malade vu de profil. Il présente encore une ensellure lombaire très manifeste. Dans la région anofessière on remarque une cicatrice que le malade prétend être consécutive à une brûlure. Nous ne trouvons pas de troubles du côté des autres organes.

Notons encore que les testicules sont bien développés et le réflexe crémastérien normal.

Le pouls = 84 par minute.

En ce qui concerne son état psychique on trouve ce qui suit :

Le malade est assez proprement habillé, mais quand il se déshabille pour être photographié, on remarque que ses téguments sont d'une saleté crasse.

Il est docile et se laisse volontiers examiner, exécutant facilement ce que nous lui demandons mais, après avoir préalablement pris l'avis de son patron qu'il appelle son père. Il a les allures psychiques d'un enfant. La perception semble normale. L'attention peut-être fixée facilement, mais elle n'est que de courte durée.

Il ne manifeste aucune curiosité pour acquérir de nouvelles notions. L'association des idées est rudimentaire, l'étendue de ses connaissances assez limitée. Il n'a aucune culture ; il ne sait ni lire ni écrire, ce qui d'après lui serait la faute de ses parents qui l'ont presque complètement abandonné. La prononciation des mots assez bonne, excepté celle des consonnes dintales qui est défectueuse.

Il ne connaît que sa langue maternelle. Sa mémoire de fixation ainsi que celle de reproduction et de localisation est faible et ne concerne que des notions communes. Il est incapable de fixer les noms propres. D'ailleurs il ne peut fixer aucune connaissance nouvelle et d'après sa propre déclaration ainsi que d'après celle de son patron, « il oublie tout et tout de suite ». Le calcul mental extrêmement rudimentaire. Il n'est pas capable d'additionner 2 + 2. Il ne connaît pas le nom des jours de la semaine, la date de sa naissance ou celle du jour où nous sommes. Il ne connaît pas la valeur des monnaies les plus élémentaires comme celles de 5, 10 et 20 centimes. L'orientation dans l'espace semble conservée.

Il ne présente aucun délire. C'est dans son ensemble psychique un état de puérilisme. D'après le dire de son patron, il est irritable, irascible, entêté. Pendant l'examen il a été gai, docile, communicatif. En ce qui concerne ses sentiments, on voit qu'il est attaché comme un enfant à son patron, mais il parle avec indifférence de ses parents et de ses frères ou sœurs. Ses tendances sont surtout d'ordre végétatif. Dans la sphère sexuelle surtout il nous apparaît comme un lascif et libidineux. Il fait sa moustache quand il voit une femme et répète plusieurs fois en plaisantant que sa femme l'a quitté. Il fait ici allusion à une naine myxœdémateuse qui était exhibée avec lui l'année dernière. Il se croit beau et irrésistible. En ce qui concerne sa volonté elle se manifeste seulement comme des caprices puérils. Il est suggestionnable et extrêmement crédule. Il n'a jamais eu aucune profession. Sa seule occupation est celle de jouer sur le chalumeau un seul air monotone et de danser une danse paysanne, toujours la même. Il a une tendance à persifler. Il ne tolère pas l'alcool, mais il fume et prétend que le tabac le tient éveillé. Autrement il s'ennuie énormément et il est somnolent.

Il mange avec gourmandise. Son sommeil est possible seulement dans le

décubitus iliaque avec les mains sur le coussin et la tête sur les mains. Il ronfle d'une façon pénible. Il est peut-être adénoïdien.

*
* *

Ainsi qu'il résulte de son observation, notre malade représente un cas typique d'achondroplasie ayant tous les caractères principaux de cette dystrophie telle qu'elle a été différenciée avec le temps par les auteurs qui l'ont séparée des autres formes de nanisme et lui ont donné une individualité clinique. Chez notre malade nous trouvons tous les caractères du nanisme achondroplasique tels qu'ils ont été indiqués d'une façon magistrale dans le mémoire de Pierre Marie.

En effet, nous trouvons chez notre malade un trouble congénital dans le développement du squelette des dimensions normales du tronc et un raccourcissement notable des membres supérieurs et inférieurs, l'arrêt de croissance de ces derniers déterminant le nanisme. Les segments rhizoméliques sont plus atteints que les mésoméliques (micro-rhizomélie de Pierre Marie). On trouve encore la macrocéphalie caractéristique avec la déformation habituelle du nez qui est enfoncé et aplati à sa racine, une déformation caractéristique des mains, la main en trident de Pierre-Marie (Voir la figure), l'ensellure lombaire et enfin une réduction de l'intelligence qui a conservé le caractère infantile malgré les 33 ans du malade.

La comparaison de notre malade avec les autres cas d'achondroplasie et surtout avec les photographies des achondroplasiques que nous trouvons dans le travail de Pierre-Marie ainsi que dans ceux de Cestan (3), Apert, Dide et Leborgne (5), publiés ici même, nous permet d'affirmer avec la plus grande certitude l'exactitude de notre diagnostic. Cette ressemblance entre notre cas et les autres déjà publiés, nous la retrouvons encore dans l'ensemble général du malade qui a, lui aussi, l'aspect d'un petit athlète d'une vigueur musculaire insolite. Les membres ont en outre un aspect noueux du fait de l'épaississement des épiphyses et des surfaces articulaires. Pour mettre mieux en évidence les rapports qui unissent notre cas à ceux des autres auteurs, nous avons cherché, autant qu'il nous a été possible, de faire une petite statistique ainsi qu'une classification des cas d'achondroplasie publiés jusqu'à présent. En laissant de côté les publications qui se rapportent surtout à des fœtus et à la question de l'anatomie pathologique de cette dystrophie et en nous occupant seulement des cas qui concernent des enfants plus âgés ou des adolescents et des adultes, nous avons pu trouver dans la littérature un nombre de 42 cas d'achondroplasie publiés dans un intervalle de 30 ans, le plus ancien étant celui de Charpentier (5) (1875). On voit que l'achondroplasie est une dystrophie relativement rare et pas assez connue du pub.ic médical.

Voici d'ailleurs les noms des auteurs auxquels appartiennent les cas publiés : Charpentier, Porak (6), Crimail (7), Boeckh (8), Pierre-Marie, Thomson (9), Lugeol (10), Bailly (11), Baldwin (12), Parwin (13), Starr (14), Hecker (15),E. Lafargue (16),Mauclaire (17), Lacaille,Apert, Dide et Leborgne, Huet-Caruette (18), Variot (19), Villaire-Cabèche (20), Méry (21), D'Astros (22), Marfan (23), Joachimstal (24), Johanssen (25). Cestan, Hergott (26), De Buck (27), Ley et Beck (28), Lugaro (29).

Parmi ces 42 cas il y a 25 adultes et 14 adolescents ou enfants. Chez 35 nous avons pu trouver l'indication du sexe. Dans 17 il s'agit d'hommes, dans 18 cas la maladie concernait par contre des femmes.La proportion est donc presque égale. En examinant la symptomatologie de ces malades on trouve ainsi qu'on aurait pu s'y attendre d'ailleurs, que la taille est beaucoup plus petite chez la femme adulte achondroplasique que chez l'homme atteint de ce même trouble.

Le plus petit chiffre publié concerne le cas de Bœck (une femme de 23 ans), puis toujours chez les femmes on trouve les chiffres de 1 m. 04 ; 1 m. 15 et 1 m. 28. Ce dernier est le plus grand chiffre chez la femme achondroplasique adulte. Chez les hommes adultes achondroplasiques nous trouvons les chiffres de 1 m. 22 (le malade Anatole de Pierre-Marie), puis 1 m. 29, 1 m. 32, 1 m. 34. On voit donc que la taille diffère d'après le sexe dans le même sens que chez les gens normaux, la femme achondroplasique étant plus petite que l'homme achondroplasique. Nous nous sommes occupés ici, bien entendu, seulement des cas concernant des adultes en laissant de côté les enfants. Notre malade, de la taille de 105 cent. 5 est le plus petit homme achrondroplasique de tous les cas publiés jusqu'à présent.

Ainsi que nous l'avons dit, tous les auteurs qui se sont occupés de la question ont insisté sur le raccourcissement des membres, caractéristique de cette dystrophie. Ce symptôme n'a pas échappé aux premiers observateurs qui ont eu l'occasion de voir ces malades. Mais c'est à Pierre Marie que revient le mérite d'avoir montré que ce raccourcissement ne se fait pas d'une façon égale pour tous les segments des membres, mais qu'il y a changement dans la proportion normale des segments. Cet observateur distingué a indiqué comme un caractère de l'achondroplasie une micromélie rhizomélique.Il convient toutefois de remarquer que cette micromélie rhizomélique n'est pas dans tous les cas aussi évidente,ni les segments rhizoméliques sont toujours plus courts que les mésoméliques. Mais il n'est que juste de constater que dans tous (ou à peu près) les cas d'achondroplasie où on a pris la mesure exacte des segments, on avait pu trouver cette tendance vers la micromélie rhizomélique.Dans les cas les plus typiques la micromélie rhizomélique est si marquée que les segments de la ra-

cine des membres sont plus courts que les mésoméliques (le bras et la cuisse sont plus courts que l'avant-bras et la jambe).Dans dix cas d'achondroplasie où on a pris la mesure exacte des segments nous avons constaté chez 5 ce renversement dans la proportion normale.

Dans le cas de Huet-Caruette le bras = 12 centimètres, l'avant-bras = 15 centimètres,la cuisse = 21 centimètres,la jambe = 23 centimètres.Dans le cas de Variot (cité par Caruette) on trouve de même les segments radiculaires plus courts que ceux mésoméliques. Pierre Marie chez son malade Anatole trouve que le bras = 13 centimètres,l'avant-bras = 17 cent. 7, la cuisse = 23 centimètres, la jambe = 24 centimètres. Chez le malade Claudius le bras = 11 centimètres, l'avant-bras = 15 centimètres, la cuisse = 18 centimètres, la jambe = 22 cent. 2. Dide et Leborgne chez leur malade trouvent que le bras = 22 centimètres, l'avant-bras = 26 centimètres. En ce qui concerne les membres inférieurs, une erreur d'imprimerie nous empêche de connaitre les mesures exactes, mais d'après la photographie la cuisse semble être plus courte que la jambe.

Dans d'autres cas la micromélie rhizomélique est moins prononcée. Dans certains cas elle n'est pas égale aux membres supérieurs et aux membres inférieurs,pouvant être plus prononcée aux membres supérieurs ou inversement.

Dans d'autres cas la micromélie rhizomélique est encore moins prononcée. Si l'on compare avec les chiffres normaux on voit que le raccourcissement intéresse plus les segments rhizoméliques,mais ces derniers restent pourtant plus longs que les premiers. Nous avons trouvé ainsi dans trois cas les segments rhizoméliques plus longs que les mésoméliques. Dans le cas de Parrot le bras = 15 centimètres, l'avant-bras = 14 centimètres ; la cuisse 22 centimètres, la jambe = 19 centimètres. Dans l'un des cas d'Apert (le malade Sicard), le bras = 18 centimètres,l'avant-bras = 14 centimètres.Il semble que dans ce cas, la cuisse est elle aussi plus longue que la jambe.

Dans certains cas, ainsi que nous l'avons dit,la micromélie rhizomélique est plus prononcée aux membres supérieurs. Ainsi chez le malade de Cestan,le bras = 13, l'avant-bras = 22, mais la cuisse et la jambe sont égales. Dans le cas de Villaire-Cabèche la micromélie rhizomélique prédomine aux extrémités inférieures : le bras = 11 cent. 1,l'avant-bras = 11 cent. 1; la cuisse = 14 centimètres, la jambe = 15 centimètres.

Il résulte de tous ces faits que la micromélie rhizomélique n'est pas également appréciable dans tous les cas et que dans certains cas cette micromélie rhizomélique, peut être prouvée qu'en comparant les segments des membres achrondroplasiques aux segments respectifs de l'homme ou de la femme normale.Le segment rhizomélique peut être relativement plus

raccourci que le mésomélique bien que restant encore plus long que ce dernier.

Chez notre malade nous avons les dimensions suivantes le bras = 16 cent. 5 ; l'avant-bras = 16 centimètres ; la cuisse = 18 cent. 5, la jambe = 17 centimètres.

La micromélie rhizomélique est donc très évidente. Un autre symptôme signalé chez les achondroplasiques est la macrocéphalie. Dans les cas où les dimensions de la tête ont été prises, deux fois seulement il a été indiqué que la tête est normale (Variot, Joachimsthal).

Dans le cas de Huet et Caruette, chez une enfant de 10 ans nous trouvons aussi une circonférence de 525 millimètres, par conséquent voisine de la circonférence normale. Dans les autres cas nous trouvons les dimensions de la tête très augmentées. Les plus grandes circonférences notées sont celles du malade Anatole de Pierre Marie (67 cm.) et de l'achondroplasique Touroff étudié par Apert (66 cm.), ainsi que chez le malade de Dide et Leborgne (62 cm.). Cette augmentation des dimensions de la tête chez les achondroplasiques se fait plus dans le sens transversal que dans celui longitudinal ; ainsi l'index céphalique augmente et la tête devient courte. Cette brachycéphalie ressort des chiffres publiés par presque tous les auteurs. Nous trouvons ainsi des index céphaliques de 81,1; 87,19 ; 88,2 ; 94,25 voire même de 100,0 chez le malade Anatole de Pierre Marie.

En rapport avec l'augmentation de la tête doit être mise aussi la déformation du nez indiquée chez presque tous les achondroplasiques.

Le nez est aplati et enfoncé à sa racine, ce qui est dû peut-être à un arrêt de développement de la base crânienne qui restant plus courte, produit l'enfoncement de la racine du nez.

Seulement dans deux cas d'achondroplasie nous trouvons signalé un nez normal. Joachimsthal dit de son malade qu'il a un nez normal. Dans l'observation de la malade de Variot il est dit qu'elle a la tête et le crâne normaux.

Le malade dont nous venons de donner l'observation est aussi un macrocéphale (circonférence de la tête = 57) ainsi qu'un brachycéphale (index = 83,7). Son nez est aussi enfoncé et aplati.

En relation avec les troubles de développement de la tête il convient de parler de l'état psychique des achondroplasiques.

La majorité de ces malades présentent une intelligence réduite, arriérée avec des caractères infantiles.

De 16 achondroplasiques dans les observations desquels nous trouvons des indications sur ce point, neuf ont une intelligence plus ou moins ré-

duite. Quatre ont une intelligence normale (les malades de Variot, Villaire-Cabèche, Méry et le malade Sicard, d'Apert).

Dans deux cas nous trouvons signalée une intelligence supérieure à la moyenne (Huet-Caruette, Joachimsthal).

Il est intéressant de relever qu'il semble exister une relation directe entre la réduction de l'intelligence et l'augmentation de la tête.

C'est précisément chez les achondroplasiques les plus macrocéphales que l'intelligence est la plus limitée. Les deux malades de Pierre Marie qui ont une faible intelligence présentent des circonférences de 67 et 59 centimètres.

Le malade imbécile décrit par Dide et Leborgne présente une circonférence crânienne de 62 centimètres. Il est intéressant de constater que parmi les malades d'Apert : Sicard, avec la circonférence crânienne plus petite, 57 centimètres, est indiqué comme plus intelligent que Tourof dont la circonférence est relativement énorme, 66 centimètres. Dans les cas où l'intelligence se trouve notée comme normale ou supérieure, les dimensions de la tête sont peu augmentées ou normales. C'est ainsi que dans les deux cas avec intelligence supérieure à la moyenne chez deux fillettes de 10 ans, malades de Huet-Caruette et de Joachimshal, on trouve les circonférences de 51 centimètres et de 52 cm. 5.

En nous basant sur les cas connus jusqu'à présent, nous pouvons dire que chez les achondroplasiques l'intelligence est d'autant plus limitée que les dimensions du crâne sont plus grandes.

Notre malade, ainsi qu'il résulte de son examen psychique, est un arriéré. Son intelligence a un caractère infantile, et, fait intéressant à noter et signalé encore chez d'autres achondroplasiques (le malade Anatole de Marie, le clown Sicard, d'Apert), nous trouvons chez lui une disposition gaie de l'esprit avec une nuance lubrique. Le malade est facilement abordable et plaisant, rit beaucoup, frise sa moustache quand il voit une femme, nous parle en plaisantant sur le compte de sa femme qui l'a quitté, etc. Il est important de constater dans la sphère psychique de notre malade une note lascive assez prononcée et de rappeler que Pierre Marie a trouvé lui aussi chez son malade Anatole une exagération évidente du sens génésique. Notre malade ressemble beaucoup, en ce qui concerne son état psychique, au malade de Pierre Marie. Ainsi que nous allons le voir plus bas, nous estimons que cette exagération du sens génésique chez les achondroplasiques n'est pas quelque chose d'accidentel, mais est en relation avec un développement plus intense de certaines fonctions des glandes génitales qui, pour nous, jouent un rôle primordial dans la pathogénie de ce trouble de la croissance.

Nous signalerons ici le fait que chez notre malade ainsi que chez les

autres hommes achondroplasiques dont les photographies nous ont été accessibles, les organes génitaux sont très bien développés ou ont même l'aspect d'un développement supérieur à la normale.

Chez les femmes achondroplasiques on note aussi ce développement du sens génésique, fait qui d'ailleurs n'a pas échappé à l'observation des accoucheurs (Porak, etc.), qui nous ont laissé des observations de femmes achondroplasiques avec des gestations réitérées, malgré les difficultés de leur accouchement qui nécessitaient des interventions chirurgicales des plus graves.

Quelques mots encore sur d'autres difformités qu'on rencontre chez les achondroplasiques.

Pierre Marie est le premier auteur qui a attiré l'attention sur la conformation spéciale des mains de ces malades. La longueur de leurs doigts est à peu près égale et les doigts rapprochés par leurs premières phalanges s'éloignent par les autres en formant ce que Pierre Marie a désigné sous le nom de *main en trident*. Cette déformation de la main a été retrouvée dans tous les cas publiés depuis le mémoire de cet observateur. On la trouve notée ainsi dans les cas de Huet et Caruette, Villaire-Cabèche, Cestan, Apert, Dide et Leborgne. Dans notre cas elle est très évidente (voir la photographie).

Certains auteurs ont insisté sur le fait que le tronc et la colonne vertébrale dont les dimensions sont normales ne présentent aucune anomalie, outre l'ensellure lombaire explicable par le changement d'équilibre dû au raccourcissement des membres inférieurs.

Mais si l'on passe en revue les observations, on voit que la conformation normale du tronc n'est pas un attribut constant dans cette dystrophie, parce que dans quelques observations nous trouvons notées certaines déformations telles que des rétractions dans la région inférieure des côtes (Joachimsthal), formation d'une gouttière sternale très prononcée (cas de Cestan), double scoliose (cas de Méry).

Dans notre cas nous avons noté aussi certaines déformations du tronc et de la colonne vertébrale : une lordo-scoliose de la moitié supérieure et une cyphose de la moitié inférieure de la région dorsale, en plus de l'ensellure lombaire caractéristique qui est très prononcée.

De l'étude des observations il résulte un autre fait important qui mérite d'être retenu. C'est que l'achondroplasie semble être héréditaire au moins dans certains cas, le plus net à ce point de vue étant celui relaté par Bœckh dans lequel un aïeul, le père et une sœur de la malade ont été achondroplasiques. Porak et Baldwin citent chacun un cas où des femmes achondroplasiques ont donné naissance à des enfants atteints de cette même dystrophie.

*
* *

Grâce à l'extrême obligeance de M. le professeur Obregia, nous avons pu étudier un second cas dans lequel le diagnostic d'achondroplasie est encore celui qui convient le mieux, bien qu'il prête peut-être à discussion.

Nous allons reproduire cette observation (très résumée), en priant M. le professeur Obregia de recevoir nos vifs remerciements pour l'obligeance qu'il a eue de la mettre à notre disposition.

Il s'agit d'un homme (Th. Gh.), âgé de 54 ans, interné dans l'hospice d'aliénés Marcoutza, service du professeur Obregia, le 3 septembre 1898. On ne trouve rien d'important dans ses antécédents héréditaires. Aucun de ses parents ne souffre d'un trouble de croissance semblable au sien. Il avait commencé à marcher vers un an et demi. Nous ne connaissons pas grand'chose de ses antécédents personnels avant son internement. A son entrée dans le service on constate ce qui suit : le crâne globuleux, l'occipital aplati, le front large et assez élevé, la face asymétrique aux dépens de la moitié droite. Le malaire de ce dernier côté plus aplati que celui du côté opposé. Les oreilles sont grandes, avec lobules petits et adhérents sur toute leur étendue. Le cartilage de l'oreille gauche au niveau de l'anti-hélix présente un épaississement scléreux anormal. Les dents sont irrégulièrement implantées et leur couronne érodée. La voûte palatine est enfoncée. La circonférence crânienne = 540 mm. la demi-circonférence antérieure = 280 mm. Le diamètre transverse maximum = 150 mm. L'oblique droit et gauche = 160 mm. Le malade pèse 42 kilos 500 grammes. Sa taille ne mesure que 1 m. 34. La distance de l'apophyse épineuse de la 7e vertèbre cervicale à la pointe du sacrum = 54 cm. La colonne vertébrale présente une ensellure lombaire. Les côtes moyennes gauches présentent leur courbure plus accentuée que les autres. Les cartilages costaux ainsi que l'appendice xiphoïde semblent ossifiés. Ce dernier est immobile. Les extrémités internes des deux clavicules présentent leur surface articulaire libre. Les membres supérieurs et inférieurs sont remarquables par la petitesse anormale des os longs. La distance de l'acromion à l'épicondyle = 17 cent. 5 (du côté droit). De l'acromion à l'apophyse styloïde du radius = 33 cent. 5. De l'interligne articulaire métacarpo-phalangienne à l'extrémité du médius = 6 cent. 9.

Dans son ensemble la main est développée surtout dans le sens transversal et réduite par contre dans le sens longitudinal. Elle présente une légère déviation vers son bord cubital. Les doigts sont courts et écartés les uns des autres, et la différence entre l'index, le médius et l'annulaire est minime. Les parties molles des phalanges sont bien développées. La main rappelle dans son ensemble l'aspect d'une patte d'oie.

Le malade étant debout on observe un genu varus, très prononcé. La distance de l'épine iliaque antéro-supérieure droite, distance représentant la corde de l'arc décrit par le membre inférieur = 61 centimètres. De l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'au condyle externe du fémur = 33 cent. 5. Du condyle

externe à la malléole externe = 30 cent. 5. La longueur du bord interne du pied du milieu de la face postérieure du calcanéum jusqu'à l'extrémité du gros orteil = 20 centimètres. Le fémur gauche présente à l'union du tiers supérieur avec le moyen un cal très volumineux, irrégulier, fusiforme, conséquence d'une ancienne fracture. La plus grande déformation est représentée par celle de l'articulation du genou, le condyle interne est volumineux et très proéminent en dedans et l'épiphyse du tibia est très irrégulière, volumineuse, faisant avec la diaphyse du même os une courbure avec la concavité interne. La tubérosité externe des tibias est très proéminente en dehors.



Fig. 5.— Malade de la deuxième observation. On remarque parfaitement le raccourcissement des membres, les supérieurs n'atteignant que la région trochantérienne ; la microrizomélie des membres supérieurs, avec main en trident; la courbure des membres inférieurs. On voit encore que la tête comme le tronc ont leurs dimensions normales. Il existe une hernie inguinale.

Le malade ne présente pas de troubles appréciables de la sensibilité objective, il présente pourtant le signe de Biernacki. La marche est difficile, le malade boite et se dandine.

Comme état psychique on trouve que l'attitude du malade est convenable, mais il exécute à contre-cœur les actes demandés. Il parle facilement. La per-

ception est bonne, l'attention facile. Le malade est communicatif et il se plaît à persifler non sans une certaine adresse les autres malades et le personnel de

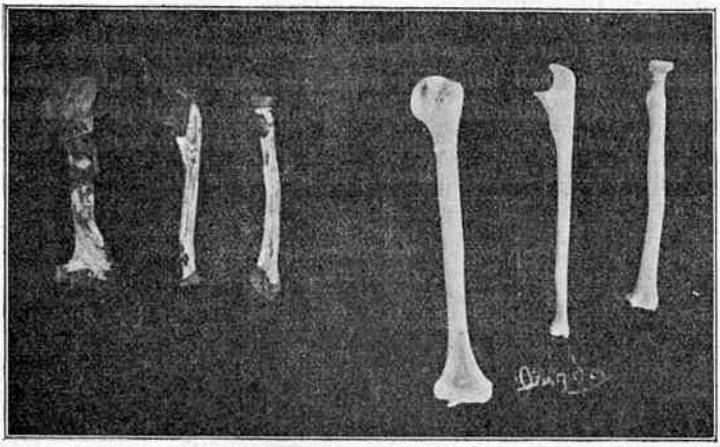


Fig. 6. — Les os du bras et de l'avant-bras de ce même malade comparés avec les os respectifs d'un adulte normal. Remarquer le raccourcissement des os dans le premier cas et surtout le fait que l'humérus devient égal aux os de l'avant-bras (micro-rizomélie.) Les déformations des épiphyses sont aussi très réduites. Le trait blanc qu'on voit à la partie supérieure des os est dû à la ficelle avec laquelle on avait suspendu les os pour les photographier. La couleur foncée des os achondroplasiques est due à leur dégraissage incomplet.

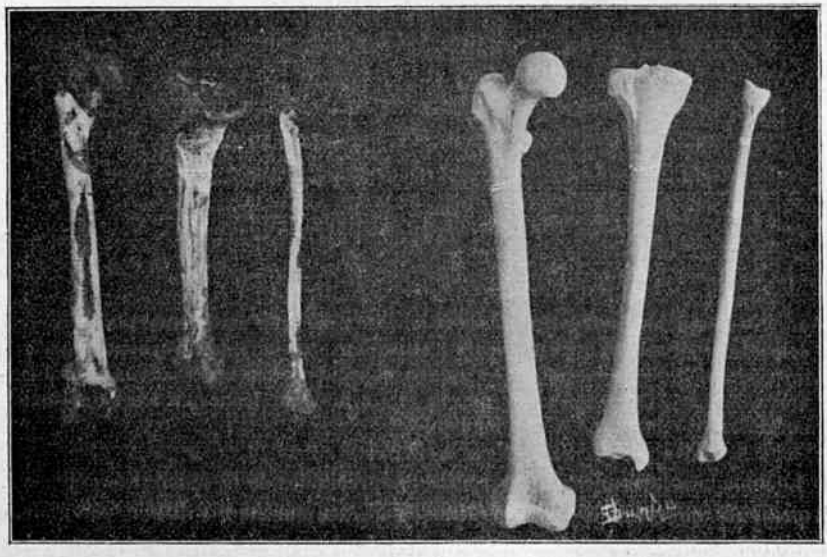


Fig. 7. — Les os de la cuisse et de la jambe du même malade comparés à ceux d'un adulte normal. On remarque la déformation des épiphyses et le raccourcissement des diaphyses. La micromélie rhizomélique manque ici ou n'est que peu accentuée.

l'hospice. La mémoire du passé est assez fidèle. Les événements actuels paraissent s'assimiler plus difficilement. Pas d'hallucinations. L'orientation allopsychique altérée. Il sait écrire. Il a été cabaretier et en même temps recéleur pour les malfaiteurs. Il a fait souvent des excès alcooliques dont la conséquence a été l'internement du malade dans l'hospice d'aliénés. Son trouble mental s'est manifesté par des actes de violence, il déchirait les objets et montrait en même temps des idées délirantes de grandeur, incohérentes et sans trace de systématisation. Les sentiments affectifs sont très obtus. En ce qui concerne l'instinct sexuel, il prétend parfois avoir eu des rapports avec des centaines de femmes. D'autres fois par contre il se montre pudique et beaucoup plus réservé à cet égard. Son sommeil est agité. Il est gourmand. Il n'est pas gâteux.

Le malade succombe le 5 avril 1899 à la suite d'une pneumonie gauche. L'examen des autres organes montre en outre ce qui suit : Méningo-encéphalite chronique diffuse, athérome des vaisseaux cérébraux ainsi que de l'aorte, cirrhose atrophique du foie, gastrite alcoolique, hernie épiploïque dans la cavité pleurale gauche, hernie inguinale, *hypophyse petite, le corps thyroïde* = 15 *grammes.*

Nous avons pris encore les dimensions de certains os dont voici les chiffres : Le fémur droit = 326 mm. ; le tibia = 284 mm. ; le péroné = 287 mm. ; l'humérus = 197 mm. ; le cubitus = 181 mm. ; le radius = 183 mm.

Les surfaces articulaires sont très irrégulières.

Ce cas se rapproche de l'achondroplasie par les caractères suivants : 1° L'affection semble être congénitale. 2° Petite taille due à l'arrêt d'accroissement des membres, le tronc restant normal. 3° Micromélie rizomélique des membres supérieurs. 4° Main en trident. 5° Ensellure lombaire. 6° Epaississement des diaphyses et surtout des épiphyses des os longs avec accentuation des crêtes d'insertions musculaires.

On peut ajouter à ces caractères un autre symptôme consistant dans l'incurvation des membres inférieurs, déformation qui ne tient pas à une courbure des os eux-mêmes mais, ainsi que le dit Pierre Marie, « plutôt à un déplacement angulaire des deux segments du membre inférieur au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation ». Ce fait, bien que ne s'observant pas dans tous les cas, est très net dans d'autres, comme chez la malade de Bœckh, chez le malade Anatole, de Pierre Marie et chez la malade de Joachimsthal chez laquelle on a pratiqué une opération chirurgicale pour redresser les membres.

Par d'autres points ce malade diffère par contre des cas typiques d'achondroplasie. C'est ainsi que sa tête a les dimensions normales, que la micromélie rizomélique manque aux membres inférieurs, que le nez n'est pas aplati et enfoncé à sa racine.

Mais il convient de rappeler que dans les cas de Variot, de Joachimsthal de Huet et Caruette, les dimensions de la tête sont normales, que dans un

des cas d'Apert (le malade Sicard) la micromélie rizomélique manque ou est très peu prononcée et cela non seulement aux membres inférieurs mais aussi aux membres supérieurs (bras = 18, avant-bras = 14 cm.). En ce qui concerne l'enfoncement de la racine du nez c'est un symptôme qui manque également dans quelques cas d'achondroplasie.

On voit donc que ce deuxième cas, bien que n'étant pas absolument typique à cause de l'absence d'un certain nombre de symptômes, se rapproche beaucoup des autres cas d'achondroplasie et le nombre des symptômes positifs dépasse celui des symptômes négatifs. Aussi le diagnostic d'achrondroplasie nous semble le meilleur malgré les réserves que l'on peut y faire.

Il existe probablement pour l'achondroplasie comme pour d'autres dystrophies des cas de transition entre l'état normal et les formes les mieux caractérisées. On trouve encore, ainsi que nous l'avons déjà dit, des formes mixtes où l'achondroplasie se combine avec d'autres troubles. C'est ainsi que dans le cas de Lugaro il y avait association de l'achondroplasie avec le myxœdème et chez le malade Claudius, de Pierre Marie, on avait noté l'absence de certains caractères de la puberté ou, si l'on veut, le malade présentait certains caractères infantiles qui font penser à un certain degré d'hypothyroïdisme.

Ces formes mixtes ainsi que les cas de transition méritent d'être étudiés avec soin.

*
* *

Il nous a semblé utile avant de finir ce travail de discuter un peu la question de l'étiologie et la pathogénie de l'achondroplasie.

En ce qui concerne le premier point nous ne nous attarderons pas longuement. La maladie semble être dans notre cas comme d'habitude congénitale et le malade n'aurait commencé à marcher que vers l'âge de 4 ans. L'hérédité signalée dans quelques observations manque dans la nôtre, — d'après le dire du malade et de son patron. La question de l'étiologie de l'achondroplasie reste donc encore bien obscure et nous retrouvons la même obscurité quand il s'agit de la pathogénie de ce trouble du développement du squelette. Certains auteurs rapprochent l'achondroplasie du rachitisme et Cestan admet certains rapports entre le premier et le deuxième. Par contre Apert ne voit que des divergences. Certains auteurs la regardent comme une maladie locale du cartilage (Parrot, De Buck). D'autres y voient par contre un processus d'ordre plus général. Pierre Marie est le promoteur de cette façon d'envisager la question qui a es plus grandes chances d'être la vraie. Cet auteur se demande si ce n'est pas dans un trouble de la fonction ou du développement de quelque

organe glandulaire qu'il faut chercher la raison d'être de l'achondroplasie.

Pour Porak et Durante cette dystrophie serait due à une hérédo-intoxication venant de l'organisme maternel. Ils ont été amenés à cette hypothèse en examinant anatomo-pathologiquement les organes de deux fœtus achondroplasiques et de la mère de l'un deux. Chez cette dernière il existait une dégénérescence aiguë du foie et des lésions rénales de nature toxique. L'autre était atteinte d'une syphilis récente et présentait des accidents secondaires. Chez les fœtus ces auteurs ont observé, outre les altérations osseuses, des lésions nerveuses qui tendraient, d'après eux, à démontrer l'origine infectieuse ou plus probablement toxique de l'achondroplasie (cités d'après Cabèche). Mais Porak et Durante n'entendent pas appliquer cette interprétation pathogénique à tous les cas et ils n'excluent nullement l'existence d'une achondroplasie par insuffisance glandulaire fœtale, et c'est à des nouveaux faits — disent-ils — à nous dire si, à côté d'une achondroplasie par hérédo-intoxication, il en existe également par auto-intoxication.

Dans l'hypothèse de Parrot on doit se demander pourquoi les cartilages de conjugaison se sont arrêtés dans leur développement, quelle est la raison d'une lésion si systématisée ? Et la réponse la plus vraisemblable nous semble être qu'on doit chercher cette cause dans une altération du milieu interne. On est ainsi conduit vers l'hypothèse de Pierre Marie ou vers celle plus récente de Porak et Durante dans lesquelles l'achondroplasie est précisément due à une altération de ce milieu.

Mais la difficulté commence quand il s'agit d'être plus précis. Des manifestations si différentes entre elles comme celles d'une syphilis récente de la mère ou d'altérations graves et plus ou moins aiguës du foie et du rein de la mère peuvent-elles provoquer chez le fœtus une même dystrophie, l'achondroplasie, ainsi que l'ont supposé Porak et Durante ? A notre avis cela est bien loin d'être prouvé. Nous allons faire connaître ce que nous pensons nous-mêmes relativement à la pathogénie de l'achondroplasie. Les idées qui suivent nous ont été suggérées par une remarque très judicieuse faite par le professeur Obregia qui a vu avec l'un de nous le malade de notre première observation il y a un an. M. Obregia en comparant les cas de gigantisme avec ceux d'achondroplasie faisait observer qu'on doit considérer cette dernière comme une dystrophie diamétralement opposée à la première. Et si l'on se donne la peine d'analyser un peu les caractères cliniques de ces troubles de la croissance, on voit tout de suite la justesse de cette observation.

En effet, dans l'un comme dans l'autre il s'agit surtout de défauts de croissance des os longs, conséquence, dans le premier, d'une absence ou

mieux d'un arrêt prématuré du développement du cartilage de conjugaison; dans le second d'une persistance anormale et d'une exagération de la fonction de celui-ci. Dans le premier cas la vitalité du cartilage de conjugaison est nulle ou à peu près. Dans le second le cartilage de conjugaison a par contre une vitalité exubérante. C'est pour cela qu'ici les os long s'allongent démesurément tandis que là ils se sont arrêtés dans leur développement. On sait d'autre part que dans le gigantisme ce sont les segments rizoméliques qui sont les plus développés. Nous avons vu que ce sont également les mêmes segments qui sont les plus atteints dans l'achondroplasie. On peut opposer aussi la brachycéphalie des achondroplasiques à la dolicocéphalie qui n'est pas rare dans le gigantisme ainsi qu'on peut s'en convaincre facilement en consultant les observations et les figures que Launois et Roy (30) nous donnent dans l'admirable volume qu'ils ont consacré à l'étude biologique des géants (1).

Ces considérations nous conduisent d'une façon naturelle à l'idée de chercher pour l'achondroplasie une pathogénie diamétralement opposée à celle du gigantisme.

Malheureusement la pathogénie de ce dernier syndrome n'est pas, elle non plus, complètement résolue. Pourtant la lumière commence à se faire. Ce trouble semble dû à une exagération des fonctions hypophysaires, à laquelle s'ajoute peut-être celle de la fonction thyroïdienne (2), la persistance des fonctions du thymus (dans certains cas) et dans la grande majorité des cas — sinon toujours — l'absence de la sécrétion des glandes sexuelles (31). Nous serions ainsi amenés à admettre pour l'achondroplasie un mécanisme inverse, c'est-à-dire qu'elle serait l'expression de l'hypofonction de certaines glandes comme l'hypophyse, la thyroïde et le thymus (ou peut-être de l'absence de certaines de ces fonctions) avec exagération des fonctions antagonistes des glandes sexuelles. La réduction de volume de l'hypophyse et la réduction très marquée du poids du corps thyroïde dans notre deuxième cas est de nature à confirmer cette manière de voir. L'hyperfonction des glandes sexuelles semble elle aussi très rationnelle si l'on pense qu'en sens inverse on peut produire chez les animaux (Poncet, Pirche (32), etc.), et chez l'homme, par la castration industrielle ou religieuse, un véritable gigantisme caractérisé par l'allongement des membres, surtout dans leurs segments radiculaires, avec une réduction des diamètres

(1) Peut-être convient-il encore d'opposer le genu valgum qu'on observe parfois chez les géants (comme chez le géant Charles de Launois et Roy et chez un Skoptzy que l'un de nous a vu à Bucarest), au genu varum qu'on rencontre chez certains achondroplases.

(2) Hertoghe (36) et Masoin (37), pensent que l'achondroplasie est due à un trouble de cette même fonction.

du crâne (Pittard) (33), opposable à la macrocéphalie des achondroplasiques.

Dans l'achondroplasie, on trouve, ainsi que nous l'avons vu, de la brachycéphalie. Or, Richon et Jeandelize (34), dans des recherches très intéressantes viennent de démontrer que la castration expérimentale produit chez les animaux une véritable dolicocéphalie. Et à côté de ces faits qui démontrent l'action exagératrice de l'activité du cartilage de conjugaison produite par la castration, il convient de rappeler que Dor (35), a observé une modération de la croissance produite par l'opothérapie testiculaire.

Nous ne voulons pas dire par là que nous avons élucidé la question de la pathogénie de l'achondroplasie. C'est une simple hypothèse qui pourtant expliquerait en grande partie la production du syndrome achondroplasique et que nous soumettons à la critique de ceux qui s'intéressent à ce problème.

Mais de nombreux points restent encore à discuter et des objections peuvent être soulevées contre cette hypothèse. L'hyperfonction des glandes sexuelles qui produit l'achondroplasie appartient-elle au fœtus ? (car l'achondroplasie débute d'habitude pendant la vie fœtale.)

Et ici il faut se demander si l'hypersécrétion, ou mieux encore l'entrée en activité précoce de la sécrétion interne des testicules et des ovaires, est possible à cet âge de la vie ?

Assurément le fait n'est pas prouvé, mais *à priori* il ne semble pas impossible. En effet les études de Ancel et Bouin, de Voïnov, de Branca et d'autres auteurs tendent à démontrer qu'il existe une indépendance, relative au moins, entre la sécrétion interne et la sécrétion externe des glandes sexuelles et que chacune de ces sécrétions est l'œuvre des formations glandulaires distinctes.

Mais on peut encore supposer que ce sont les ovaires de la mère qui fonctionnent d'une façon exagérée pendant la gestation, alors qu'à l'état normal il semble que la sécrétion ovarienne serait plutôt absente pendant la gestation.

Dans ce cas on pourrait suffisamment expliquer l'apparition de l'achondroplasie, car on sait que les ovaires (comme les testicules) ont une action inhibitrice sur les phénomènes de la croissance, autrement dit sur la fonction des cartilages de conjugaison.

On peut supposer de même que cette exagération de la sécrétion interne des glandes sexuelles existe d'abord chez la mère et que plus tard elle débute d'une façon précoce chez l'enfant achondroplasique et persiste plus ou moins exagérée chez l'achondroplasique adulte.

Certains faits viennent corroborer cette façon de voir. Nous avons vu

ainsi que chez l'un des malades de Pierre Marie, il existait une véritable salacité sexuelle, fait constaté aussi chez notre malade.

En ce qui concerne les femmes achondroplasiques, elles ne peuvent être regardées non plus comme des modèles de continence, et Porak a vu le cas d'une femme achondroplasique qui ayant souffert deux fois des graves interventions n'a pas évité de s'exposer une troisième fois au même sort.

D'autre part Pierre-Marie, Apert ont noté l'aspect très vigoureux de leurs achondroplasiques hommes et Porak une obésité plus ou moins marquée de ses femmes achondroplasiques. Ne faut-il pas voir dans ces faits aussi une certaine exagération des attributs sexuels secondaires normaux?

Mais ainsi que nous l'avons déjà dit, nous n'ignorons pas qu'on puisse élever de sérieuses objections contre cette explication. C'est ainsi que chez l'un des malades de Pierre Marie la figure était glabre et on pouvait discuter si le malade était pubère. Mais il semble que la première impulsion dans l'apparition de la puberté est donnée par le corps thyroïde,ainsi qu'il n'est pas impossible que dans ce cas il eut existé un certain degré d'hypothyroïdisme.

Nous avons vu d'ailleurs que Lugaro a signalé la coexistence de l'achondroplasie avec le myxœdème. Il est pourtant vrai que l'état glabre de la figure chez un homme doit nous faire penser à l'insuffisance testiculaire. Mais il faut encore nous demander s'il ne peut pas exister une dissociation entre les fonctions testiculaires qui interviennent dans le développement du système pileux et celles qui exercent l'action inhibitrice sur la croissance.

Quoi qu'il en soit, n'est pas exclue dans ce cas la possibilité d'une hyperfonction des glandes ovariennes de la mère pendant la gestation, laquelle aurait retenti sur la vitalité des cartilages de conjugaison du fœtus.

Pierre Marie a signalé dans le même cas l'absence de soudure des épiphyses. Ce fait pourrait constiuer un argument contre l'opinion que nous soutenons,car chez des castrés on observe aussi une pareille absence. Pourtant une différence existe, car chez ces derniers il existe une persistance anormale du cartilage de conjugaison qui continue a produire l'os tandis que dans l'achondroplasie le cartilage est arrêté d'une façon prématurée dans son développement et l'ossification enchondrale manque ou est réduite au minimum.

Certainement nous n'avons pas la prétention d'exprimer plus qu'une hypothèse que les faits viendront confirmer ou infirmer.

Cette hypothèse nous semble pourtant la plus convenable dans l'état actuel de la science.

Ce travail était terminé et prêt à être envoyé à la rédaction de la *Nou-*

velle Iconographie de la Salpêtrière quand nous avons pris connaissance de l'intéressante Revue générale que Leriche (38) a consacrée à l'achondroplasie. Nous y avons trouvé signalés quelques cas que nous ignorions et qui viennent s'ajouter à ceux que nous avons cités au cours de ce travail. Ces cas appartiennent à Poncet et Leriche, Lannois, Pauly et Teissier, Jaboulay, Devay, Collmann. Dans ce dernier cas le corps thyroïde était augmenté. Dans le cas de Devay il y avait — comme dans celui de Lugaro que nous avons cité plus haut — coexistence de l'achondroplasie avec le myxœdème.

Nous trouvons encore signalées dans le travail de Leriche les vues très intéressantes de son maître Poncet concernant la division des achondroplases en pathologiques et normaux, ces derniers représentant une variété spéciale de l'espèce humaine, une sorte de reviviscence d'un type atavique de cette espèce.

Mais la partie qui nous intéresse le plus du travail de Leriche concerne la discussion de la pathogénie de l'achondroplasie. Leriche expose ici les différentes interprétations données par les auteurs et après avoir signalé l'opinion de Vargas (39) qui parle de l'opothérapie thymique dans l'achondroplasie, il ajoute le passage suivant dans lequel on trouve signalée une hypothèse presque identique à celle que nous venons d'émettre. Nous nous faisons un devoir de citer textuellement ce passage.

« On peut, en effet, songer au thymus, c'est une hypothèse défendable, mais jusqu'ici sans argument à l'appui. Il n'en est pas de même des organes génitaux, dont on commence à connaître le rôle sur le développement squelettique. Sans doute, cette idée n'a jusqu'à présent aucun contrôle anatomique, mais de par certains faits physiologiques et expérimentaux, on est en droit de songer à la glande interstitielle du testicule et de l'ovaire.

« Au rebours du gigantisme avec lequel elle est en relation manifeste en certains cas, par défaut, la glande testiculaire pourrait peut-être, par viciation ou par excès, produire un arrêt de croissance.

« En effet les recherches de M. Poncet ont depuis longtemps établi que la castration dans le jeune âge, chez les animaux, a pour conséquence un hyperaccroissement du squelette et que, dans la mesure où l'on peut parler de dolicocéphalie, chez les animaux comme les lapins ou les chats, les castrés ont le crâne plus allongé que les témoins. Ces faits ont été vérifiés par Briau, par Guinard chez les animaux, par Matignon, Lortet, Hikmet et Regnault, chez les castrats. Récemment Lannois et Roy ont bien établi les rapports de l'infantilisme et du gigantisme. Enfin, Pirsche, dans sa thèse inspirée par M. Poncet, a repris ces faits, expérimenté lui-même et exposé tout ce qu'on savait de l'action du testicule sur la crois-

sance. D'autre part, L. Dor et Maisonnave (41) dans le laboratoire de M. Poncet ont récemment obtenu par l'injection de liquide orchitique une stérilisation relative du cartilage de conjugaison et une réduction de la taille chez les animaux en expérience.

« En présence de ces faits, on est porté à se demander si la glande à sécrétion interne invoquée par Marie, ne serait pas la glande génitale. Mais seuls des examens histologiques précis pourront établir l'exactitude de cette hypothèse. »

BIBLIOGRAPHIE

1. Pierre Marie. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse Médicale*, 14 juillet 1900.
2. Apert. — Quelques remarques sur l'achondroplasie. Deux observations nouvelles d'achondroplases adultes. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 4, 1901.
3. Cestan. — A propos d'un cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 4, 1901.
4. Dide et Leborgne. — Nouveau cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1904.
5. Charpentier. — In Porak, cité par P. Marie.
6. Porak. — *Nouvelles archives d'obstétrique et de gynécologie*, 1889-1890 (d'après Marie et Çabèche).
7. Crimail. — In Porak, *loc. cit.*
8. Bœckh. — *Arch. für Gynaekologie*, 1893, p. 363.
9. Thomson. — *Edinbourgh Medical Journal*, 1893.
10. Lugeol. — *Journal de médecine de Bordeaux*, 1892.
11. Bailly. — In Porak (d'après Marie).
12. Baldwin. — *Medical News*, 1890.
13. Parvin. — International Medical Magazine. Philadelphie, 1892.
14. Starr. — In Gould et Pyle. Anomalies and curiosities of Medicine.
15. Hecker. — Klinik der Geburtskunde, 1862.
16. E. Lafargue. — Médecine moderne, 1898.
17. Mauclaire. — *Traité de Chirurgie* de Le Dentu et Delbet.
18. R. Caruette. — Les dystrophies du cartilage de conjugaison. Thèse de Paris, 1904, chez Rousset.
19. Variot. — Etude radiographique du squelette d'une fille de 13 ans, atteinte d'une variété spéciale d'achondroplasie sans dystrophie crânienne. *Soc. de Pédiatrie*, 1903. In Caruette. *Thèse*.
20. L. Vilaire-Cabèche. — Etude clinique de l'achondroplasie. Thèse de Paris, 1902
21. Méry. — Sur un cas d'achondroplasie. *Journal de méd. et de chirurg. pratiques*, 10 février 1902. Analysé in Revue Neurologique, p. 576, 1902.
22. D'Astros. — Les hydrocéphalies, 1899.
23. Marfan cité par Marie.
24. Joachimsthal. — Deutsche med. Wochenschrift, 1899.
25. Johannessen. — Chondrodystrophia fœtalis hyperplastica. Beiträge zur pathol. anat. und zur algemeine path. Bd. XXIII, 1898.
26. Hergott. — Opération césarienne et achondroplasie. *Société obstétricale de France*. Analysé in *Revue Neurologique*, p. 1115. 1902.
27. De Buck. — *Belgique médicale*, 1900, in *Revue Neurologique*, 1901.
28. Ley et Bœk. — *Société de méd. d'Anvers*, 1901, cités d'après Apert.

29. Lugaro. — Sul cretinismo sporadico. *Rivista di patologia nervosa ementale.* n° 1, 1905.

30. Launois et Roy. — Etudes biologiques chez les géants, Paris, 1904.

31. C. Parhon. Patogenia si tratamentul acromegaliei. *Revista stüntelor medicale,* N° 2, 1905.

32. Pirche. — L'influence de la castration sur le développement du squelette. Thèse de Lyon, 1902.

33. Pittard. — La castration chez l'homme et les modifications qu'elle apporte. *Académie des sciences,* 8 juin 1903.

34. Richon et Jeandelize. — Remarques sur la tête osseuse de lapins adultes castrés dans le jeune âge. *Société de Biologie,* 24 juin 1905.

35. Dor. — L'opothérapie orchitique contre les symptômes de fatigue oculaire. *Dixième Congrès international d'ophtalmologie.* Lucerne, 19 août 1904. In *Presse médicale,* 1904.

36. Hertoghe. — Paludisme et myxœdème. *Progrès médical belge.* N° 2. 1902.

37. Masoin. — Dans l'analyse qu'il a faite au travail de De Buck in *Revue Neurologique,* 1901.

38. Leriche. — De l'achondroplasie chez l'adulte (Revue générale). *Gazette des hôpitaux,* 21 et 27 février 1904.

39. Poncet et Leriche. — Acad. de médecine, 20 octobre 1903 et *Revue de Chirurgie,* 1903.

40. Peloquin. — Achondroplasie chez l'homme et les animaux. Thèse de Lyon, 1902-1903. N° 22.

41. J. Maisonnave. — Contribution à l'étude de l'opothérapie orchitique.

R° OSPEDALE MAURIZIANO UMBERTO I DI TORINO.
SERVICE DU PROFESSEUR GRAZIADEI.

DIFFORMITÉ CONGÉNITALE DES MEMBRES

PAR

I. VALOBRA

Médecin de l'hôpital Umberto Ier, à Turin.

Mathias Duval, dans son étude sur la tératologie, critique l'abus des classifications dans l'exposition des anomalies congénitales. Selon M. Duval il n'existe pas de *monstruosités* mais plutôt des *monstres*.

L'observation dont nous poursuivons l'étude, nous confirme dans cette persuasion. Nous observons dans la morphologie des membres de ce sujet des altérations congénitales multiples, de sorte que nous pourrions le classer dans plusieurs des grandes divisions établies par les tératologistes, suivant l'importance que nous donnerions à chaque anomalie.

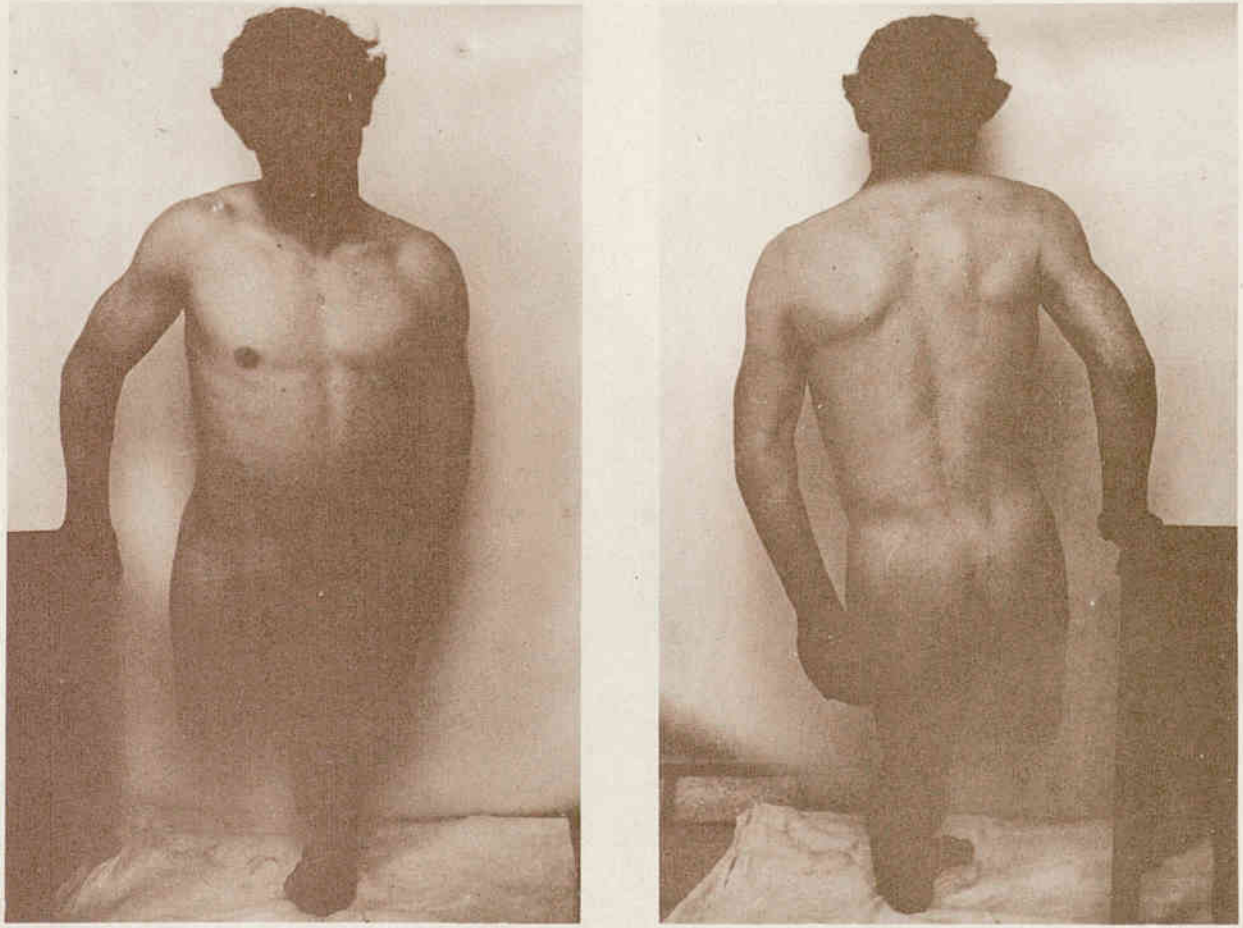
Il présente de nombreuses altérations dans le développement des membres sur la pathogénie desquelles on a discuté beaucoup en arrivant pour chacune d'elles à une conclusion différente. Nous verrons que le fait de les trouver réunies chez un même sujet, plaide pour l'hypothèse d'une cause unique. En tout cas, nous savons que la radiographie nous permet une étude des altérations du squelette que les premiers auteurs qui se sont occupés de la tératologie ne pouvaient pas faire, et qu'avec les données fournies par ce moyen d'étude,il sera plus tard aisé d'arriver à de nouvelles conclusions générales.

Observation. — R. T..., âgé de 27 ans, mendiant ambulant de son état (Pl. LVIII).

Il nous affirme que son père et sa mère étaient sains, et bien conformés : ils ne sont pas alcooliques ; ils se nourrissent assez bien et ils sont cultivateurs de leur état. Le sujet a trois frères et deux sœurs mariées et mères de famille. Toute la famille est bien constituée ; jamais on n'y a observé de monstres, ni de maladies nerveuses ou mentales.

La grossesse de la mère et l'accouchement ont été normaux comme pour les autres enfants. Les parents s'aperçurent bientôt des anomalies de la main, et que les membres inférieurs étaient très peu développés et déformés.

A l'âge de cinq ans on lui appliqua pour la première fois des appareils orthopédiques pour lui donner la possibilité de se tenir debout et de marcher. Les altérations du membre inférieur droit étaient plus profondes que les alté-



DIFFORMITÉ CONGÉNITALE DES MEMBRES

(Valobra).

rations du membre gauche car, même avec l'appareil, il ne pouvait pas marcher. L'appareil produisait aussi des lésions de la peau par compression. On le changea souvent sans résultat. Enfin, lorsqu'il atteignit l'âge de 16 ans, un chirurgien dont il ne se souvient pas du nom lui pratiqua la résection du fémur droit et lui fit faire un nouvel appareil orthopédique. Il put alors marcher assez bien, et il commença alors sa vie de mendiant ambulant traîné dans une charrette par un chien terre-neuve. Il faut savoir encore qu'à la même époque, le chirurgien lui pratiqua une opération à la main droite, laquelle lui donna la possibilité de jouir de l'usage de deux doigts (1).

Le sujet est alcoolique, et il s'adonne volontiers aux plaisirs vénériens : il souffrait à l'époque de notre examen d'une blennorragie chronique.

Mon observation dura seulement une journée. Il devait partir pour un pèlerinage et il ne voulut pas s'arrêter dans mon service. Cette résistance expliquera quelques défauts de l'observation, et particulièrement le manque de certaines radiographies qui auraient été utiles pour notre étude.

Etat actuel, août 1904. — En examinant le sujet dans son ensemble, nous voyons que la tête et le tronc sont à peu près normaux. Le membre inférieur droit fait défaut. Nous voyons à gauche un membre inférieur, d'une brièveté extraordinaire qui rappelle l'idée d'une patte, et qui est la cause de l'espèce de nanisme du sujet même.

Il mesure 1 m. 17 : son poids est de 42 kilogrammes.

Tête. — Brachycéphalie.

[Dans la Lombardie où il est né, la brachycéphalie est dominante (Lombroso)].

Diamètres :

Diamètre antéro-postérieur	170	millimètres
Diamètre transversal.	150	—
Ind. céphalique	88,23	
Circonférence maxima	560	—

Cheveux noirs, bouclés. — Il n'y a pas d'anomalie dans la disposition des poils de la barbe. Front bas. Nez déformé par une ancienne fracture accidentelle des os propres du nez.

Cou très court. Corps thyroïde normal. Muscles très saillants.

Tronc. — La conformation extérieure du thorax est vraiment splendide, statuaire.

Il est ample, sans déformation du squelette, avec des muscles très développés et il forme un tout très harmonique. La moitié supérieure de l'abdomen est normalement constituée. Mais au niveau du nombril il se présente un peu réduit. Cela est dû au fait que le bassin est très rétréci. Le tronc prend de la sorte la forme d'une cône avec la base en haut.

Voilà les mensurations du tronc :

(1) Le sujet ne se souvient pas du nom de ce chirurgien. Dans les périodiques je n'ai pas trouvé la publication de l'observation qu'il avait certainement soigneusement étudiée.

Circonférence du thorax au niveau :

du mamelon :	inspiration 0 m. 910	expiration 0 m. 875
du creux axillaire :	inspiration 0 m. 965	— 0 m. 930
de la dixième côte :	inspiration 0 m. 830	— 0 m. 800
de l'abdomen au niveau du nombril . . .	0 m. 735	

Diamètre transversal maximum : au niveau du mamelon. . . . 0 m. 265
— antéro-postérieur : au niveau du mamelon. . . . . 0 m. 180
— transversal maximum au niveau des épaules . . . . . 0 m. 360
— trans. max. au niveau des épines iliaques antérieure et supérieure . . . . . 0 m. 240
— antéro-postérieur au niveau des épines iliaque antérieure et supérieure . . . . . 0 m. 150

Longueur :

de la fourchette du sternum à l'appendice xiphoïde . . . . . 0 m. 215
— — au nombril. . . . . 0 m. 320
— — au pubis. . . . . 0 m. 430

Le système pilaire est normalement développé au niveau des creux axillaires, de la face antérieure du thorax, au niveau du pubis.

Les organes génitaux sont normalement développés.

L'examen clinique des organes internes du tronc ne démontre pas la présence d'anomalie ni morphologique, ni topographique, ni fonctionnelle.

Membres supérieurs. — Ils sont parfaitement constitués au niveau de l'épaule, du bras et de l'avant-bras, mais ils présentent des anomalies profondes du dernier segment.

Main gauche. — Elle se présente comme si elle eût été coupée à son extrémité distale. Elle ne présente pas de doigts visibles, mais elle prend la forme de palette ; son extrémité distale est terminée en oblique.

La main jouit de mouvements normaux au niveau de l'articulation avec l'avant-bras, mais elle est raide, sans articulations visibles, sans mouvements. Son extrémité distale à la face dorsale est couverte par une espèce d'ongle unique déformé et strié dans le sens longitudinal. On sent à travers la peau que cette main est constituée par six métacarpiens ; mais les phalanges sont toutes entrecroisées, de sorte qu'on ne peut pas s'orienter à propos de leur direction. Nous y reviendrons à propos de la radioscopie.

Main droite. — La conformation externe est presque la même qu'à droite. Cependant il y a une différence artificielle : un chirurgien lui sépara sur une longueur de deux centimètres environ, deux doigts de la main. Nous verrons avec l'aide de la radiographie que le médecin a pratiqué dans ce but la résection de la première phalange du deuxième doigt radial. Le sujet est très habile dans la manœuvre de cette espèce de pince que forment les deux morceaux de doigt libres. Il réussit à s'habiller, à se nourrir. La force qu'il peut exercer est notable. Il casse aisément une noix entre les deux branches.

Mesures des membres supérieurs :

	G.	D.
De l'acromion à l'olécrâne.	0 m. 320	0 m. 315

De l'olécrâne à l'apophyse styloïde du radius. . . . 0 m. 210 0 m. 215
De l'articulation du poignet à l'extrémité distale du membre. . . . . 0 » 155 0 » 130

Membres inférieurs. — A gauche, on observe un membre profondément déformé dont la description est particulièrement difficile. Ce n'est que par l'examen comparatif de la photographie et de la radiographie, qu'on arrive à comprendre sa constitution. Nous nous bornons à dire qu'il se présente très court, couvert d'une peau pigmentée et très couvert de poils. Le premier segment constitué par le fémur, s'articule normalement avec le bassin, tandis que son extrémité inférieure on peut la sentir libre sous la peau, presque au niveau de la face dorsale du pied.

Au niveau du tiers inférieur du fémur, en correspondance de sa face postéro-externe, l'extrémité supérieure du deuxième segment est rigidement enchassée. Ce deuxième segment se présente courbé dans le sens longitudinal et il est très court, de sorte que l'extrémité inférieure du fémur arrive presque au niveau du pied. Le pied se présente comme une palette, sans doigts visibles. On ne voit pas trace de formation unguéale. On peut palper à travers la peau sept doigts complets. La face inférieure du pied est complètement plate.

Tous les segments sont unis d'une façon rigide. Le seul mouvement permis c'est celui de l'articulation de la hanche. Le sujet peut se maintenir debout sur la jambe et il peut aussi marcher en sautant.

Mesures du membre inférieur gauche :

Du grand trochanter à l'extrémité inférieure du fémur. . . . . 0 m. 33
Du grand trochanter à terre (longueur totale du membre) . . . 0 » 395
De l'extrémité supérieure du deuxième segment à la malléole externe . . . . . 0 » 190
Longueur totale du pied (face plantaire) . . . . . 0 » 215

A droite, le chirurgien a pratiqué la résection du fémur. Il y a un moignon dont la longueur du grand trochanter à l'extrémité inférieure est de 0 m. 230. Le patient porte attaché à ce moignon un appareil avec lequel il peut marcher facilement sans l'aide du bâton.

Système nerveux. — La sensibilité de la peau au tact, à la douleur, à la température est partout normale. Rien d'anormal à l'examen des mouvements et des réflexes de l'œil, à l'examen des réflexes tendineux et osseux des membres inférieurs, et des reflexes cutanés de l'abdomen. Dans le membre inférieur gauche le seul réflexe persistant c'est le réflexe du crémaster.

Examen radiographique (1) (Pl. LIX et LX). — La radioscopie du thorax nous démontre que celui-ci est constitué d'une façon parfaitement normale autant dans le squelette que dans la disposition et la morphologie des organes internes.

L'examen radioscopique des os et des articulations de l'épaule et de l'humérus et de l'avant-bras ne montre rien d'anormal, sinon une ossification incomplète du cartilage épiphysaire de l'extrémité inférieure du radius et du cubitus.

(1) Les radiographies qui ont été reproduites dans ce travail sont dues à l'obligeance de M. le docteur Antoniotti. Nous l'en remercions avec reconnaissance.

Main droite. — Carpe. — Le scaphoïde et le semi-lunaire sont remplacés par un os unique semi-lunaire qui résulte vraisemblablement de la fusion des deux os. Le pyramidal et le pisiforme sont au contraire normalement constitués et placés. La deuxième rangée des os du carpe présente du côté radial deux os qui occupent la place du trapèze et du trapézoïde, mais qui ne présentent pas la constitution morphologique de ces os. Le trapèze est remplacé par un os allongé et concave vers le bord externe, qui s'articule avec le scaphoïde et le grand os. Avec ce dernier il forme un espace triangulaire ouvert en bas dans lequel nous trouvons placé le trapézoïde qui présente une forme nettement triangulaire; cet os est dépourvu de la face articulaire pour le scaphoïde qui est remplacée par un angle aigu. Le grand os présente une forme normale, mais il ne présente pas ses articulations avec le scaphoïde et avec le métacarpien placé à son bord radial. L'os crochu est normalement constitué et placé. Toutefois on peut encore observer que la deuxième rangée des os du carpe se trouve luxée dans un plan postérieure à la première rangée.

Métacarpe.— Le métacarpe est composé de six os. Le premier métacarpien s'articule à son extrémité supérieure avec les os qui remplacent le trapèze et le trapézoïde. Il présente encore une face articulaire pour le métacarpien suivant qui fait défaut dans le premier métacarpien normal. On trouve ensuite deux métacarpiens qui s'articulent tous les deux avec le trapézoïde. Les trois derniers métacarpiens s'articulent normalement avec le grand os et avec l'os crochu comme les trois métacarpiens de la main normale : ils présentent seulement une anomalie : ils ont une épaisseur qui diminue régulièrement du bord cubital au bord radial d'une façon contraire à la normale.

Doigts. — Le premier doigt a *trois* phalanges : la première d'une longueur et d'une disposition normales; les deux inférieures fléchies et très petites. Le deuxième doigt présente seulement l'extrémité articulaire métacarpienne de la première phalange car il a été réséqué par le chirurgien. Pour ce qui concerne les quatre doigts suivants, on peut affirmer que tandis que les premières phalanges sont normales, les autres sont toutes fléchies et unies les unes sur les autres comme si une force externe eût agi latéralement et de bas en haut. On ne peut pas s'orienter, on ne peut pas même affirmer que le chirurgien n'ait pas désarticulé quelques phalanges. Je n'ai pas pu pratiquer de nouvelles radiographies latérales qui auraient pu, peut-être, nous donner des renseignements. Un fait est pourtant certain : le cinquième doigt présente trois phalanges complètes fléchies l'une sur l'autre.

Toutes les phalanges sont unies par une syndactylie complète.

Main gauche. — Le scaphoïde et le semi-lunaire se présentent ici bien séparés l'un de l'autre. Le pyramidal et le pisiforme sont normaux. La deuxième rangée des os du carpe présente au contraire des altérations morphologiques symétriques aux lésions décrites dans la main droite : anomalie de forme du trapèze, trapézoïde triangulaire avec lequel deux métacarpiens viennent s'articuler, tandis qu'il n'arrive pas jusqu'au scaphoïde. Par un examen attentif on peut déceler dans la radiographie une espèce de division au milieu du trapézoïde, si bien qu'on dirait que ce dernier est remplacé par deux petits os.

Les os du carpe de la main gauche ne sont pas aussi bien séparés l'un de l'autre comme dans la main droite.

Métacarpe. — Disposition parfaitement symétrique à la main droite : mêmes anomalies numériques et morphologiques.

Doigts. — Pour ce qui concerne la morphologie des doigts, le fait qu'il n'y a pas eu d'opération chirurgicale, nous plaçait dans une condition plus favorable pour le jugement de l'état des phalanges. Mais il existe un désordre de telle sorte dans leur disposition que toute orientation est impossible. On dirait qu'à l'époque de leur formation une force mécanique agit latéralement et du bas en haut.

Les phalanges se présentent fléchies l'une sur l'autre et superposées et aplaties et elles forment un amas dans lequel il est très difficile de s'orienter : d'autant que certaines phalanges ne présentent presque plus leur forme normale ; mais elles sont aplaties et présentent des trous dans leur épaisseur. L'examen de la radiographie sera plus avantageux que toute description.

Il est pourtant nécessaire de noter que dans cette main comme dans la main droite on ne peut pas localiser le pouce avec ses deux phalanges ; nous attirons aussi l'attention sur la deuxième phalange du deuxième doigt radial qui se présente très longue, très mince et qui forme une espèce de capuchon à l'unique phalange visible du troisième doigt. Très intéressant aussi le sixième doigt qui paraît formé par trois phalanges dont la dernière est aplatie et présente un trou médian.

Une radiographie latérale nous aurait éclairé un peu ; malheureusement elle nous fait défaut.

Membre inférieur gauche. — Orteils. — Les orteils sont au nombre de sept. Tandis que l'interprétation des doigts est presque impossible, ici nous pouvons nous orienter facilement. Le fait que le gros orteil se présente d'une forme normale et qu'il est suivi du côté externe par quatre orteils presque normaux, nous démontre que les deux orteils placés du côté tibial sont surnuméraires. Aux cinq doigts normaux correspondent cinq métatarsiens qui ne présentent pas d'altérations notables. Aux deux orteils surnuméraires correspondent deux métatarsiens qui ne sont pas disposés sur le même plan, car le plus externe est placé dans un plan plus plantaire.

Tarse. — Le cuboïde, le troisième et le deuxième cunéiforme ont une disposition normale. Le premier cunéiforme est un peu tourné à l'interne et il est suivi par un cunéiforme surnuméraire qui est uni aux deux orteils surnuméraires. Il n'y a pas un scaphoïde séparé : ce dernier semble soudé à l'astragale qui arrive jusqu'à la première rangée des os du tarse.

Le calcanéum arrive normalement à s'articuler avec le cuboïde.

Jambe. — L'interprétation et la description se font ici particulièrement difficiles car les altérations de forme et des rapports sont très profondes.

En correspondance du bord interne du membre il y a un os qui s'articule en bas avec l'astragale, et qui représente d'une façon certaine le tibia.

Cependant il présente la constitution des os courts, car il n'y a pas trace de constitution diaphysaire ou épiphysaire, et il est spongieux dans toute sa lon-

gueur. Son extrémité inférieure s'articule avec l'astragale. Son extrémité supérieure est libre, et elle correspond à la face postéro-externe de l'extrémité inférieure du fémur : il en résulte que l'extrémité inférieure de ce dernier est assez libre et elle fait une saillie sous la peau à quelques centimètres de la face dorsale du pied.

Le péroné, plus volumineux qu'à l'état normal, présente la constitution des os longs ; et il a une diaphyse et deux épiphyses. Son extrémité inférieure vient s'unir avec la face externe du calcanéum, et de telle sorte que la malléole externe vient se trouver au niveau de la plante du pied. La diaphyse présente une courbure très accusée avec une concavité en dedans et en avant. Son extrémité supérieure pénètre vraiment dans la diaphyse fémorale. En correspondance du tiers inférieur de ce dernier os, le péroné pénètre profondément d''arrière en avant et de dehors en dedans. Autour de l'entrée de la tête du péroné, sur le fémur il y a un cercle de substance osseuse néoformée, qui fait saillie sur la surface du fémur. Sur la face antérieure du fémur au niveau de la pénétration de la tête péronéale, il y a une ombre radiographique. Elle nous démontre que la néoformation osseuse entoure le fémur à ce niveau.

En résumé, le nanisme du patient résulte du défaut de développement du tibia, et particulièrement de la double luxation du péroné, de sorte que l'extrémité inférieure du fémur se trouve presqu'au niveau du dos du pied.

En résumé, nous pouvons faire une liste des altérations congénitales du squelette :

1° Dans les mains : altération de forme et de structure des os du carpe ; polydactylie ; éctrodactylie ; syndactylie. Les altérations de la main sont localisées au bord radial pour ce qui concerne le carpe et le métacarpe. Les doigts sont tous atteints ;

2° Bassin étroit par rapport au reste du tronc ;

3° Fémur plus court et moins volumineux que la normale ; déformation de son extrémité inférieure ;

4° Absence de la rotule ;

5° Tibia plus court et plus gros que la normale, sans trace de constitution épiphysaire, et luxé postérieurement et latéralement au fémur ;

6° Péroné long, avec une courbure latérale qui rend plus voisines les épiphyses. Luxation postérieure et interne de son extrémité supérieure, et luxation externe de son extrémité inférieure.

7° Anomalie de forme et de nombre des os du tarse du côté tibial. Polydactylie du côté tibial. Syndactylie.

*
* *

Les auteurs qui ont eu l'occasion de décrire des monstres, ont toujours fait suivre à la description un essai d'explication des anomalies. Par suite du développement de nos connaissances d'embryologie, de paléontologie, d'anatomie comparée, les anciennes explications ont présenté une transformation, un perfectionnement. Mais nous sommes toujours limités aux

hypothèses, et une interprétation sûre des faits observés nous fait encore défaut.

Le monstre que j'ai observé pendant quelques heures présente un ensemble d'anomalies qui plaide particulièrement pour une hypothèse déterminée, et qui peut nous servir pour des conclusions générales sur la pathogénie de certaines difformités congénitales.

Les théories modernes, c'est-à-dire celles qui sont fondées réellement sur les données acquises par la science biologique, peuvent être classées de la façon suivante pour ce qui concerne les monstruosités des membres.

1° Théorie mécanique (anomalies du développement des membranes fœtales, contractions utérines, traumatismes).

2° Théorie de l'atavisme.

3° Théorie des troubles trophiques consécutifs à des altérations du système nerveux.

Je crois que les deux premières théories contiennent leur part de vérité. Je crois au contraire que la théorie des altérations trophiques mérite d'être éliminée tout de suite et mise hors de discussion.

En thèse générale cette dernière théorie, proposée par *Tiedemann* (2), a perdu une grande partie de la faveur avec laquelle on l'avait accueillie tout d'abord.

On ne peut pas nier que dans les observations d'arrêt de développement des membres on observe souvent un arrêt de développement des centres nerveux correspondants. *Tiedemann* (8), *Gurlt* (3), *Serres* (4), *Troisier* (5), ont décrit des exemples très frappants. Particulièrement intéressantes les observations de *Davida* (6) et d'*Edinger* (7). Dans la première l'auteur observa une atrophie des nerfs et des ganglions intervertébraux correspondants à une ptérobrachie. Dans la deuxième l'auteur observa l'absence de la main et de l'avant-bras gauche et une atrophie de la moitié gauche de la moelle cervicale ; la deuxième circonvolution frontale était très mince. Mais dans le travail d'Edinger, on voit déjà l'influence des études expérimentales de *Gudden* (9), de *Mayser* (92), de *Monakow* (93), sur le système nerveux des animaux amputés à la naissance, et des recherches sur la moelle des hommes amputés qui suivirent les travaux de *Vulpian* (10). Ces études ont démontré d'une façon absolue que le défaut des excitations qui arrivent de la périphérie aux centres nerveux, produit leur atrophie progressive. Cette donnée indiscutable est le fondement de toute une série de découvertes sur les localisations médullaires et cérébrales.

L'application de ce fait acquis par la neurologie pathologique aurait ici une valeur notable, parce que dans l'observation de *Troisier* (5) et dans celle de *Edinger* (7) il s'agissait d'une véritable amputation fœtale.

De plus : lorsqu'on étudia le système nerveux des monstres ectromélie

pendant les premières périodes de la vie fœtale, on trouva la moelle parfaitement développée [*Sperino* (11)].

On peut adjoindre l'argument que dans les cas d'amyélie de *Brissaud et Bruandet* (12) et de *Pelizzi* (13), on trouva les membres normalement développés ; dans ces cas, même en admettant la théorie qui veut que, dans l'amyélie, on peut observer dans les premières périodes une ébauche de moelle qui plus tard tombe en atrophie, un fait est certain, c'est que cette atrophie n'a pas d'influence sur le développement des membres. Nous verrons encore que les déformations congénitales des membres ont leur origine dans les premières périodes du développement fœtal, lorsqu'il n'y a pas encore de système nerveux.

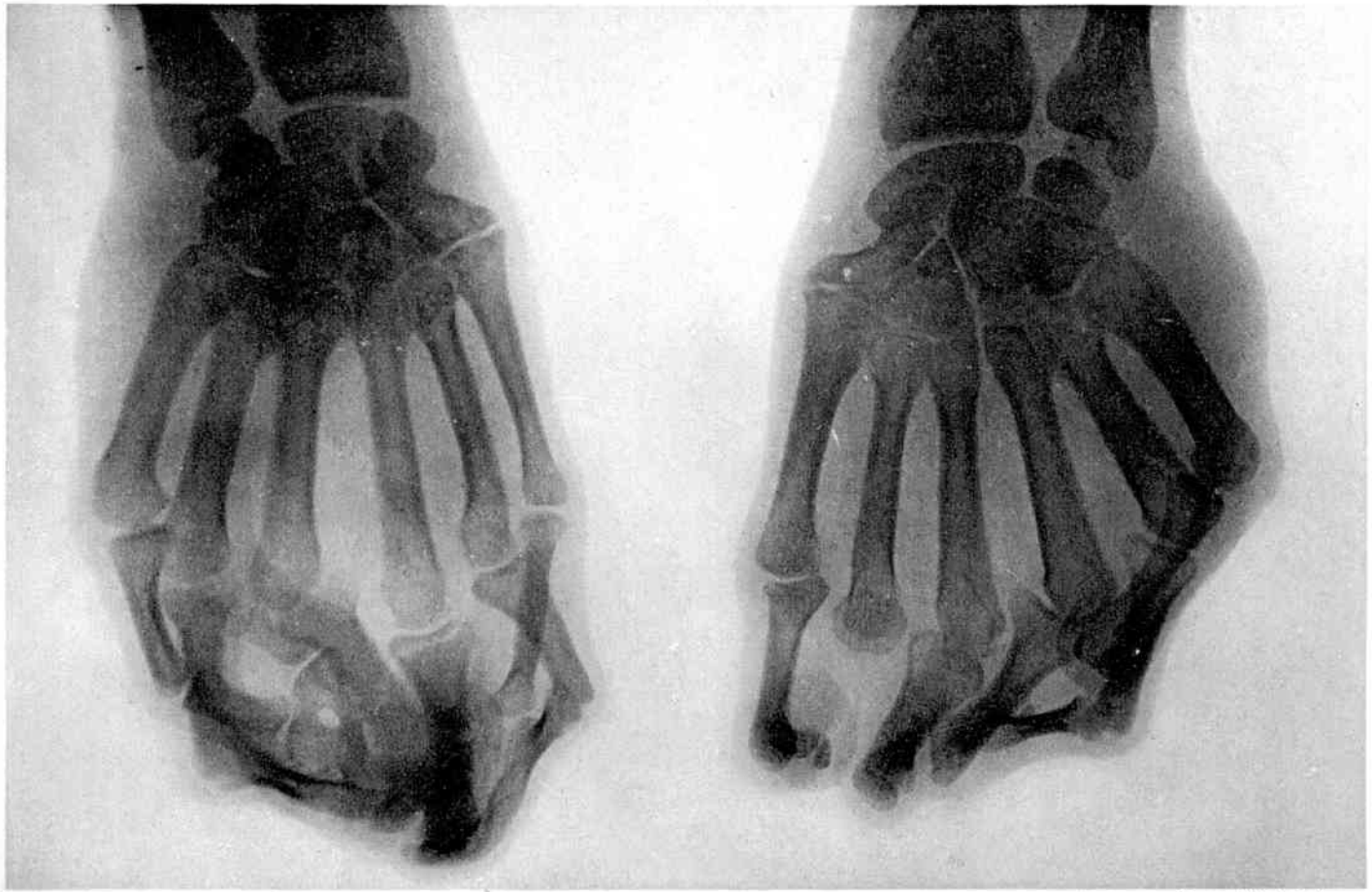
Babès (14) est récemment revenu sur cette théorie ; il admet la présence d'un centre hypothétique placé dans la base du crâne dont l'altération pendant la vie embryonnaire amènerait une transformation des quatre membres. Dans notre observation il faudrait être doué d'une forte dose d'imagination pour songer qu'une lésion du système nerveux eut produite toutes les altérations par excès et par défaut que nous avons décrites dans le système osseux, sans altération de la fonction du système vasomoteur ni de la sensibilité générale...

Je ne crois pas devoir m'arrêter pour combattre la théorie de *Serres* (4) des anomalies de l'artère nourricière du membre. Cette théorie qui fut pour un moment élevée au rang de loi (loi de Serres) dans la tératologie, a été complètement démolie par les travaux de *Bischoff* (15), de *Leuckart* (16), de *Beneke* (17), de *Foerster* (18). Avant tout elle ne pourrait jamais nous expliquer que les anomalies par défaut. *Parnum* (19) a démontré d'ailleurs que les altérations des membres précèdent la formation même des vaisseaux.

Je ne crois pas non plus à un rachitisme fœtal. Une série d'auteurs nient même son existence [*Schildoviki* (20), *Kaufman* (21), *Clivio* (22), *Fede e Finizio* (23)..]. Les auteurs qui récemment ont admis son existence, admettent aussi qu'elle s'accompagne toujours du chapelet costal, de craniomalacie, de déviation du rachis, etc... [*Charrin et Le Play* (24)]. Dans notre observation le rachitisme ne nous expliquerait jamais la polydactylie ni la syndactylie. Mais je crois avant tout qu'il ne s'agit certainement pas d'une maladie générale qui aurait laissé ses traces dans tout l'organisme. On doit songer plutôt à une étiologie locale, mécanique.

A présent, il nous sera plus facile de nous orienter pour l'interprétation de notre observation. Voyons rapidement les idées dominantes et les faits acquis par la science à propos des anomalies que présente notre sujet.

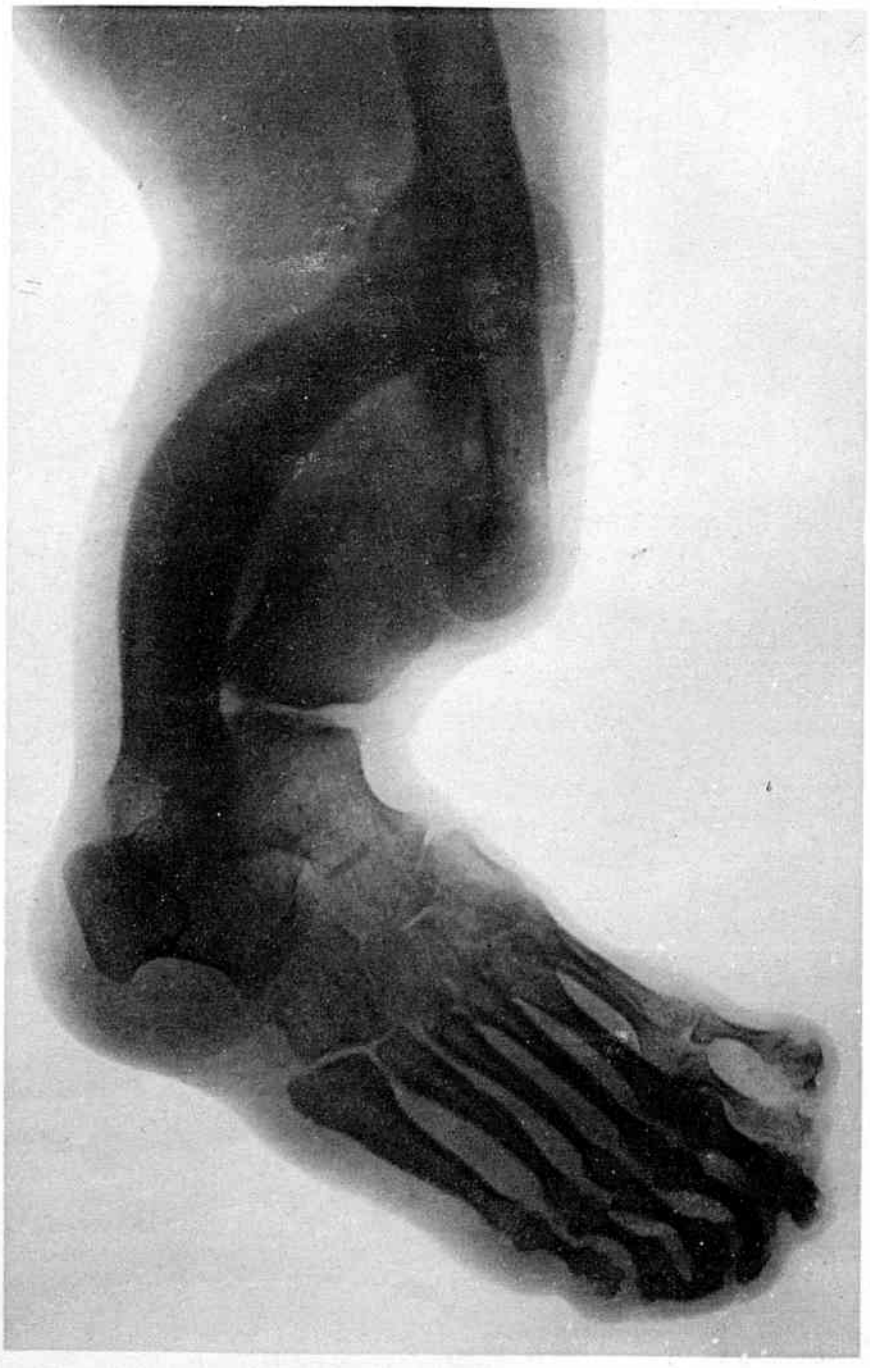
Polydactylie. — Cette anomalie dont, selon *Renan* (25), la Bible fait déjà



Phototypie Berthaud, Paris

DIFFORMITÉ CONGÉNITALE DES MEMBRES

Radiographie des mains.



DIFFORMITÉ CONGÉNITALE DES MEMBRES

(Valobra).

mention, a été scientifiquement étudiée dans le siècle passé par *Morand* (26), par *Merkel* (27), *Förster* (18), *Broca* (28), et enfin par *Gruber* (29) en 1871, et par *Taruffi* en 1881 (30). Ces derniers auteurs ont classé d'une façon parfaite tous les cas connus dans la science, selon le nombre des doigts. Il est très important à noter que dans le plus grand nombre des cas, l'anomalie s'arrête au niveau du métacarpe et du métatarse. Sur 194 observations de syndactylie, *Gruber* observa seulement six fois un sixième métacarpien. *Taruffi* a fait la même remarque à propos des sujets qui présentaient 7-8 doigts. *Pophan* (31) observa trois auriculaires greffés sur un seul métacarpien, et *Haucher* (32) trois pouces, dans les mêmes conditions.

Sur la pathogénie de cette anomalie qui est assez commune les discussions des biologistes se sont multipliées. *Darwin* (33), selon les idées dominantes dans tous ses travaux, considéra cette anomalie comme un caractère d'atavisme. Il trouve dans l'échelle animale des icthyosauriens et des poissons qui portent une vingtaine de métacarpiens et de doigts ; et selon ses idées, la polydactylie serait un retour à ce caractère ancestral. La base scientifique de ces idées on doit la chercher dans les travaux de *Bardeleben* (34) qui remonte à un autre point de départ. Il observa que dans l'échelle zoologique en partant des Dipnoes jusqu'à l'homme (pisiforme), il existe des petits os qu'il appela *prœradiaux* ou *postulnaires* ; et il croit que ces petits doigts sont le rudiment de doigts possédés par les ancêtres des Dipnoes.

Les schémas de *Gegenbaur* (35) démontrent aussi que la main à cinq doigts de l'homme ainsi que celle des vertébrés des quatres classes supérieures dérive de l'extrémité polydactyle des *Enaliosauriens*, et particulièrement des Icthyosauriens. Cette extrémité dérive elle-même de l'atrophie du plus grand nombre des rayons de la nageoire des Sélaciens.

Les arguments en faveur de cette hypothèse ne font pas défaut :

Chez les animaux qui occupent dans l'échelle zoologique une place intermédiaire entre les polydactyles et l'homme la polydactylie n'est pas rare. Chez les oiseaux elle est même fréquente, et elle peut former une race particulière (Gallus pentadactylus de Buffon). Dans le cheval la présence de doigts surnuméraires est assez fréquente : *De Christol* (36) et *Hensel* (37) ont démontré que les races modernes du cheval dérivent de l'Hipparion qui était polydactyle.

Le caractère familial aussi est contraire à l'idée d'une étiologie mécanique éventuelle. A ce propos, il est intéressant de relater que les observations recueillies par *Taruffi* peuvent être classées de la manière suivante :

	Nombre des sujets observés	Avec caractère familial	
Neuf doigts	6		
Huit doigts	5	1	20 0/0
Sept doigts	16	4	25 0/0
Six doigts	194	29	14,89 0/0

Devay (38) observa que dans le département de l'Isère il existe un village nommé St-Jean qui resta longtemps isolé, car les moyens de communication faisaient défaut, de sorte que les habitants de ce pays se mariaient entre eux. En 1836 tous les habitants de ce village avaient six doigts par main. A cette époque on commença la construction des voies de communication et les rapports avec les pays voisins furent plus fréquents. En 1863 l'anomalie avait disparu.

La famille des *Foldes* de la tribu des Jabites, citée par *Duval* (1), et une famille de l'île de Malte décrite par *Réaumur*, présentaient le même caractère.

Maints d'auteurs ont accepté les idées de *Darwin* et de *Bardeleben*: *Jolly* (39), *Albrecht* (40), *Wiederscheim* (41), *Kollmann* (42)..... Mais des objections formidables ont battu en brèche la théorie de l'atavisme. *Gegenbaur* même (43) observa que dans la polydactylie, l'anomalie ne dépasse pas le carpe ou le tarse; tandis que chez les Icthyosauriens le membre est entièrement conformé en rapport avec la polydactylie.

Boinet (44) fit l'objection que même chez les Enaliosauriens auxquels on veut remonter en les considérant comme les types ancestraux des polydactyles, le type des doigts n'est pas défini: Le *Baptanodon discus* (Marsh) a six rayons, l'*Icthyosaurus communis* (Coryb) a six rayons dans les extrémités antérieures, et huit rayons dans les postérieures. *Boinet* a vu des Enaliosauriens ayant cinq rayons.

On peut encore noter que le développement des doigts surnuméraires chez l'homme est parfaitement indépendant du développement du pisiforme et de la tubérosité du scaphoïde qui seraient, d'après les auteurs cités, les représentants atrophiés des rayons de la nageoire primitive.

Ballowitz (45) dans un travail récent, basé sur l'étude de la littérature complète, démontra que dans le plus grand nombre des observations la présence des doigts surnuméraires n'est pas accompagnée d'une augmentation du nombre des muscles correspondants. Le fameux muscle « interpollicaris » de Gruber est seulement le produit de la division de l'adducteur du pouce (*Windle*).

Ces observations qui tendent à démontrer qu'il s'agit dans la polydactylie d'une anomalie parfaitement locale qui fait songer à l'action d'une étiologie occasionnelle plus qu'à un retour spontané à des formes ancestra-

les, ont conduit les auteurs à une hypothèse plus ancienne qui avait été abandonnée. On songea de nouveau aux influences mécaniques qui peuvent s'exercer sur le fœtus pendant sa vie intrautérine, et particulièrement aux altérations de l'ammios qui l'entoure complètement et qui peut par des adhérences ou bien par des pressions abnormes, modifier ou bien empêcher le développement des parties fœtales.

Ahlfeld (46) a eu le mérite de donner le premier la démonstration de cette hypothèse. Il décrivit un cas de polydactylie dans lequel on voyait encore à la naissance une bride amniotique qui divisait les deux pouces de la même main.

Mais la démonstration indirecte de cette hypothèse se prévaut d'arguments très importants qui démontrent mieux encore la faiblesse de la théorie de l'atavisme appliquée d'une façon trop exclusive.

Avant tout, il faut rappeler les études de tératogénie expérimentale de *Dareste* (47) qui démontra que le germe ne porte pas, comme *Wolff* (55) et *Meckel* (56) le croyaient, la modification tératogénétique, d'une façon congénitale. Il démontra qu'il est possible de reproduire la plus grande partie des anomalies tératologiques par la modification artificielle des conditions externes de la vie du germe.

Il est certain que la cause doit agir à une époque pendant laquelle le germe est encore modifiable : cela est seulement possible pendant les premières périodes du développement lorsque les cellules sont encore en grande partie à l'état indifférent. Et il est bon de rappeler que les membres sont constitués par des cellules qui jouissent pour un temps très long de cette faculté.

Cette observation ne nous explique pas encore la polydactylie.

Mais nous pouvons rappeler de nouvelles données expérimentales. Dans les urodèles et dans les arthropodes nous pouvons facilement obtenir la polymyélie et la polydactylie par la mutilation des membres et des doigts. Chez les Pleurodes qui possèdent parfois six doigts à chaque patte (*Leydy*), *Girard* (48) a pu produire à coup sûr la polydactylie en excitant intentionnellement le moignon. *Tornier* (49), *Barfurth* (50), *Bertacchini* (51) ont pu obtenir la polydactylie en coupant ou bien en écrasant la palette appendiculaire dans les larves urodèles.

Ces résultats sont la conséquence du fait que ces animaux conservent la puissance reproductive par germination après l'époque du développement. « Il est probable que chez l'homme aussi pendant la période embryonnaire, il existe la même faculté, à savoir que, à la suite d'une irritation prolongée des extrémités, le processus de végétation augmente le nombre de ses produits » (*Taruffi*). Nous connaissons des observations qui nous démontrent l'existence de cette faculté de l'homme, même pendant la vie ex-

tra-utérine. *Wite* de Manchester (52) coupe trois fois chez un enfant âgé de trois ans, un pouce surnuméraire qui trois fois se reproduit avec son ongle. *Sympson* (53) a vu un ongle nouveau pousser sur la deuxième phalange d'un doigt auquel il avait amputé la première. *Jauvelle* (54) a vu aussi des cas de polydactylie acquise. *Corvisart* (57), *Blumenbak* (58) ont décrit des observations semblables.

Le fait que la polydactylie congénitale est souvent associée avec d'autres anomalies congénitales dans lesquelles les anomalies de l'amnios semblent jouer un rôle important (syndactylie, atrésie de l'anus, encéphalocèle), plaide aussi en faveur de la théorie mécanique.

Nous avons exposé l'état actuel de la question de la polydactylie. Il en résulte que la théorie atavique est basée sur des arguments trop peu solides et sûrs pour pouvoir se soutenir toute seule. On doit donner au contraire une grande importance aux trois faits suivants : *a*) à la présence d'anomalies dans le développement des annexes; *b*) à la persistance relativement longue à l'état indifférent des cellules destinées à la formation des membres ; *c*) à la puissance des bourgeons pendant cet état de répondre à leur irritation avec l'hyperproduction. Nous verrons bientôt comment notre observation peut se prévaloir de ces arguments pour son interprétation.

Syndactylie. — La polydactylie est très souvent accompagnée de la syndactylie. Dans ces cas la membrane ne relie pas seulement les doigts surnuméraires aux doigts normaux, mais aussi les doigts normaux entre eux.

Nous pouvons trouver des observations innombrables dans tous les traités de tératologie qui nous démontrent la fréquence de cette coïncidence.

Dans l'échelle zoologique, les exemples de syndactylie ne font pas défaut, mais le rapport serait si forcé, qu'aucun des partisans de la théorie atavique n'a pas songé à cette observation fréquente pour s'en prévaloir comme d'un argument de sa théorie.

L'étude de la formation embryonnaire des doigts et de leur séparation fournit au contraire des arguments puissants à ceux qui croient à l'influence des altérations des annexes entravant l'évolution normale de l'embryon.

Il faut rappeler que jusqu'à la cinquième semaine de la vie embryonnaire l'extrémité distale des quatre bourgeons qui représentent les extrémités ne montre pas même la trace des doigts. Dans ces bourgeons, dans l'intérieur desquels les cellules se différencient pour former les parties du squelette et les parties musculaires, les doigts sont les derniers à se former : et ils se forment de l'extrémité proximale à l'extrémité distale.

Vers la 7ᵉ semaine (*Förster*), on peut voir quatre sillons qui doivent diviser les cinq doigts déjà formés à l'intérieur. Si nous songeons qu'à

cette époque les ongles commencent déjà à se former, nous pouvons souscrire à l'affirmation de *Kœlliker*, qu'il y existe une *syndactylie normale* qui se prolonge jusqu'au troisième mois. Lorsque le développement se fait d'une façon normale, les sillons s'approfondissent peu à peu jusqu'à la division complète des doigts ; et c'est un procédé qui a été nombre de fois comparé à celui de l'*ainhum* (1), c'est-à-dire par des bourgeons épithéliaux qui s'approfondissent entre les doigts. Si une cause externe empêche le développement du membre) particulièrement de [son extrémité distale) l'union persiste, le procédé de division se fait mal ou bien ne se fait pas.

Il suffit de consulter la littérature sur les altérations congénitales des membres pour voir que lorsque une cause quelconque produit une déviation ou bien une lésion d'un segment de membre, elle produit aussi presque toujours de la syndactylie. Et cela autant dans les altérations par excès que dans celles par défaut. Cette observation démontre avant tout que la séparation normale des doigts se fait par un procédé qui facilement peut s'arrêter.

La syndactylie est encore un phénomène commun à toutes les altérations dans le développement des membres et qui fait songer à un moment étiologique unique. Nous verrons bientôt qu'il s'agit encore des altérations des membranes fœtales qui empêchent le développement normal de l'extrémité distale du membre.

*
* *

L'étude méthodiquement poursuivie des principales déformations des extrémités distales des membres de notre sujet, nous permettra à présent de nous orienter dans l'interprétation des altérations présentées dans le bassin, dans la cuisse et dans la jambe.

Nous avons déjà vu qu'on ne peut songer ni à une maladie ni à une discrasie générale qui auraient laissé des traces sur l'organisme entier.

Le sujet, fils de paysans sains, frère de paysans sains, présente dans le thorax et dans la tête un exemple de beauté masculine, quoique sa vie pendant sa jeunesse entière eût été bien peu hygiénique.

Nous avons déjà vu que même pour ce qui concerne la polydactylie et la

(1) L'*ainhum* est le nom d'une maladie qui a été décrite pour la première fois par *Silva Lima* (60), en 1866, et l'année suivante par *Collas* (59). Entre le métatarse et les phalanges des orteils un sillon se forme s'approfondissant sans réaction et sans douleur jusqu'à la chute de l'orteil. *Menzel* (61) a démontré que la maladie es constituée par des bourgeons épithéliaux qui sont placés entre les papilles et qui s'approfondissent sans cesse.

syndactylie, la théorie atavique a du mal à se soutenir. On ne peut certainement pas invoquer la théorie atavique pour expliquer les autres altérations du membre inférieur. On ne peut non plus comparer notre sujet à l'observation de *Jameson* (62) qui présentait une atrophie dans la partie inférieure du corps due au cordon ombilical qui l'entourait étroitement au niveau du nombril à l'époque de sa naissance. Dans notre sujet il ne s'agit pas d'une simple aplasie.

L'explication complète des phénomènes observés nous sera facile, si nous remontons aux premières périodes du développement de l'embryon.

Nous savons que les membres se montrent à la fin de la 4e semaine, comme de petits bourgeons arrondis et formés par une masse de cellules indifférentes entourées par une couche ectodermique complète. Pendant la semaine suivante ces palettes s'allongent et elles se divisent en deux segments ; pendant la sixième semaine le segment proximal se divise encore en deux segments. Si nous supposons à présent que l'amnios, au lieu de se développer proportionnellement au fœtus, ait à souffrir un arrêt passager dans son développement, nous comprenons que dans ce cas les membres en formation heurtent contre l'obstacle et que leur évolution soit modifiée. Parfois, et selon la gravité de l'anomalie amniotique, ils s'arrêteront complètement ou bien partiellement dans leur développement : parfois les divers segments auront à souffrir de flexions, de torsions, de luxations anormales.

On pourra alors observer l'association de ces anomalies différentes ; arrêt de développement, déviations, inflexions selon l'intensité de la pression, et particulièrement suivant la durée du manque d'équilibre entre le développement de l'embryon et celui des membranes.

Il est intéressant à remarquer encore que, en général, avec l'arrêt du développement de l'amnios coexiste une faible quantité de liquide amniotique. On comprend que l'amnios étroit et avec peu de liquide interposé prend avec le corps de l'embryon des adhérences qui auraient aussi un rôle important dans les malformations congénitales.

Si nous admettons que l'amnios ait subi un arrêt dans son développement pendant les premières périodes de la vie embryonnaire, nous nous expliquerons les phénomènes observés.

L'étroitesse du capuchon amniotique, unie à l'oligamnios, aura son effet plus intense sur les éléments distaux qui entrent en contact plus directement avec la membrane.

En effet : les os du bassin qui forment la partie inférieure du tronc ont conservé leur morphologie normale, mais ils ont présenté un développement chétif, moins régulier. Dans le fémur on observe aussi une aplasie. Le fémur présente en effet une longueur de 0 m. 33 du grand trochanter à son

extrémité inférieure. Selon les tables de *Humphry* (63) cette longueur du fémur correspond à une taille de 1 m. 16 ; selon les calculs de *Rollet* (64) elle correspond à une taille de 1 m. 20. La longueur du bras au contraire correspond à une taille de 1 m. 63, et la longueur du tronc à 1 m. 65. La constitution chétive du fémur et du bassin est un fait constant dans les observations de défaut congénital du tibia [*Motta* (94)]. Il s'agit d'un phénomène secondaire.

Mais nous trouvons les anomalies plus profondes au niveau du segment suivant. Ce fait s'explique facilement si nous songeons que dans le fœtus le deuxième segment du membre inférieur est plus en contact avec la membrane qui l'enveloppe.

De plus : lorsque la cause déformante agit dans les premières périodes de la vie fœtale, le membre inférieur n'a pas encore subi son mouvement de torsion ; le tibia qui se trouve du côté externe souffre de l'étroitesse du capuchon plus facilement que le péroné.

En général, les altérations congénitales du tibia consistent dans le manque complet ou bien dans le défaut partiel de l'os. Mais dans notre sujet, il ne s'agit pas de ces deux variétés. Il y existe un os qui occupe la place normale du tibia ; mais peut-on affirmer que cet os soit le représentant d'une partie déterminée du tibia tandis que le reste a été arrêté dans son développement ? Je crois que non. Il n'y a pas trace de l'épiphyse, ni de la diaphyse, ni même de la conformation normale du tibia. De cet os, il n'a que la position au bord interne de la jambe. Il présente la constitution des os courts, spongieux. Il est très épais, comme si son développement, ayant été empêché dans le sens de sa longueur, il se fut développé dans le sens transversal.

Sur la pathogénie des arrêts du développement du tibia il n'y a pas une discussion trop vive. Puisqu'il n'y existe pas de grandes variations dans la morphologie de cet os dans l'échelle animale, les partisans de la théorie atavique ne sauraient trouver ici l'application de leurs idées. Seul *Burkhardt* (95) essaya l'application de la théorie de Gegenbaur à l'étude de cette difformité. *Gegenbaur* songe que le soutien de l'*Archipterygium* du membre inférieur est constitué par le fémur, le péroné, les os du tarse et par le 5e orteil. A ces éléments de l'*Archypterygium*, les autres parties du squelette sont appliquées comme des rayons latéraux. Le 1er rayon serait constitué par le tibia et par le premier orteil. L'absence congénitale du tibia serait, selon *Burkhardt*, une conséquence du défaut de développement de ce premier rayon. Mais l'observation que le gros orteil peut se développer d'une façon normale, ou même qu'on peut trouver deux gros orteils du côté où le tibia fait défaut, suffit à démontrer que cette théorie manque de base. Elle a été, en effet, complètement abandonnée.

Presque tous les auteurs admettent l'influence d'une force mécanique. La différence existe seulement dans l'interprétation. Maints tératologistes pensent que même dans les observations d'absence totale du tibia (1), l'os a existé dans les premières périodes, mais qu'à la suite des traumatismes soufferts par la mère, il s'est formé des fractures intrautérines. Ces fractures seraient suivies par la résorption de l'os même. Il y a des auteurs qui pensent à un défaut de développement dû à une maladie générale du fœtus ; et d'autres, enfin qui reconnaissent dans les altérations des membranes l'étiologie de la difformité congénitale.

La bilatéralité fréquente du phénomène [30 0/0 dans les tableaux de *Lannois et Kuss* (67), 35,7 0/0 dans la statistique de *Motta* (94)] nous fera exclure l'hypothèse d'une dyscrasie spéciale qui n'existe certainement pas dans notre observation.

L'hypothèse de *Billroth* (68) des fractures intrautérines suivies par la résorption de l'os n'est pas fondée sur des faits réellement observés. Le cas de fractures intrautérines peut se présenter, [*Heitzmann* (69) *Peter* (79), *Depaul* (70)...], mais il n'existe aucune preuve en faveur de la résorption des os fracturés. La fracture se ferait dans une époque trop avancée du développement pour permettre la résorption complète d'un os avant la naissance. D'autre part dans le plus grand nombre des observations, il n'y a pas eu d'accidents traumatiques pendant la grossesse.

L'importance des malformations des annexes fœtaux sur lesquelles *Dareste* (47) a beaucoup écrit, est, au contraire, toujours en croissance. Tandis que l'étroitesse du capuchon amniotique serait la cause d'une aplasie des membres comprimés, la présence de brides serait la cause des arrêts de développements plus ou moins complets des divers segments. Nous connaissons l'observation d'*Ehrlich* (71) qui dans un cas d'absence partielle congénitale du tibia a vu le fœtus âgé de six mois qui était dans un amnios très étroit, tandis que le moignon du tibia était uni à la face interne de la membrane avec une bride de la longueur de 5 centimètres.

Mais il existe encore des arguments en faveur de cette idée : avant tout, la présence fréquente des cicatrices sur la peau de ces membres malformés. Ces cicatrices, selon les recherches exactes d'*Handeck* (72) présentent tous les caractères d'une atrophie de la peau résultant d'un pression exercée du dehors en dedans. Il ne faut pas oublier non plus que l'absence plus ou moins complète du tibia est presque toujours accompagnée de difformités secondaires dans la pathogénie desquelles tout le monde admet l'im-

(1) On étudie toujours l'absence totale et l'absence partielle du tibia comme deux conséquences d'un procédé pathogénique unique. La fréquence des observations avec absence partielle d'un côté, associée à l'absence totale du côté opposé [*Albert* (65) *Young* (66)], justifie cette opinion.

portance des altérations amniotiques. Dans l'observation d'*Horrochs* (73) il y avait une contemporaine amputation congénitale de l'avant-bras et de la main. L'ectrodactylie est aussi très fréquente : [*Otto* (74) ; *Blasius* (75) ; *Albert* (69) ; *Ehrlich* (76) ; *Schrakamp* (77), *M. Laren* (78) ; *Joachimsthal* (79) ; *Woitz* (80) ; *Motta* (81)..]. On ne trouve pas moins souvent de la syndactylie.

Pour nous, le fait de la fréquence de la polydactylie du pied coexistant avec la difformité congénitale du tibia est particulièrement intéressante [*Parona* (82) ; *Medini* (83) ; *Kummel* (84)]. Le phénomène peut être observé dans le même sujet dans le membre supérieur [*Dreibholz* (85) ; *Melde* (86) ; *Kummel* (84)]. Nous reviendrons sur l'interprétation de ces coïncidences.

En résumé, dans la pathogénie de l'absence partielle ou totale du tibia, l'opinion qu'il s'agit d'une influence exercée par un vice de conformation et de développement de l'amnios est l'idée qui présente le plus grand nombre de faits qui plaident en sa faveur.

Dans notre observation nous n'observons pas de cicatrices sur la peau de la jambe. Nous ne croyons pas en effet à l'influence des brides amniotiques, mais plutôt à une conpression exercée par le capuchon amniotique étroit, qui a empêché le développement de l'os dans le sens de sa longueur et qui a altéré ses rapports normaux.

Nous voyons les difformités telles qu'elles se présentent à l'âge de 27 ans, et nous ne pouvons pas affirmer avec une certitude absolue qu'il s'agit pour toutes d'altérations congénitales, et que des essais de déambulation n'aient pas eu une influence fâcheuse sur les rapports des os. Cependant plusieurs faits nous démontrent que la disposition actuelle des os dans l'articulation du genou date d'une époque antérieure à la naissance.

Nous savons en effet que, au commencement du troisième mois de la vie fœtale, l'articulation du genou est constituée par le fémur avec l'épiphyse duquel la tête du péroné et du tibia entre en rapport. C'est seulement à une époque ultérieure que la tête du tibia chasse, pour ainsi dire, la tête du péroné hors de l'articulation. Lorsqu'on est en présence d'une absence congénitale de l'extrémité supérieure du tibia, le péroné reste au contraire presque toujours en contact avec le fémur, quoiqu'il ne forme pas une articulation complète. Chez notre sujet la force externe qui comprimait le membre de bas en haut, en agissant sur le péroné qui se développait normalement, a produit une luxation à son extrémité supérieure et à son extrémité inférieure.

Et il s'agit d'une « *luxation paradoxale* », selon l'appellatif de *Lannois et Kuss*. « Il ne saurait y avoir, en effet, de luxation proprement dite ; le

déplacement, cette luxation ne se fait pas en bloc, secondairement à la formation du péroné ; elle se produit peu à peu et parallèlement à la croissance de cet os, alors que le tibia ne se différenciant pas normalement de la masse des cellules indifférentes qui représenteraient ce qu'on appelle le tibia préformé, ne vient pas fixer ses rapports en lui servant en quelque sorte, de contre-partie dans le système de charpente, dans l'ossature du membre. »

La partie supérieure du péroné, comprimée contre la diaphyse fémorale en formation et pas encore ossifiée, n'a pas formé une pseudarthrose comme elle aurait fait à une époque ultérieure, mais elle est entrée dans l'épaisseur du fémur qui a fait son ossification autour d'elle ; et comme dans tous les cas d'ossification en présence d'un corps irritant, la formation de l'os a été exubérante. Puisque le phénomène a eu lieu dans les premières périodes, lorsque le péroné est placé dans un plan postérieur, cette pénétration s'est formée en rapport avec la face postérieure du fémur.

L'extrémité inférieure du péroné, luxée en bas, a glissé du côté externe du calcanéum et elle est arrivée au niveau de la plante du pied.

Puisque l'extrémité supérieure était fixée par la compression du capuchon amniotique qui comprimait du bas en haut, la diaphyse a souffert une inflexion.

On comprend à présent la disposition actuelle du membre inférieur. L'extrémité inférieure du fémur luxée en avant et sous la peau, presque au niveau du dos du pied ; la jambe constituée par un péroné infléchi, profondément enchâssé supérieurement dans la face postérieure du fémur, et avec son extrémité inférieure au niveau du sol ; à son bord externe un os court qui représente un tibia qui est en contact avec l'astragale. Nous ne trouvons pas trace de la rotule, os sésamoïde qui devait se développer dans l'épaisseur du tendon rotulien qui fait défaut dans notre cas.

En résumé, au point de vue de la mécanique, le vice de conformation du tibia a la plus grande influence sur les déplacements des os qu'on observe dans les deux premiers segments du membre et qui ont produit l'espèce de nanisme du sujet.

*
* *

Nous comprenons à présent que le pied développé dans ces conditions qui sont très difficiles à nier, et sujet à une compression très énergique pendant l'époque de sa différenciation, présente des difformités très importantes.

Si nous nous rappelons les données que l'expérience et la clinique nous fournissent à propos de la syndactylie et sur la polydactylie et dont nous avons fait la critique tout à l'heure, il nous sera facile de compren-

dre le mécanisme des altérations du pied. La masse des cellules indifférentes qui formait l'extrémité distale du bourgeon destiné à la formation du membre inférieur, souffert une sorte d'irritation, comparable à l'irritation que les expérimentateurs font subir aux larves dans le but d'obtenir la polydactylie expérimentale. Et cette irritation qui devait être particulièrement forte du côté tibial a déterminé une hyperproduction. Et puisque les cellules de cette extrémité dans cette époque sont orientées pour la formation des doigts, le résultat a été une formation des doigts surnuméraires du côté irrité. Vraiment, dans les observations d'absence totale ou partielle des os de la jambe on observe souvent une olygodactylie, et l'ectrodactylie se trouve du côté affecté par l'absence de l'os de la jambe, tibial ou péronéal [Nélaton (87)]. *Lannois et Kuss* dans leur statistique de 40 observations d'absence congénitale du tibia, ont observé 10 cas d'ectrodactylie et six cas de polydactylie. Sur 76 observations d'agénésie du péroné recueillies par *Busachi et Ortaldo* (88), 37 présentaient l'absence de quelque doigt. Ce fait d'observation, à savoir que dans les circonstances de même nature on peut observer la polydactylie et l'oligodactylie, établit une preuve que dans l'hyperdactylie il doit s'agir d'une influence indépendante des souvenirs ataviques. C'est à la présence de l'anomalie qu'on doit attacher de l'importance et non à la qualité de l'anomalie. Sous l'influence de circonstances analogues, selon l'époque et selon l'intensité par lesquelles l'influence mécanique fâcheuse agit, on pourra observer le défaut du développement, le vice de conformation, ou bien l'hyperproduction.

Pour ce qui concerne la syndactylie, nous avons rappelé qu'il s'agit d'un phénomène normal dans les premières périodes de la vie embryonnaire. Le processus normal par lequel s'accomplit la division des doigts est très habile et présente très facilement un arrêt. Nous savons en effet que presque toujours les difformités congénitales des membres (en défaut, ou bien en excès) sont accompagnées d'une syndactylie.

Un élément étiologique de la plus haute importance est la présence des brides amniotiques qui maintiennent adhérents les doigts néoformés. *Frœlich* (89) a récemment observé un nouveau-né qui présentait encore au moment de la naissance des traces de ces brides.

La même cause qui a produit les autres difformités du membre (étroitesse anormale du capuchon amniotique, oligamnios) a sans doute entravé la normale division des doigts (1).

(1) Pour ce qui concerne le membre inférieur droit, le sujet affirme qu'il avait la conformation identique à celui de gauche, et qu'il présentait certainement de la polydactylie et de la syndactylie. Seulement l'os de la cuisse faisait une saillie sous la peau qui rendait presque impossible la déambulation car elle produisait des souffran-

L'influence de cet élément étiologique est très difficile à nier dans les membres supérieurs. Les mains sont formées par six doigts. Mais tandis que les premières phalanges qui se développent les premières, ont une conformation normale, les dernières phalanges se présentent fléchies du côté distal envers le côté proximal, et latéralement l'une sur l'autre ; de sorte qu'il en résulte un amas de phalanges dans lequel on ne peut pas s'orienter. Une force externe dans un premier temps a irrité le moignon du membre du côté radial (qui correspond au côté tibial du membre inférieur) et a déterminé la difformité du carpe et la polydactylie. Les doigts se sont développés sous l'influence de cette membrane qui les enveloppait complètement, latéralement et longitudinalement. On explique de cette manière encore la syndactylie. On ne peut pas imaginer comment des doigts ainsi superposés auraient pu se séparer l'un de l'autre.

Pourquoi donc l'anomalie de la membrane amniotique qui a produit dans les segments distaux des 4 membres des altérations de la même nature a laissé indemnes les bras et les avant-bras tandis que les jambes et les cuisses sont si profondément lésées ? L'embryologie nous explique encore ce fait. Il suffit de songer que les membres inférieurs se développent à une époque plus avancée de la vie fœtale et que les membres supérieurs se développent plus tôt. Si l'arrêt de développement des membranes, si le manque de parallélisme entre les dimensions du fœtus et les proportions de l'amnios s'est fait au moment où les membres supérieurs avaient déjà commencé leur différenciation tandis que les inférieurs étaient à peine ébauchés, la différence est facile à expliquer. Dans les membres supérieurs les deux segments proximaux étaient déjà formés d'une façon définitive et étaient normaux, tandis que les mains (dernières à se développer) qui étaient en formation, en heurtant contre la membrane, souffraient la conséquence de l'anomalie. Les membres inférieurs dans lesquels à cette époque, tous les segments étaient complètement en formation, présentent toutes les conséquences de l'étroitesse relative du capuchon amniotique et de l'oligamnios qui l'accompagne toujours.

L'étude de mon observation, qui présente unies à la syndactylie et à la polydactylie des lésions congénitales sur la production desquelles on ne peut pas nier l'influence des altérations amniotiques, nous confirme dans l'idée que ces arrêts de développement des membranes ont une grande importance étiologique sur l'hyperproduction des doigts et sur les défauts de leur division. Tandis que la présence normale du pisiforme qui serait

ces très aiguës, même avec les appareils prothétiques. Je crois ne pas me tromper dans l'hypothèse d'une difformité symétrique, mais avec un péroné luxé sans pénétration de sa tête dans la diaphyse fémorale, accompagnée d'un défaut permanent d'un point d'appui.

l'ébauche d'un rayon de la nageoire primitive nous démontre qu'ici les phénomènes ataviques n'ont rien à faire, les difformités des segments proximaux de la jambe sont ainsi évidemment dues à une influence mécanique, et personne ne pourrait en chercher la pathogénie dans un souvenir ancestral.

Notre étude nous a fourni aussi l'occasion de voir tous les arguments en faveur de l'une et de l'autre théories. On doit reconnaître que dans les travaux récents presque tous les auteurs se rallient à la théorie des lésions amniotiques tandis que la théorie atavique est en pleine décadence.

Un seul argument plaide encore en sa faveur ; ou, pour mieux dire, un seul fait est très difficile à expliquer avec l'autre théorie. Je veux parler de la fréquence de l'hérédité de ces formes tératologiques. Nous pouvons observer avant tout que dans les observations d'absence congénitale du tibia les parents étaient *toujours* sains et ne présentaient pas d'altérations tératologiques. Mais la façon de procéder de ces anomalies ne nous empêche pas de songer que l'altération amniotique peut se présenter d'une façon héréditaire, et que la répétition des mêmes éléments étiologiques produise parfois les mêmes effets. Car, s'il existe des observations de transmission similaire, dans le plus grand nombre des observations on peut noter dans les fils la reproduction de quelque anomalie mais non parfaitement identique à celle du progéniteur [Polaillon (90)].

A ce propos l'observation de *Nylander* (91) est très démonstrative. Il a pu suivre chez quatre générations de la même famille la façon de se comporter de la polydactylie. Sur 43 sujets, 25 étaient affectés d'hyperdactylie, mais le nombre des doigts (de six à neuf à chaque extrémité) fut toujours variable d'un sujet à l'autre. Chez les uns les doigts surnuméraires étaient intercalés, chez les autres ils étaient marginaux ; chez les uns il existait de la syndactylie, chez les autres elle faisait défaut. Le nombre des phalanges des doigts variait de une à trois ; tantôt l'anomalie était symétrique, tantôt elle ne l'était pas. Cette variété parle plutôt en faveur de la répétition d'une même cause qui produit des effets analogues, plutôt que pour l'hypothèse de la transmission héréditaire d'un caractère déterminé.

Dans les cas où l'anomalie se répète toujours avec les mêmes caractères nous pouvons songer que ce caractère dégénératif, acquis pendant la vie embryonnaire, puisse parfois être transmis aux descendants. Dans ces cas, en effet, l'amputation des membres défectueux arrête la transmission de l'anomalie [Polaillon (90)].

En résumé, je reconnais qu'on ne peut pas en venir à une conclusion sûre et directe sur la pathogénie de ces anomalies congénitales. Il est certain que dans les observations de difformités tératologiques des mem-

bres on a pu souvent, au moment de la naissance, démontrer une anomalie des membranes, et il est certain encore que les biologistes ont pu reproduire ces difformités par des excitations mécaniques. Il n'y a pas d'autre théorie qui puisse se prévaloir à ce propos d'arguments aussi probants. Toutefois il est difficile de dire si ces altérations amniotiques sont constantes dans cet ordre de difformité et il est également difficile à préciser de quelle façon elles agissent.

Cela ne diminue pas l'intérêt scientifique de notre observation à la quelle il me semble difficile de nier l'influence étiologique d'une constriction mécanique qui a altéré le développement d'une partie de l'embryon, et dans laquelle font défaut tous les autres éléments étiologiques (dyscrasies, hérédité...).

BIBLIOGRAPHIE

1. M. Duval. — Dans le *Traité de path. gén.* de Bouchard, vol. 1°.
2. Tiedemann. — *Zeitschrift f. Phys.* Bd. 1 ; S. 56. Bd. III, 51.
3. Gurlt. — *Lehrbuch der pathol. Anat. der Haussäugethiere.*
4. Serres. — *Anatomie comparée du cerveau*, 1824-26.
5. Troisier. — Note sur l'état de la moelle épin. dans un cas d'hémimélie hémithoracique, *Archiv. de physiol.*, 1871-72, p. 72.
6. Davida. — Ueber das Verhalten der Spinalwurzeln und Spinalganglien in einem Falle von Perobrachie, *Virchow's Archiv.*, 1882, Bd. 88, S. 99.
7. Edinger. — Ruckenmark und Gehirn in einem Falle von angebornem Maugel eines Vorderarmes, *Virchow's. Archiv.* Bd. 89. S. 46 n° 62. 1882.
8. Tiedemann. — Mengelhafte Bildung des Ruckenmarks mit Mangel des Gliedmassen verbunden, *Zeitschrift f. Physiol.*, 1829.
9. Gudden. — Exper. Unters., *Archiv. f. Psych.*, Vol. VII, p. 693, 1870.
10. Vulpian. — Influence de l'abolition des fonctions.. *Archiv. de Physiol.*, 1868, p. 443.
11. Sperino. — Contributo allo studio dei rapporti fra lo sviluppo.... *Giornale della R. Accad. di Medic. di Torino*, 1892, n° 2, p. 153.
12. Brissaud et Bruandet. — Un cas d'anencéph. avec amyélie, *Nouv. iconogr. de la Salpêtr.* mai-juin 1903.
13. Pelizzi.— Note anat. ed ist. sopra alcuni casi..... *Annali di Freniatria*, 1900, mars.
14. Babès. — Anomalie cong. de la tête... *Acad. des sciences de Paris*, 25-1-04.
15. Bischoff. — Article « Missbildungen» in *Wagner's Handwörterbuch der Phys.* Bd. 1.
16. Leuckart. — *De monstris ; eorum causis et ortu.* Gottingae, 1845, p. 15.
17. Beneke. — *De ortu et causis monstruorum*, Gottingae, 1846, p. 21.
18. Foerster. — *Die Missbildungen des Menschen*, Iena, 1865, p. 63.
19. Panum. — *Ueber die Entstehung der Missbildungen*, Berlin, 1890, p. 162.
20. Schildowski. — Ueb. sogen. fœt. Rachit. *Inaug. Dissert*, Erlangen, 1887.
21. Kaufman. — Unters. ub. die sog. fœt Rach, Berlin, 1892.
22. Clivio. — *Ziegler's Beitr. z. path. Anat.* Bd. 19, n° 1.
23. Fede e Finizio. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1901, mars.
24. Charrin et Le Play. — Sur le rachit. fœt. *Acad. des sciences de Paris*, 23-1-05.
25. Renan. — Histoire du peuple d'Israel, t. II, p. 23.
26. Morand. — Histoire de l'Académie des sciences, 1710, p. 66.
27. Merkel. — *Handbuch des Path. Anat.* Bd. 1, § 19 ; Bd. II, Leipzig, 1816.
28. Broca. — Etude sur les doigts et orteils surnum. *Bull. de la Société Anat.*, 1849, p. 333.
29. W. Gruber. — Sur la Polydactylie. *Bullet. de l'Acad. Imp. d. sciences* de St-Pétersbourg, t. XV, p. 352 et 372, 1871.

30. Taruffi. — Storia della Teratologia. Bologna, 1881, Vol. III, p. 422 et suiv.
31. Popham. — *The Dublin Quarterly. journ. of. med. sc.* Vol. XLIV, p. 481,Dublin, 1867.
32. Harker. — *The Lancet*, London, 1865.
33. Darwin. — Della variazione degli animali e delle piante. Traduct. ital. de Canestrini, n° 1, t. 2.
34. Bardeleben. — *Sitz. Ber. d. zenaischen Ges. f. Med u. Natur.*, 1885, 15 mai, et 30 octobre 1885.
— *Proc. of. the zool. Soc. of. London*, 1889.
35. Gegenbaur. — Krit. Bemerk. u. Polydactylie. *Morphol. Iahrb.* Leipzig, 1880.
36. De Christol. — *Ann. des scien. et de l'ind. du Midi de la France*, 1832, février.
37. Hensel. — *Abhandl. d. Kg. Acad. d. Wissensch.*, Berlin, 1860.
38. Devay. — *Archiv. gén. de Med.*, 1863, t. 1, p. 763.
39. Jolly. — Ue. Polyd. mit Missbild. d. Arms. *Jestsch. f. Virchow's*, Berlin, 1891, Bd. 1, S. 617.
40. Albrecht. — *Beilage z. Centrbl. f. Chir.*, 1886, n° 24, S. 105.
41. Wiederscheim. — Cité par Ballowitz (45).
42. Kollmann. — Cité par Ballowitz (45).
43. Gegenbaur. — *Morphologisches Iahrbuch*, 1880, S. 584.
44. Boinet. — Polydactylie et atavisme. *Revue de Med.*, 1898.
45. Ballowitz. — Welchen Anschuss geben.... *Virchow's Archiv. f. pathol. Anatomie und Phys.* Bd. 178, Heft. 1, 1904.
46. Ahlfeld. — Die Misobildungen, Leipzig, 1880.
47. Dareste. — Tératogénie expérimentale, Paris, 1891.
48. Girard. — *C. R. de la Société de Biologie*, 1895, p. 789.
49. Tornier. — Ueb. Hyperd. Regen,und Vererbung mit Exper. Arch. f. Entwiklung s mechanik von Roux, 1894.
50. Barfurth. — *Iahresberichte der Anatomie*, 1898.
51. Bertacchini. — *Internat. Monatsschrift f. Anat. u. Phys.*, 1904, B. XXI.
52. Wite. — Cité par Taruffi (30), Vol. III.
53. Simpson. — Selected obstetrical Wirks Edimburgh, 1871, p. 149.
54. Fauvelle. — Les doigts surn. dével. chez l'adulte. *Bull. de la Soc. d'Antr. de Paris*, 1886.
55. Woff. — Cité par Taruffi (30).
56. Meckel. — Cité par Duval (1).
57. Corvisart. — Cité par Duval (1).
58. Blumenblak. — Cité par Taruffi (30).
59. Collas. — *Archives de méd. navale*, Paris, 1867, vol. III, p. 377.
60. Silva Lima. — *Gazzeta medica de Bahia*, anno 1, p. 146, 1866.
61. Menzel. — *Gazzetta medica Lombarda*, 1873, p. 244.
62. Jameson. — *The americ. med. rec.* Filadelfia, avril 1823.
63. Humphry. — Cité par Lombroso, *Lezioni di Medicina Legale*. Torino, 1890, p. 515.
64. Rollet. — La mensuration des os longs. *Arch. de l'anthr. crim.*, 1869.
65. Albert. — *Wiener medic. Blätter*, 1880, n° 13, u 26, S. 679.
66. Young. — *The Americ. Journ. of the medic. Sciences*, 1888, vol. 95, p. 145.
67. Lannois et Kuss. — Sur l'abs. congén. du tibia. *Revue d'Orthop.* 1901, n° 5-6.
68. Billroth. — Ueb. einige durch Knochendef... *Arch. d. Langenbeck*, 1861, vol. 1, p. 251.
69. Heitzmann. — Peter : cités par Comby. *Le Rachitisme*, Paris, 1890.
70. Depaul. — *Archiv. de tocologie*, 1878, *Académie de Médecine*, 1851.
71. Ehrlich. — *Virchow's Archiv.* Bd. 100, 1885.
72. Handeck. — Cité par Kirmisson. Tr. des mal. chir. d'origine congén. Paris, 1889.
73. Horroks. — Malformed fœtus. *Transact. of the obstetr. Soc. of London*, 1883, p. 131.

74. Otto. — Monstrorum sexieutorum descriptio anatomica. Vratislaviae, 1841.
75. Blanus. — *Monatschrift f. Geburtskunde*, 1858, Bd 12, p. 281.
76. Ehrlich. Vedi (71). — Deuxième observ.
77. Schrakamp. — *Medic. Correspond. d. Würlemb. artzl. Land.* 1887, S 233.
78. M'Laren. — *The Journ. of anotomy and physiology*, Vol. 23, 1889, p. 598.
79. Joachimsthal. — *Zeitsch. f. orthopäd. chir.*, Bd. 3, 1894, Fall 1, § 140.
80. Waitz. — *Deutsch. Med. Wochensch.*, juin 1895.
81. Motta. — Un cazo di mancanze cong. delle tibia. *Archiv. di Ortopedia*,1890,p. 304.
82. Parona. — *Giornale della R. Accad. di Med. di Torino*, 1880.
83. Medini. — *Bolletlino delle scien, med. di Bologna*, 1888, p. 145.
84. Kummel. — Die Missbild. der Extr. *Biblioth. med. Abth. Chir.* Cassel, 1895,S. 13.
85. Dreibholz. — Beschreibung ein. sog. Phocomele. *Inaug. Diss.*, Berlin.
86. Melde. — Anat. Dissert. eines Kind. mit. seid. Defect. der Tibia. Marburg, 1892.
87. Nélaton. — Du valgus equinus... etc. *Revue d'orthopédie*, 1891, n° 4, p. 294.
88. Busacui e Ortaldi. — Mancanza cong. del perone. *Arch. di Ortopedia*, 1892.
89. Froelich. — Hypetr. et éleph. congén... *Revue d'orthopédie*, 1900.
90. Polaillon. — Article *Doigt*, in *Dict. encycl. des sc. méd. Dechambre.*
91. Nylander. — Contribut. à l'ét. de la polyd. héréd. *Hygiea*, 1904, février.
92. Mayser. — *Archiv. f. Psych.*, vol. VIII, 1877, p. 539.
93. Monakow. — *Archiv. f. Psych.* Vol. XII, p. 141 et p. 533 ; vol. XIV, p. 1 et p. 699.
94. Motta. — Sopra di un nuovo caso di manc. cong. della tibia, *Archivio di Ortop.* 1897, n° 2-3.

HOSPICE DE BICÊTRE
LABORATOIRE DE M. PIERRE MARIE

SCLÉROSE EN PLAQUES; ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE ET SCLÉROSE PSEUDO-SYSTÉMATIQUE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE,

PAR

G. CATOLA

de Florence.

Observation.

Marc.., 38 ans. Les antécédents héréditaires du malade sont négatifs.

Etant jeune il eut la rougeole et le croup ; à 14 ans les fièvres intermittentes Il a été réformé au régiment pour une bronchite. Quelques années après il a eu une anémie qui débuta par une diarrhée qui dura trois semaines ; il resta au lit plusieurs jours.

Il a eu l'influenza en 1889. En 1892 il fut frappé par le choléra. Cinq ou six jours après le début de cette maladie le malade s'aperçut d'un tremblement aux membres supérieurs. Guéri du choléra il sortit de l'hôpital, mais le tremblement persistant, il fut incapable de reprendre son travail qui était de remplir des bouteilles d'encre d'imprimerie. La parole n'était presque pas embarrassée. Son trouble manifeste a paru quelque temps après et plus exactement, trois mois environ plus tard que le début du choléra. Cependant la démarche devenait difficile pour une raideur qui s'installait progressivement dans ses jambes. Néanmoins il put faire le métier de balayeur pendant deux mois. Puis il entra successivement en plusieurs hôpitaux (Pitié, Tenon, Andral, Bicêtre, (1895). Depuis son admission à Bicêtre, le tremblement à augmenté toujours d'intensité.

Examen à son entrée : Le malade ne peut pas boire au verre ; sa main plane avant de le saisir et aussitôt qu'il le tient il s'agite en tous sens. Sa tête est animée de mouvements de latéralité. Il est impossible au malade de porter le verre à la bouche lorsqu'il arrive à le tenir entre ses deux mains. Du reste dans tous les mouvements volontaires, le tremblement se révèle comme un des plus classiques tremblements intentionnels. La parole est scandée. Avant certains mots il y a un temps d'arrêt et puis la prononciation du mot d'une seule traite avec raccourcissement de la syllabe finale. La tête est sans cesse oscillante.

Nystagmus horizontal dans les positions extrêmes de latéralité des globes oculaires, qui cependant se meuvent dans tous les sens assez brusquement. Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation. La démarche est ataxo-cérébelleuse et spastique. La déglutition n'est pas troublée, mais par moment, pendant les repas, le malade a une sensation de boule qui l'étrangle à la partie supérieure du cou. La langue possède des mouvements en masse de va et vient, cependant ne change pas de forme si on invite le malade à le faire.

Diplopie homonyme pour parésie du membre droit externe gauche.

Tous les réflexes tendineux sont exagérés. Clonus du pied à gauche. Réflexe de Babinski en extension de deux côtés.

Sensibilité assez bien conservée.

Réflexes cutanés normaux, sauf les plantaires qui sont très exagérés.

14 *juin* 1903. — Le malade entre à l'infirmerie pour une dyspnée survenue progressivement et des œdèmes considérables des membres inférieurs et du scrotum qui sont rouges.

Les urines sont peu abondantes, et ne contiennent pas d'albumine. Signes d'emphysème pulmonaire. Pas de souffle au niveau du cœur.

Le malade ne peut pas se tenir debout; il reste à demi-assis sur son lit les jambes écartées. Incontinence des matières et d'urine.

A cause de l'œdème il ne peut remuer ses jambes que très difficilement, mais les bras ont conservé leurs mouvements. Le tremblement est très marqué aux mains : le malade ne peut arriver à mettre son index sur son nez. La tête tremble légèrement.

La sensibilité semble émoussée au niveau des membres inférieurs, mais il faut mettre en compte le gros œdème de ces membres. On ne peut pas à cause de l'œdème provoquer les réflexes rotuliens. Les réflexes achilléens sont exagérés des deux côtés. De même les réflexes tendineux des membres supérieurs.

Le réflexe massétérin est un peu accentué bilatéralement. Réflexe pharyngé normal.

La parole est difficile, spasmodique, scandée.

La diplopie, le nystagmus persistent invariables.

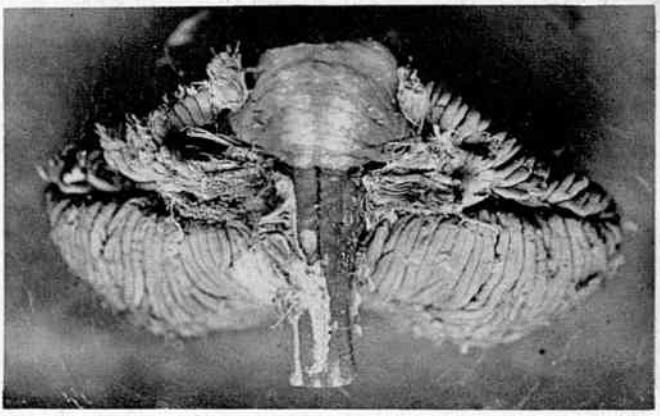
19. — Le malade présente une paralysie radiale du côté droit. Cela est dû à une compression exercée sur le nerf, le malade s'étant endormi avec le bras appuyé sur la planche latérale du lit.

29. — Le malade délire et il répond à peine aux questions qu'on lui pose.

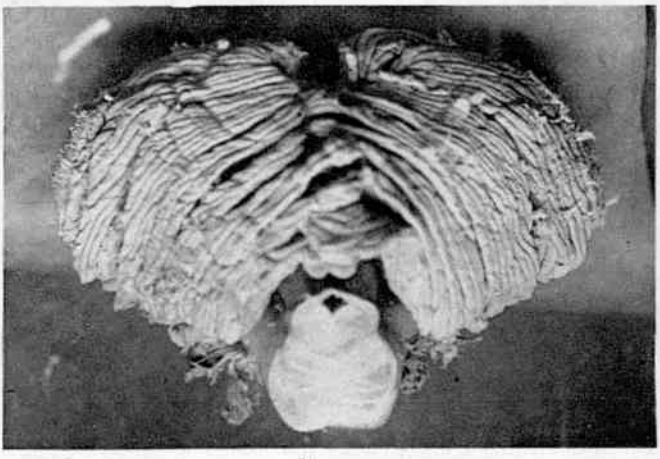
30. — Etat subcomateux, respiration difficile. Le malade meurt le lendemain.

Résumé clinique. — Raideur progressive dans les jambes, tremblement intentionnel, nistagmus, parole scandée, diplopie, exagération des réflexes tendineux, clonus du pied, extension des orteils, incontinence des urines et des matières dans les derniers temps de maladie, démarche ataxo-cérébelleuse et spastique. Cette symptomatologie a commencé à s'installer 5-6 jours après le choléra.

Autopsie. — L'examen macroscopique des centres nerveux nous montre



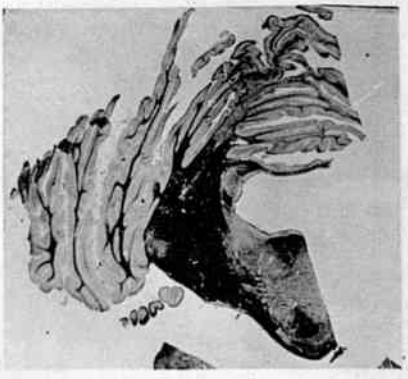
I



II



III



IV

SCLÉROSE EN PLAQUES, ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE

(Catola)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

que la pie-mère et les hémisphères cérébraux apparaissent complètement normaux. Les deux hémisphères, durcis dans le liquide de Müller et séparés du rhombencéphale par une coupe portée au niveau de l'origine apparente de la Ve paire, pèse 1.240 grammes.

Ce qui nous frappe c'est la petitesse remarquable du cervelet, du pont et des olives bulbaires.

Le cervelet tout entier avec la protubérance coupée au niveau du trijumeau et le bulbe au niveau de la première racine cervicale pèse, après durcissement dans le liquide de Müller, 101 grammes.

L'hémisphère gauche du cervelet séparé par une coupe passant par le sillon latéral pèse 40 grammes.

Un cervelet normal coupé de la même façon et étant au même degré de durcissement nous a donné un poids de 160 grammes.

Sur la coupe transversale faite au niveau du trijumeau, la protubérance donne les mesures suivantes :

Epaisseur, 21 millimètres.

Hauteur, 23 millimètres.

Bulbe. Diamètre transversal passant par les olives, 17 millimètres.

Hauteur des olives, 17 millimètres.

Largeur des olives, 5 millimètres.

La petitesse du cervelet est une petitesse globale, en masse; le vermis et les hémisphères gardent entre eux leurs rapports proportionnels. Les lamelles cérébelleuses sont écartées les unes des autres et sont nettement plus minces que d'ordinaire ; cependant le lobule digastrique et l'amygdale semblent un peu moins atrophiés que les autres parties de l'organe (Pl. LXI).

La moelle ne présente qu'une légère diminution de volume.

Examen histologique. — L'organe a été divisé en deux parties par une coupe passant à travers les sillons longitudinaux supérieurs et inférieurs du vermis. Une partie, la plus petite, a été débitée en coupes sagittales sériées ; l'autre au contraire, en coupes horizontales sériées ; la protubérance et le bulbe ont été laissés unis au cervelet de façon à pouvoir se rendre un compte plus exact sur le trajet des fibres des pédoncules cérébelleux.

Les coupes ont été colorées par les méthodes de Weigert, Weigert-Pal, de la double coloration à l'hémoxyline-éosine.

Coupes sagittales de la protubérance et du bulbe. — Sur une coupe passant près de la ligne médiane et correspondante à la coupe S 1 — S 1 *bis* du schéma de Dejerine (fig. 407, anatomie des centres nerveux), on voit que les couches superficielle et profonde de l'étage antérieur de la protubérance, le faisceau longitudinal inférieur, le ruban de Reil, le stratum superficiale et profundum ne présentent aucune lésion appréciable. Le stratum complexum au contraire est nettement plus pâle dans son tiers inférieur ; les fibres qui le constituent, coupées transversalement, sont raréfiées et plus minces qu'ailleurs. Les cellules nerveuses semblent à ce même niveau moins nombreuses que dans les autres parties de la substance grise du pont ; en tout

cas elles sont bien moins colorables. Les noyaux réticulé et inférieur, la substance grise centrale, les stries acoustiques, la pyramide antérieure, les fibres arciformes internes, l'entrecroisement moteur et le piriforme, les noyaux de Goll et de Burdach, le cordon postérieur sont normaux. Toutes ces formations sont plus petites que d'ordinaire, mais sauf la zone moins bien colorée au niveau de la partie plus basse du stratum complexum, elles sont toutes bien colorées par la laque hématoxylinique ou par la couleur cellulaire.

Sur une coupe sagittale passant un peu en dehors de la précédente et correspondant à une coupe passant par la ligne de répère S 2 de la figure 407, on ne trouve rien de particulier, sauf la susdite zone claire qui occupe toujours le même endroit.

La lame grise festonnée de l'olive bulbaire est plus mince qu'à l'ordinaire. La capsule olivaire, au contraire, surtout à sa partie supérieure là où prend naissance le faisceau central de la calotte, est bien colorée par l'hématoxyline. Le feutrage intraciliaire est assez dense immédiatement au-dessous de la lame olivaire, mais au centre de l'olive il est très pâle ; on y retrouve des fibres parsemées, coupées transversalement qui semblent moins nombreuses que dans l'olive normale. Sur des coupes encore plus externes et correspondantes aux coupes S 3, S 4 du schéma (fig. 407) on y constate les mêmes faits : cependant l'olive, qui au niveau de S 4 est très diminuée dans ses dimensions est tout entourée d'une zone assez claire. Les noyaux de Deiters, du Facial, de Monakow se présentent, sur ces coupes, absolument normaux. Persiste la zone claire du stratum complexum.

Sur une coupe passant par la ligne de repère S 5 le pédoncule cérébelleux inférieur et supérieur, les noyaux masticateurs et de la VIIIe paire, la racine descendante du trijumeau sont normaux. Sur cette coupe n'existe plus la zone clairsemée du pont. La voie pédonculaire est très bien colorée sur toutes les coupes de la série.

Sur la coupe sagittale S 6, qui tombe en plein noyau moteur du trijumeau, toutes les parties de la protubérance n'offrent de même rien de particulier.

Coupes sagittales du cervelet. — Sur toutes ces coupes le lobe central, les lobes quadrilatère antérieur et postérieur, les lobes semi-lunaires supérieur et inférieur, le lobe grêle sont extrêmement amincis ; le lobe dygastique et l'amygdale le sont moins. En général, le feutrage sous-lobaire est très pâle dans la moitié postérieure des hémisphères.

Sur une coupe passant immédiatement à côté du vermis (Pl. LXI) la dégénérescence des fibres nerveuses occupe une grande partie du corps dentelé et du feutrage intra et extra-ciliaire et sous-lobaire postéro-inférieur. Sur des coupes plus latérales la lésion est moins étendue et épargne aussi les axes des lobes inférieurs, qui cependant restent toujours très minces.

Les cellules du corps dentelé sont conservées pour la plus grande partie.

Sur les coupes faites latéralement au corps dentelé le feutrage sous-lobaire se maintient plus pâle dans la moitié postérieure et les axes des différents lobes et lobules (arbre de vie des lobes latéraux du cervelet) présentent par ci par là des petites zones pâles

Coupes transversales du cervelet et du bulbe. — Sur une coupe passant immédiatement au-dessous de l'olive bulbaire, le bulbe et le cervelet apparaissent complètement normaux, sauf une petite zone très pâle dans la substance blanche des hémisphères cérébelleux. Le corps restiforme est normal.

Sur une coupe horizontale du rhombencéphale passant par la partie olivaire supérieure du bulbe et correspondant à C 6 de la figure 431 (V. Dejerine), on voit que le corps restiforme est très peu coloré par la laque hématoxylinique et qu'il se confond avec la substance réticulée grise et le corps juxtarestiforme. Les fibres arciformes trigéminales sont très peu nombreuses ; la racine descendante du trijumeau, le faisceau latéral du bulbe, les fibres radiculaires des XIe et XIIe paires, le faisceau solitaire sont bien colorés. L'olive est atrophique ; sa lame festonnée très mince ; son axe et sa périphérie très clairs. Seulement à l'endroit où prend naissance le faisceau central de la calotte la capsule olivaire est plus dense. L'olive cérébelleuse est, elle aussi, assez petite, mais elle présente une lésion très évidente ; sa moitié externe n'est pas colorée du tout et avec la méthode de Weigert apparaît comme une tache jaune. Le feutrage extra-ciliaire à ce niveau est, lui aussi, très pâle.

Les lamelles du nodulus, de la luette sont un peu plus larges que dans la pyramide. Le grand entrecroisement commissural du vermis, la branche horizontale de l'arbre de la vie du vermis sont peu colorés par l'hématoxyline.

La décoloration du corps ciliaire et de la zone périciliaire, ainsi que nous l'avons ci-dessus décrite, persiste sur toutes les coupes intéressant le corps ciliaire. Le culmen, le déclive, le tubercule valvulaire, la pyramide ont leurs lamelles très amincies ; l'uvula et le nodulus, peut-être un peu moins. La substance blanche centrale du vermis est nettement décolorée ; l'entrecroisement antérieur du vermis et l'entrecroisement des noyaux du toit ne sont plus reconnaissables.

Coupe transversale du cervelet et du pont passant au-dessus du corps dentelé (Pl. LXI). — Le pédoncule cérébelleux supérieur reste décoloré dans sa moitié moyenne ; les fibres nerveuses y sont extrêmement réduites de nombre. Le grand entrecroisement commissural du vermis, la partie postérieure des fibres semi-circulaires externes et le feutrage sous-lobaire avoisinant sont très pâles. Au contraire le pédoncule cérébelleux moyen et le pédoncule inférieur sont très bien colorés par la laque hématoxylinique dans la protubérance, à ce même niveau il n'y a que le ruban de Reil qui est resté sans coloration ; toutes les autres parties de la protubérance, sauf leur petitesse, ne décèlent aucune altération. Sur une coupe passant par le hile et l'émergence du trijumeau le pédoncule cérébelleux supérieur est bien coloré dans toute son étendue. Le ruban de Reil est toujours extrêmement pâle, sauf quelques faisceaux par ci par là qui possèdent une coloration assez foncée et qui ressort nettement sur les autres parties. A ce niveau la voie pyramidale est aussi un peu décolorée dans les fascicules les plus postérieurs. Au niveau de la région protubérantielle supérieure on retrouve les mêmes faits. Le lemniscus médial et le latéral sont toujours très pâles, sauf quelques points.

Pédoncule cérébral. — Sauf une certaine petitesse, le pédoncule cérébral

ne présente pas de lésions appréciables. Seulement sur une coupe passant au niveau de la IIIe paire existe une très petite plaque de sclérose dans le tiers interne de la substantia nigra de Sœmmering à droite, dans son tiers moyen à gauche. Le pied du pédoncule est absolument intact. Sur une coupe passant par le corps de Luys et le noyau rouge, il n'y a pas la plus petite lésion.

Corticalité cérébelleuse. — Les trois couches de la corticalité cérébelleuse sont atrophiées d'un bon tiers environ : l'amygdale en est cependant moins touchée. Les cellules de Purkinje sont notablement diminuées de nombre. Sur une lame qui borde le sillon supérieur de Vicq d'Azyr j'ai pu compter seulement une dizaine de ces cellules, tandis que la même lame appartenant à un cervelet sain en contenait sur la même coupe 84. Au niveau de l'amygdale les cellules de Purkinje conservées sont en plus grand nombre. La couche intermédiaire se fait remarquer non seulement pour la diminution des éléments celullaires, mais aussi pour l'augmentation du tissu néoplasique ; les noyaux de glia y sont très nombreux et y constituent une couche à épaisseur irrégulière presque ininterrompue : elles sont en général plus nombreuses autour des cellules encore existantes ou en voie de disparition.

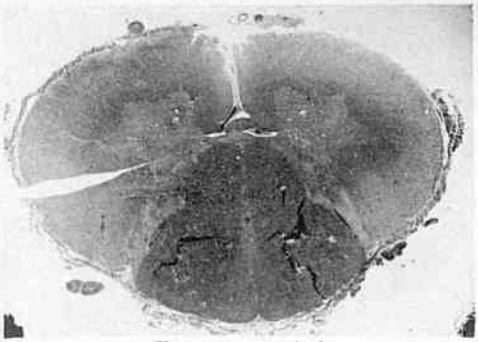
La partie interne de la couche moléculaire contient encore un nombre discret de fibres nerveuses. Le feutrage de la couche granuleuse et le feutrage sous-purkinjien sont assez denses et uniformes. De la substance blanche du cervelet nous en avons déjà parlé ; je ferai cependant encore remarquer que les zones décolorées que nous y avons décrites plus haut ne s'étendent pas en général aux fibres en guirlande et au feutrage sous-lobaire.

La plus grande partie des vaisseaux du cervelet a une paroi plus épaisse qu'à l'état normal et présente une gliose périvasculaire plus ou moins prononcée. Ces lésions sont généralement plus accentuées au niveau des zones de raréfactions maintes fois mentionnées, comme par exemple, au niveau de la partie postéro-interne du corps ciliaire et du feutrage environnant.

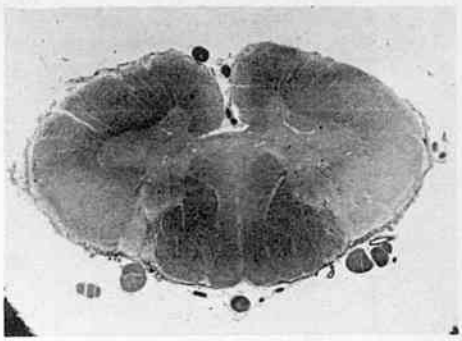
Moelle. — Au niveau des 1re-3e racines cervicales on remarque : raréfaction très accentuée des cordons latéraux surtout au niveau des faisceaux pyramidaux et du faisceau de Flechsig gauche ; légère raréfaction des faisceaux pyramidaux directs et des faisceaux de Goll (Pl. LXII).

Au niveau des 1re-8e racines cervicales à droite, la zone du faisceau pyramidal est très claire et contient à peu près 1/5 des fibres nerveuses colorées, c'est-à-dire le même degré de lésion que sur les coupes précédentes. A gauche, au contraire, le faisceau pyramidal et le faisceau de Flechsig ne contiennent plus que quelques fibres isolées. A ce même niveau les faisceaux pyramidaux directs sont légèrement raréfiés et la raréfaction des cordons de Goll est limitée à leur moitié antérieure. La zone cornu-commissurale et la commissure grise sont aussi très touchées.

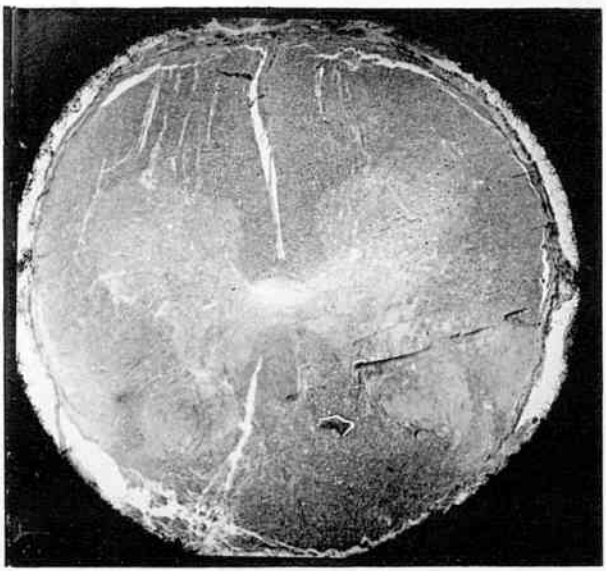
Au niveau de la moelle dorsale, les faisceaux pyramidaux contiennent à peine quelques fibres nerveuses normales : les faisceaux pyramidaux directs sont un peu raréfiés ; la raréfaction est plus marquée à gauche qu'à droite. De même qu'au niveau des 1re-8e racines cervicales, les cordons de Goll



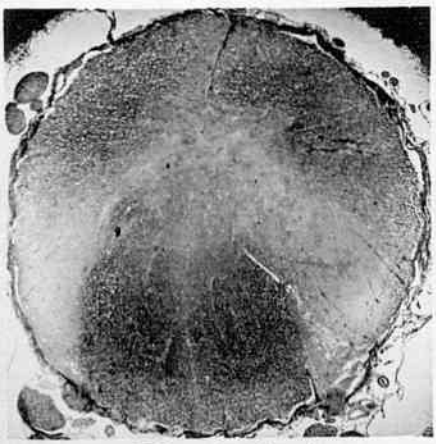
V — 5e r. cervicale.



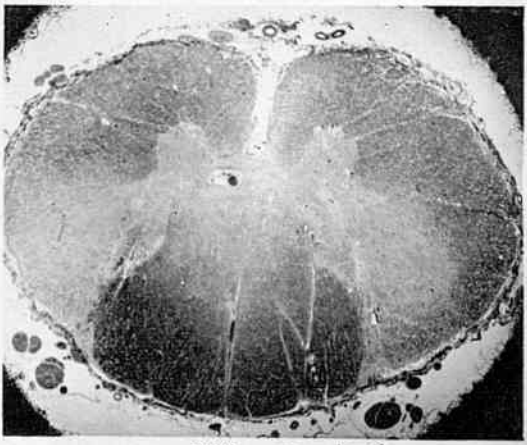
VI — 8e r. cervicale.



IX — 3e r. lombaire.



VII — 6e r. dorsale.



VIII — 12e r. dorsale.

SCLÉROSE EN PLAQUES — SCLÉROSE PSEUDO-SYSTÉMATIQUE DE LA MOELLE

(Catola.)

sont atteints exclusivement dans leur partie centrale en même temps que la commissure grise.

A la 12e racine dorsale on retrouve les mêmes lésions qu'au niveau de la 6e et des autres intermédiaires (Pl. LXII). Cependant à ce niveau la lésion des faisceaux pyramidaux directs est un peu plus évidente. On y voit les vaisseaux entourés d'un large anneau de glia et les septa qui partent de la couche sous-pie-mérienne beaucoup plus épais que d'ordinaire : les fibres nerveuses, bien colorées par la laque hématoxylinique y forment comme des petits îlots séparés irrégulièrement les uns des autres.

Dans la moelle lombaire la sclérose est limitée aux faisceaux pyramidaux.

Méninges spinales. — La pie-mère est nettement épaissie ; ses vaisseaux ont aussi une paroi plus épaisse et plus homogène qu'à l'état normal.

La couche névroglique sous-pie-mérienne forme une lisière assez large ; les septa qui s'en détachent pour pénétrer dans la moelle sont aussi plus gros que d'ordinaire.

Vaisseaux. — Les vaisseaux de la moelle, du bulbe, de la protubérance, du cervelet présentent presque tous les signes d'une altération plus ou moins grave. La paroi est presque toujours épaissie, parfois homogène, parfois infiltrée ensemble avec l'espace périvasculaire. Les altérations ne se limitent pas aux vaisseaux des zones sclérosées ou dégénérées, mais elles existent aussi dans les parties où les fibres nerveuses semblent encore complètement intactes. Tous les vaisseaux, on peut dire, y sont visibles à l'œil nu tellement l'anneau scléreux qui les entoure et l'épaississement de la paroi le font ressortir sur le tissu environnant coloré avec la méthode de Weigert-Pal.

En résumé, atrophie très accentuée du rhombencéphale et surtout du cervelet ; deux petites plaques de sclérose complète dans la substantia nigra de Sœmmering ; des zones de raréfactions sans dégénérescences secondaires, disséminées dans le cervelet, la protubérance et le bulbe ; diminution considérable des cellules de Purkinje et augmentation de la nevroglia au niveau de cette couche ; dégénérescence de différents faisceaux dans la moelle ; lésion de la pie-mère et de la couche névroglique sous-pie-mérienne ; lésions vasculaires et périvasculaires.

L'atrophie du cervelet est, nous allons le répéter, extrêmement grave, et ne nous semble pas en rapport proportionnel à la sclérose de l'organe ; nous penchons ainsi à admettre qu'elle soit en partie d'une origine dégénérative et en partie scléreuse, d'une origine vasculaire : à ce dernier égard les lésions des vaisseaux et des zones périvasculaires nous témoignent le fait avec une évidence non douteuse.

Pour les lésions médullaires nous pensons aussi à un processus d'une origine vasculaire et vasculo-méningée, à une sorte de sclérose combinée pseudo-systématique. Cette origine vasculaire est surtout manifeste au

niveau de la sclérose de la zone cornu-commissurale et de la commissure grise.

Somme toute, nous avons dans ce cas une lésion à localisation multiple réalisant au même temps le tableau anatomo-pathologique de la sclérose en plaque (surtout au niveau du cervelet et de la protubérance), de l'atrophie cérébelleuse et d'une sorte de sclérose combinée pseudo-systématique. A notre avis, cette association est très rare et particulièrement démonstrative à l'égard des relations possibles entre des formes anatomiques, qui étant isolées peuvent apparaître plus ou moins indépendantes et même très éloignées les unes des autres.

Ce cas nous semble encore très intéressant au sujet de l'étiologie. D'abord, parce qu'on a décrit rarement le choléra (1) parmi les facteurs causaux de la sclérose multiple ; ensuite parce que dans cette observation les symptômes nerveux s'étant manifestés 5-6 jours seulement après le début du choléra, il en résulte absolument un lien incontestable et intime entre l'infection et l'affection nerveuse (2).

(1) Elle a été décrite par P. Marie et Joffroy.

(2) Je dois les matériaux de ce travail à l'amabilité de mon maître, M. Pierre Marie, et je suis très heureux de trouver ici l'occasion de lui en exprimer les plus vifs remerciements.

ATROPHIE MUSCULAIRE DU TYPE ARAN-DUCHENNE D'ORIGINE SYPHILITIQUE

PAR

M. LANNOIS,

Agrégé, Médecin des hôpitaux de Lyon.

Le rôle joué par la syphilis dans l'étiologie de l'atrophie musculaire progressive spinale (type Aran-Duchenne) est une question encore à l'étude.

Graves (1) a rapporté, d'après Cooke, l'observation d'un officier qui, en 1795, vit se développer une affection paraissant répondre à l'atrophie musculaire progressive et qui, en 1800, s'étant soumis à un traitement mercuriel, vit la maladie s'arrêter et rester stationnaire.

Niepce (2) a publié l'intéressante observation d'un médecin qui s'était traité par les moyens les plus divers (moxas, vésicatoires, strychnine, hydrothérapie, eaux sulfureuses, etc.), qui eut enfin l'idée que la syphilis jouait un rôle dans son affection, se mit au traitement ioduré, vit l'atrophie s'arrêter, les muscles se réparer peu à peu et, au bout d'un an, « était en pleine voie de guérison ».

Hammond (3) cite la syphilis comme pouvant être quelquefois la cause de l'atrophie musculaire et il rapporte le cas d'un malade ayant une atrophie d'origine syphilitique probable qu'il soumit à un traitement ioduré d'intensité progressive (jusqu'à 8 gr. par jour), ce qui fit disparaître les tremblements fibrillaires et enraya complètement la maladie.

Mais tous ces faits étaient oubliés ou méconnus lorsque Raymond (4) fit à la Société Médicale des hôpitaux, en 1893, une importante communication sur ce sujet. Se basant sur deux cas personnels dont un avec autopsie, sur une communication orale de Fournier et sur deux observations qu'il avait recueillies antérieurement pour Vulpian, il admit le rôle de l'infection syphilitique dans le développement de certaines amyotrophies. A la même séance, Rendu citait un cas analogue et ajoutait que le rôle pathogénique de la syphilis lui paraissait indiscutable.

(1) Graves, *Clin. Lectures on Practice of medicine*, t. I, p. 509.
(2) Niepce, *Académie de Médecine*, avril 1853.
(3) Hammond, *Traité des maladies du système nerveux*, p. 604 et suiv.
(4) Raymond, *Soc. méd. des hôpitaux*, fév. 1893.

Malgré cela la remarquable communication de Raymond ne porta pas. En 1897, au Congrès de Moscou, Vizioli (1) cita cependant un cas où la syphilis, prise par son sujet à 20 ans, lui paraissait la cause de l'altération vasculaire de la moelle ayant eu pour conséquence l'atrophie avec douleurs et paresthésies. A ce sujet, Raichline rappela que l'année précédente il avait présenté un cas à la Société Médicale du IXe arrondissement et dit qu'il s'agissait d'une méningo-myélite comme l'avait montré Raymond.

Je rappellerai ici qu'en 1899 j'ai fait présenter à la Société des Sciences Médicales de Lyon par mon interne, M. Lévy (2), un malade qui présentait une atrophie musculaire ayant tous les caractères du type Aran-Duchenne et chez lequel la syphilis nous paraissait jouer un rôle indéniable : il était porteur d'une cicatrice scléro-gommeuse de la langue, d'une orchi-épididymite spécifique et se présentait à nous pour une otite labyrinthique d'origine syphilitique non douteuse. Pendant qu'il était en observation il accusa assez brusquement des douleurs dans le dos et le long du cubital gauche et nous vîmes évoluer assez rapidement une atrophie musculaire à début périphérique. En même temps et comme symptôme d'une méningo-myélite se faisant par plaques, notre malade présentait une abolition persistante du réflexe rotulien droit avec persistance du réflexe achilléen, tandis que le réflexe rotulien gauche était conservé. Nous continuons à voir ce malade dont l'atrophie musculaire a augmenté, qui a des troubles vaso-moteurs marqués avec mains succulentes et qui a présenté trois petites attaques d'épilepsie jacksonnienne limitées à la moitié droite de la face. Depuis quelque temps il comnence un peu d'atrophie de la racine du membre inférieur droit (3).

La même année, Scherb a publié dans la *Revue Neurologique* une observation de début d'amyotrophie au cours de la méningo-myélite syphilitique : l'atrophie rétrograda sous l'influence du traitement mercuriel.

La question a été enfin reprise au Congrès de Bruxelles par M. A. Léri (4) qui lui a également consacré une partie importante de son article du *Traité*

(1) Vizioli, *Sur une forme d'amyotrophie spinale progressive d'origine syphilitique* (*Congrès de Moscou*. 1897, t. IV et *Annali di Neurologia*, 1898).

(2) Lannois et G. Lévy, Société des Sciences Médicales, 1899 et Province Médicale, 1900.

(3) Ce malade vient de mourir (25 oct. 1905) et l'autopsie a permis de constater des adhérences par plaques des méninges médullaires, surtout au niveau de la partie inférieure du renflement cervical, englobant les racines antérieures et ayant déterminé une atrophie nette de la moelle. Celle-ci est aplatie et les cornes antérieures sont très lésées. Nous nous proposons de revenir snr ce fait lorsque l'examen histologique aura été fait plus complètement.

(4) A. Léri, *Congrès de Bruxelles*, 1903 et Article, *Atrophie musculaire progressive spinale* (*Type Duchenne-Aran*), in Traité de Médecine, 2e éd., t. IX.







ATROPHIE MUSCULAIRE DU TYPE ARAN-DUCHENNE
D'ORIGINE SYPHILITIQUE

(Lannois).

Masson et Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud Paris

de Médecine. Après avoir cité les auteurs que nous venons de passer rapidement en revue et auxquels il ajoute Misserbi et Seeligmüller, il fait remarquer qu'on retrouve la syphilis signalée dans les antécédents de myopathiques par Aran, Mac Donald, Thouvenet, J. Charcot et qu'on peut souvent la soupçonner en raison de stigmates ou d'affections concomitantes comme le tabes ou la paralysie générale. Il fait voir que les lésions de méningomyélite signalées par Raymond et qu'il a lui-même retrouvées dans un cas ont été signalées dans plusieurs autopsies d'amyotrophiques myélopathiques. Enfin il attribue une certaine importance diagnostique à la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien « signature de l'inflammation chronique presque certainement syphilitique de la méninge ». Il se résume en disant que l'amyotrophie progressive du type Aran-Duchenne, accompagnée ou non de symptômes de sclérose latérale, de sclérose postérieure ou de symptômes de méningo-encéphalite, est une affection très fréquemment syphilitique. Dans le démembrement de l'amyotrophie spinale qui a commencé par la sclérose latérale amyotrophique, qui s'est continuée par la pachyméningite cervicale hypertrophique et la syringomyélie, la syphilis est destinée à recueillir le plus grand nombre des cas. M.A. Léri se base sur six observations personnelles dont deux avec autopsie.

On voit en somme que le nombre des cas probants est assez restreint. C'est ce qui m'a engagé à publier un nouveau cas très typique qu'il m'a été donné d'observer récemment.

Observation.

Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne d'origine syphilitique.
(Pl. LXIII et LXIV).

Ferdinand V..., 47 ans, jardinier, entré dans le service le 19 janvier 1905.

Il a perdu son père et sa mère l'année même de sa naissance et ne peut donner de renseignements précis sur ses antécédents héréditaires. Il sait seulement que sa mère est morte à 23 ans de fièvre puerpérale 17 jours après sa naissance. Son père, alcoolique invétéré, nerveux, irritable, atteint d'un tremblement continuel, est mort à Bicêtre à 43 ans : il y avait 20 ans de différence entre l'âge de son père et celui de sa mère. Il n'a eu ni frère, ni sœur.

Pas de renseignements sur la naissance et la première enfance. Il a eu constamment de l'énurèse nocturne jusqu'à 20 ans : sa paillasse, dit-il, était toujours pourrie.

A 7 ans, affection oculaire de nature indéterminée. A 18 ans, hernie inguinale qui le fit réformer.

Il a fait des excès alcooliques, mais prétend être tout à fait corrigé.

Syphilis acquise en 1884, à l'âge de 26 ans : il eut un chancre du sillon et l'année suivante fit un séjour à l'Antiquaille où on le soigna pour des plaques muqueuses à l'anus.

Il s'est marié à 37 ans et a un enfant de dix ans qu'il dit né à terme, bien constitué, mais petit, et qui eut à plusieurs reprises de la conjonctivite et des suppurations des oreilles.

L'atrophie musculaire, affection pour laquelle il vient consulter, a débuté il y a 16 ans, 4 à 5 ans après le début de la syphilis. Il s'aperçut que le pouce droit fonctionnait mal et était ramené en arrière et en dehors. Il n'y éprouvait aucune douleur : il parle encore avec amertume du « rhabilleur » qu'il consulta à ce moment et dont les massages et les pommades ne lui produisirent aucun effet.

Peu à peu la faiblesse du pouce augmenta, les mouvements d'opposition du pouce devinrent difficiles, puis impossibles, en même temps qu'il constatait une atrophie marquée de l'éminence thénar.

Trois ans plus tard, une autre lésion qui s'était installée peu à peu avait acquis tout son développement : les quatre doigts, surtout les deux derniers, s'étaient fléchis peu à peu dans la paume de la main où ils étaient solidement fixés par des brides fibreuses de la face palmaire (rétraction de Dupuytren), rendant presque impossible tout fonctionnement de la main.

Le même processus évoluait en même temps du côté de la main gauche, où il avait débuté peu après l'atteinte de la main droite ; même atrophie de l'éminence thénar, même rétraction tendineuse palmaire mais limitée aux deux derniers doigts.

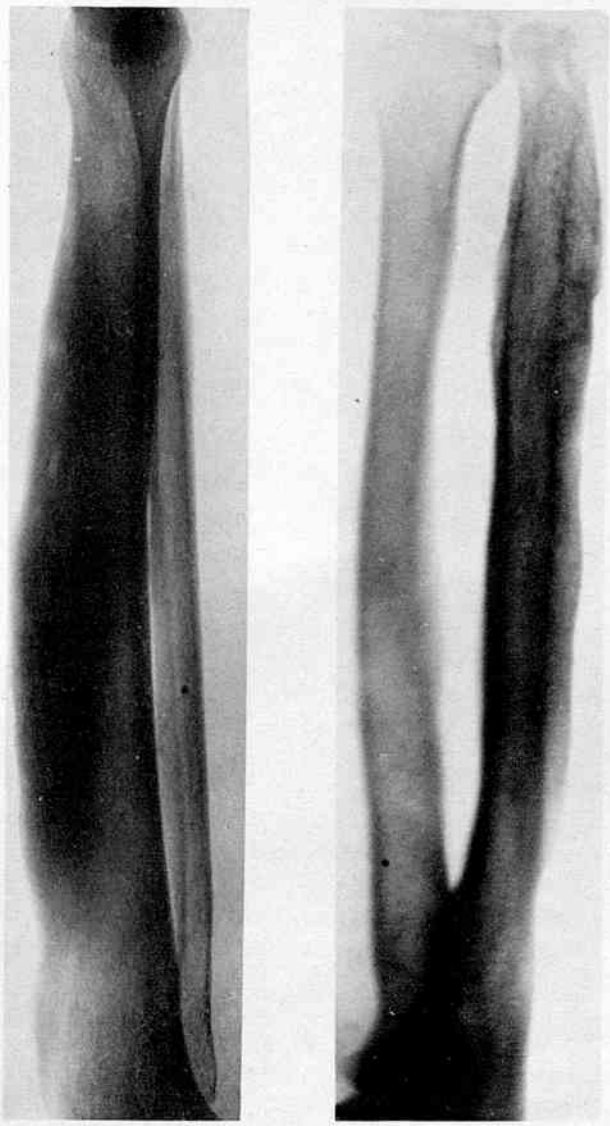
Peu à peu l'atrophie avait envahi les avant-bras, puis les bras : mais malgré les atrophies très nettes décrites plus loin il avait gardé assez de force pour faire tant bien que mal son métier de jardinier.

En 1901 il entra à l'Hôtel-Dieu dans le service du professeur Boudet où on lui fit de l'extension forcée de ses doigts et de l'électrisation. Il en sortit un peu amélioré, prit régulièrement de l'iodure et parut d'abord aller mieux. Mais bientôt la gêne redevenait aussi marquée et il entrait dans le service, le 19 janvier 1905.

C'est un homme de taille moyenne, d'aspect un peu pâle, qui tient la tête baissée, comme un peu soudée, et qui marche par instant d'un air mal assuré. Il présente aux membres supérieurs une atrophie très apparente, plus marquée du côté.

Côté droit. — *Epaule.* — Il ne paraît pas y avoir d'atrophie marquée du grand dentelé, du trapèze, du sous-épineux, etc. L'angulaire de l'omoplate et le rhomboïde paraissent légèrement atteints. C'est surtout au niveau du deltoïde, surtout dans sa partie supérieure, qu'il y a une atrophie certaine, d'ailleurs peu appréciable à la vue. C'est surtout à la palpation qu'on a l'impression qu'il manque des faisceaux et que ceux qui restent sont plus mous que normalement. Il peut d'ailleurs porter les bras en haut. Le grand pectoral est petit, surtout dans la partie interne de son faisceau claviculaire.

Bras. — Le triceps a presque totalement disparu : le malade ayant le coude sur la table est incapable de mettre son avant-bras en extension. Il ne peut obtenir la rectitude qu'en laissant tomber le bras le long du corps. Si on pince la région postérieure du bras, c'est à peine si on a la sensation d'un peu de



ATROPHIE MUSCULAIRE DU TYPE ARAN-DUCHENNE
D'ORIGINE SYPHILITIQUE

Radiographie des os de la jambe droite et de l'avant-bras gauche.

(Lannois).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

tissu mou intercalé entre les deux épaisseurs de la peau. Il n'offre aucune résistance dans les mouvements de flexion forcée.

La région antérieure du bras est également très atrophiée, mais à un moindre degré que le triceps. Le malade fléchit le bras et résiste assez bien aux mouvements d'extension, mais dans ses contractions le biceps reste mou et pâteux.

Avant-bras. — Le long supinateur, les radiaux et le court supinateur, c'est-à-dire toute la masse musculaire antéro-externe, sont conservés dans leur tiers supérieur et considérablement atrophiés dans le reste de leur étendue. On obtient facilement la corde du long supinateur. Au contraire le grand et le petit palmaire, le cubital antérieur sont réduits à l'état de lamelles tendineuses. Les fléchisseurs surtout à leur partie inférieure sont tellement réduits de volume qu'ils laissent facilement toucher le ligament interosseux.

Même atrophie très apparente de tous les extenseurs, extenseur commun et extenseurs propres du pouce et de l'index.

Main. — C'est à la main que l'atrophie atteint son maximum. C'est à peine si le pouce a encore quelques mouvements de latéralité. L'éminence thénar a presque totalement disparu, on touche le métacarpien à travers la peau. L'éminence hypothénar, très atrophiée, est relativement mieux conservée.

A la face postérieure, les interosseux sont tous atrophiés, surtout ceux du premier espace ; à la face palmaire l'atrophie est également certaine mais elle est masquée par de fortes brides fibreuses. Celles-ci sont saillantes et ont immobilisé les doigts en flexion forcée des phalanges sur les métacarpiens, donnant une griffe très marquée dont il est facile de se rendre compte sur la photographie, ainsi que des autres particularités que nous venons de décrire.

Côté gauche. — Il faudrait répéter tout ce qui vient d'être dit pour le côté droit. Le deltoïde présente la même lésion qu'à droite, un peu moins marquée et le grand pectoral, lorsque le bras est élevé à angle droit ne présente pas la dépression médiane que l'on voit à droite.

La fonte atrophique du triceps est aussi marquée que de l'autre côté.

Le biceps et le long supinateur sont atrophiés légèrement et les muscles de la région antérieure de l'avant-bras sont relativement indemnes. Il y a au contraire une atrophie manifeste des extenseurs.

A la main, atrophie des muscles thénar et hypothénar et des interosseux dorsaux très complète et aussi manifeste qu'à droite : il y a cependant encore un peu de muscle dans les deux derniers espaces. A la face palmaire, même rétraction fibreuse, mais qui ici ne porte que sur les deux derniers doigts, ce qui permet encore une certaine utilisation de la main.

Malgré le degré de cette atrophie, on est un peu étonné que le malade ait conservé une certaine force musculaire, qui lui permet encore quelques travaux. Lorsqu'on a réussi à lui placer le dynamomètre dans la main à gauche il donne 15, mais la préhension est impossible du côté droit.

Tremblements fibrillaires très marqués et très étendus dans tous les muscles atteints.

L'examen révèle en outre des *lésions cutanées et osseuses* très importantes. A la partie inférieure du radius droit, au-dessus du poignet (cela se voit bien sur la photographie), il y a une cicatrice adhérente à l'os large comme une pièce de deux francs. Il y en a une autre adhérente au cubitus gauche vers son tiers inférieur.

Aux membres inférieurs on note une même cicatrice, large comme une pièce de cinq francs, à la région moyenne et externe de la jambe. Des cicatrices de même nature se rencontrent à la face antérieure et à la face postérieure des cuisses et sur les fesses.

La palpation des os au niveau des points où ces cicatrices sont adhérentes, démontre la présence de lésions extrêmement marquées : au radius droit l'os est augmenté de volume, irrégulier, raboteux, avec une grosse exostose à la région moyenne et postérieure. Même lésion, mais encore plus accentuée du cubitus gauche qui est hyperostosé dans toute sa longueur, ce qui rend la pronation impossible.

Aux membres inférieurs, où les muscles sont un peu graciles, mais sans atrophie vraie, les tibias et surtout le droit sont en lame de sabre, avec d'énormes hyperostoses dans toute leur longueur, bien apparentes sur la photographie. Du reste les radiographies du cubitus gauche et du tibia droit que nous reproduisons nous dispensent d'une plus longue description.

Il est évident que ces lésions cutanées et osseuses sont de nature syphilitique. Mais il est difficile de faire raconter leur évolution au malade qui ne paraît pas en avoir beaucoup souffert et qui ne se plaint aucunement de ses os, sauf peut-être de temps à autre de son tibia droit au-devant duquel il y a une teinte violacée de la peau et un développement veineux très accusé. Il est cependant affirmatif sur ce point que la première lésion de la peau, celle de la jambe droite, est apparue à la suite d'un coup à la fin de 1890, c'est-à-dire nettement après le début de l'atrophie.

Le reste de l'examen donne les renseignements suivants :

Pas d'atrophie des muscles de la face ni du tronc.

La sensibilité aux divers modes est partout conservée.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont douteux, ceux du bras et de l'avant-bras sont abolis. Les réflexes cutanés (crémastérien et abdominal) et muqueux (conjonctival, cornéen, pharyngien) sont conservés. Il n'y a ni trépidation épileptoïde, ni phénomène du genou.

La coordination motrice est conservée le jour, mais affaiblie la nuit, le malade éprouvant de la difficulté pour marcher, ne sentant pas bien le terrain, dit-il.

Les muscles répondent encore à l'électricité faradique, mais assez faiblement car il faut 250 de notre charriot pour avoir des secousses. Avec des courants continus faibles, nous n'avons pas eu de réaction de dégénérescence.

Pas de troubles de la musculature externe de l'œil bien qu'il dise avoir eu parfois un peu de diplopie passagère. Acuité visuelle un peu faible, sans rétrécissement du champ visuel. Les pupilles sont égales et ne réagissent que d'une façon insignifiante à la lumière et à l'accommodation.

Rien du côté de l'ouïe, de l'odorat ou du goût.

Il n'a pas de troubles psychiques : à signaler cependant des cauchemars fréquents : il voit en rêve des bêtes qui le poursuivent, des assassins qui veulent le tuer.

L'examen des viscères est négatif, sauf pour les organes génito-urinaires. Outre sa hernie inguinale droite, on trouve une atrophie complète du testicule gauche : à sa place, un petit paquet qui paraît vasculaire et un noyau épididymaire. Il n'a pas l'air de s'en douter et ne peut donner aucun renseignement sur ce point.

Il n'a ni sucre, ni albumine.

Dans le courant du mois de février, deux ponctions lombaires furent faites à quelques jours d'intervalle, la première ayant été blanche pour une raison inconnue. A la seconde on retira facilement 20 centimètres cubes de liquide clair : l'examen montra une lymphocytose peu marquée, mais nette cependant.

Le traitement consista en injections sous-cutanées de cacodylate de soude, d'huile grise, puis d'énésol.

Il sort du service le 17 mars se disant nettement amélioré comme état général. Il dit son état local également très amélioré en ce qui concerne les mains et surtout la main droite. Les doigts s'étendent manifestement mieux, sauf les deux derniers ; il peut faire des mouvements d'opposition qui avaient disparu depuis longtemps et avec le pouce il peut toucher la pulpe de l'index, ce qu'il ne faisait certainement pas à l'entrée.

Alors que l'écriture lui était très difficile, il a pu nous écrire une longue lettre, au crayon il est vrai, mais très lisible.

En résumé il s'agit ici d'un homme qui, 4 ou 5 ans après une syphilis sérieuse, vit apparaître les premiers signes d'une atrophie musculaire progressive dont l'évolution se continue 16 ans après le début. Il est porteur de lésions cutanées et sous-cutanées (cicatrices de gommes, rétractions palmaires) et de lésions osseuses qui ne laissent aucun doute sur la gravité de la syphilis dont il a été atteint.

Il y a lieu de faire remarquer qu'ici, comme dans tant d'autres affections nerveuses, une série de causes prédisposantes se sont réunies pour favoriser l'atteinte du système nerveux. Ce sera d'abord la prédisposition héréditaire, le père alcoolique, nerveux, agité de tremblements continuels, ayant fini ses jours à Bicêtre ; c'est aussi l'alcoolisme du malade lui-même qui fut surtout marqué dans les années qui précédèrent la syphilis et dont nous retrouvons une trace dans les cauchemars existant encore actuellement.

Une question se pose aussi dès le début : l'atrophie musculaire ne pourrait-elle pas être simplement sous la dépendance des lésions osseuses, avoir été déterminée par elles ? Cela ne nous paraît pas vraisemblable, car chronologiquement l'atrophie a débuté avant les lésions de la peau et des

os. D'autre part il n'y a pas de rapport entre les lésions des muscles et des os : les triceps ont disparu sans qu'on trouve de lésions des humérus et les énormes lésions qu'on voit sur les tibias n'ont pas déterminé d'atrophie musculaire appréciable. Il nous paraît donc plus logique d'admettre que les deux lésions ont évolué indépendamment l'une de l'autre ou que, s'il existe un lien entre elles, il doit être cherché dans l'atteinte de la corne antérieure médullaire : en même temps que le trouble trophique médullaire celle-ci aurait produit l'affaiblissement des os et favorisé le développement de l'ostéite.

En se basant sur les résultats anatomo-pathologiques et surtout sur l'observation de Raymond où il s'agissait d'une méningo-myélite vasculaire diffuse (celle de Léri est de même ordre), on a cru pouvoir indiquer quelques caractères cliniques propres à l'atrophie myélopathique syphilitique. J'ai moi-même, avec Lévy, insisté sur les douleurs précédant et accompagnant l'atrophie, notre malade ayant débuté par une névralgie nette du cubital gauche : on y a ajouté la parésie précédant l'amyotrophie et la rapidité de l'évolution. Mais en réalité ce sont là des phénomènes contingents et qui peuvent manquer : le malade qui nous occupe en ce moment n'a pas eu de douleurs véritables, malgré ses lésions osseuses, et l'affection évolue chez lui depuis plus de 16 ans. Un des malades de Léri est mort après 16 ans de maladie, un autre de ses malades est atrophique depuis 18 ans, etc.

L'évolution peut donc se faire comme dans les cas qui ont servi à établir le type classique Aran-Duchenne ; d'ailleurs il n'est pas rare de trouver dans ceux-ci une méningite appréciable à l'autopsie (Léri). Le plus souvent le diagnostic de l'origine syphilitique trouvera un appui dans l'existence de quelques symptômes impliquant la participation des faisceaux blancs médullaires (exagération ou abolition des réflexes, douleurs, etc.) ou celle du cerveau lui-même : nous avons dit au début que notre premier malade avait eu trois crises jacksonniennes limitées à la face. On n'oubliera pas non plus l'importance de la présence du signe d'Argyll-Robertson. Quant à la lymphocytose, elle pourra aussi donner un indice précieux, mais malheureusement elle manque parfois dans les cas anciens.

Les cas comme les deux que j'ai eu l'occasion d'observer et où la syphilis a laissé des stigmates indélébiles ont donc une valeur probatoire qu'on ne saurait exagérer : ils démontrent avec évidence que le type clinique de l'atrophie musculaire myélopathique Aran-Duchenne est un syndrome et que bon nombre des faits doivent trouver leur pathogénie dans des lésions syphilitiques méningo-médullaires. Léri dit avoir trouvé dans la littérature une trentaine d'observations : il n'est pas douteux que ce chiffre

s'accroîtra rapidement, mais comme il est encore faible j'ai cru qu'il y avait avantage à l'augmenter d'une unité intéressante. Il ne faudra d'ailleurs pas tomber dans l'excès contraire et attribuer tous les faits à la syphilis : j'ai parcouru ma collection d'atrophies musculaires sans y trouver d'autres cas où cette étiologie aurait été signalée. Peut-être existe-t-il encore des formes liées à l'altération primitive de la corne antérieure et bon nombre de cas ressortissent manifestement à la syringomyélie.

Mais cette notion étiologique de la syphilis dans l'atrophie musculaire a une certaine importance thérapeutique. J'ai déjà signalé les cas de Graves, de Wiepce, de Hammond : il faut y ajouter ceux de Soherb et de Seeligmüller qui citent l'un et l'autre un cas de guérison rapide d'une amyotrophie chez un syphilitique par le traitement mercuriel. J'avoue avoir été agréablement surpris de l'amélioration indéniable obtenue chez mon malade par les injections d'huile grise et d'énésol et lui-même ne l'était pas moins car il avait suivi déjà de nombreux traitements, y compris l'iodure à haute dose, sans avoir été amélioré,

Je sais bien qu'on n'a pas toujoursd'aussi bons résultats, que Raymond, Rendu et bien d'autres, ont donné le traitement spécifique sans succès, et que moi-même j'ai traité d'une manière intensive mon premier malade sans enrayer chez lui l'évolution de son atrophie. Mais il faut avouer que nous possédons actuellement avec les injections mercurielles un moyen d'action d'une portée beaucoup plus grande que l'ancien traitement par l'iodure et les frictions. Le traitement spécifique énergique devra donc être tenté toutes les fois qu'on aura dépisté ou soupçonné la syphilis, et il faut espérer qu'il donnera quelques succès dans une affection contre laquelle nous étions jusqu'alors si complètement désarmés.

PATHOGÉNIE DE LA

PSEUDENCÉPHALIE ET DE L'ANENCÉPHALIE

(MÉNINGITE FŒTALE)

(*suite*)

par

ÉTIENNE RABAUD

Docteur en médecine et docteur ès sciences.

CHAPITRE III

Répercussion de la méningite sur le développement.

I. — Le processus méningitique.

La nature méningitique de la pseudencéphalie nous paraît suffisamment établie par les descriptions précédentes pour qu'il soit utile de discuter les diagnostics anatomo-pathologiques portés par différents auteurs, tel que celui de polio-encéphalo-myélite admis par Vaschide et Vurpas, ou celui d'hydrocéphalie suivie ou non d'éclatement dont la tumeur serait la guérison ; ou encore celui d'hydropisie encéphalo-médullaire compliquée de syringomyélie proposé par Raffone (1).

Je ne conteste pas qu'il y ait des fœtus atteints d'hydrocéphalie ; peut-être même cette hydrocéphalie se complique-t-elle en certains cas de méningite ; mais on ne voit pas bien comment cette hydrocéphalie serait le point de départ nécessaire d'une méningite. Au surplus cette complication surviendrait après éclatement ; or cet éclatement produirait des désordres dont nous retrouverions quelque trace soit dans la disposition du squelette, soit dans l'état du revêtement cutané. Il n'y a aucune raison pour que le squelette céphalique, sous la poussée d'une hydrocéphalie, acquière les dispositions que nous observons, qui sont celles d'un étalement en dehors et non d'un refoulement en haut et en dehors. Cette explication, comme les autres, découle d'une étude incomplète des individus ; il est remarquable que la pie-mère enflammée n'ait jamais attiré l'attention dont certains des auteurs ont décrit et représenté les lésions inflammatoires dont elle est le siège. Toute discussion nous paraît oiseuse à cet égard.

Il importe davantage de reprendre brièvement les traits généraux des proces-

(1) Raffone, *Moelle d'un monstre humain anencéphale* (Revue neurologique, 1898).

sus observés ; nous pourrons ainsi comprendre les diverses particularités morphologiques relevées dans notre premier chapitre.

L'étude des moelles où le processus en est encore à ses premières phases montre que l'inflammation, strictement localisée dans le tissu de la pie-mère, débute dans la région correspondant au sillon postérieur. De cela, nous pouvons inférer que là, point de départ de la méningite, est la convexité du cerveau. C'est de là qu'elle fuse dans tous les sens, envahissant d'abord les parties latérales et inférieures des méninges crâniennes, ensuite les méninges rachidiennes. De la pie-mère, les lésions se propagent en dehors vers les enveloppes conjonctives et osseuses, en dedans vers l'axe nerveux sous forme d'un tissu conjonctivo-vasculaire sans rapport de structure avec le tissu érectile que quelques auteurs ont prétendu reconnaître. Cette néoformation, qui s'établit progressivement et finit par se substituer au névraxe, caractérise la méningite évoluant sur l'organisme fœtal. Elle ne peut, en effet, aboutir à se constituer que par la prolongation du processus inflammatoire bien au-delà des limites ordinaires ; cette prolongation, à son tour, ne saurait avoir lieu si l'organisme ne présentait une résistance à la mort tout à fait extraordinaire. Chez l'adulte, l'excitation des centres nerveux détermine des troubles intenses, et la mort survient rapidement à un moment où les lésions pie-mériennes existent presque seules, à peine accompagnées de quelques plaques hémorragiques et d'un début de prolifération névroglique. Chez le fœtus la vie est celle d'un parasite de l'organisme maternel ; de plus, surtout peut-être, le système nerveux n'exerce qu'une influence très limitée sur l'ensemble du corps. Ce sont là des conditions de vie très spéciales qui expliquent sa longue résistance à la plus violente des inflammations. Celle-ci peut alors se développer librement et évoluer jusqu'à son terme logique.

Dans un certain nombre de cas, ce terme n'est que partiellement atteint ; c'est à l'encéphale seul que s'est substituée la tumeur méningitique. Dans d'autres cas, le névraxe tout entier a disparu. Ces variations tiennent à diverses causes. On serait tenté, au premier abord, de les attribuer à l'âge du fœtus et de dire que les individus les moins malades sont ceux qui sont nés prématurément, tandis que les autres sont parvenus au terme de la grossesse. Il peut en être ainsi parfois ; mais, ce n'est certainement pas là une explication générale. En effet, parmi les individus dont je disposais, ceux chez lesquels la moelle était le moins altérée étaient précisément ceux qui présentaient le développement général le plus avancé. La véritable origine de ces modalités dans l'état du processus doit être recherchée ailleurs, soit dans la précocité de l'invasion, soit dans la rapidité de la propagation. L'une ou l'autre de ces deux circonstances, ou toutes les deux à la fois, se présentent suivant les cas. Autant qu'il soit possible de s'en rendre compte, l'invasion de la méningite a lieu entre le 3e et le 6e mois de la vie fœtale : cet intervalle d'un mois ou d'un mois et demi suffit amplement à expliquer à la fois les différences observées dans l'état d'envahissement du névraxe et les diverses particularités squelettiques. Mais il ne faut pas négliger non plus la vitesse de pro-

pagation qui varie sans nul doute dans des limites assez étendues sous diverses influences.

II. — Signes fonctionnels de la méningite.

A ces lésions anatomiques, tardives ou précoces, à marche lente ou rapide, correspondent nécessairement un certain nombre de signes fonctionnels. Ces signes fonctionnels, nous les retrouvons aussi bien chez le fœtus nouveau-né que durant le cours de la gestation.

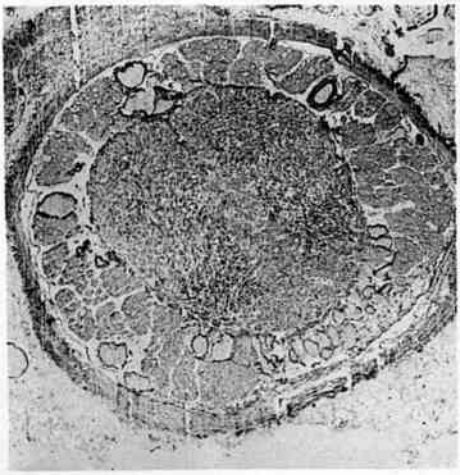
Chez les pseudencéphaliens ayant survécu quelques heures, divers observateurs, tels que Vaschide et Vurpas, Wichura (1), Zingerle ont noté un rythme respiratoire du type Cheynes-Stockes, des crises convulsives, des mouvements provoqués ou spontanés suivis de contractures d'abord localisées, puis généralisées. Rapprochées des données anatomo-pathologiques, ces indications se suffisent à elles-mêmes, sans qu'il soit nécessaire de rechercher, avec Vaschide et Vurpas, si les accès convulsifs sont ou non précédés d'un cri initial, si leur début rappelle ou non un accès jaksonien. Les tendances que traduisent de pareilles considérations paraissent au moins déplacées, étant données la nature et l'étendue des lésions. Respiration de Cheynes-Stockes, crises convulsives et contractures cadrent trop bien avec l'existence d'une méningite cérébro-spinale, pour qu'il soit utile de rechercher ailleurs des éléments d'interprétation.

Quant à l'hypothermie, aux troubles vaso-moteurs également signalés, ils relèvent des mêmes dispositions anatomiques. Il est incontestable, en effet, que la régulation thermique ne saurait être exactement établie chez un nouveau-né dépourvu de cerveau et possédant une moelle en voie de destruction. On ne peut, du reste, tirer de ces faits aucune indication touchant l'importance respective des diverses parties de l'axe cérébro-spinal dans les diverses fonctions. Tout se confond dans la surexcitabilité que provoque l'inflammation méningitique généralisée. Ce n'est pas avec des maladies de cette intensité qu'il est légitime de tirer des indications relatives aux phénomènes physiologiques en l'état de santé (2).

Les crises convulsives et les contractions ne persistent pas longtemps en général ; bientôt, le nouveau-né devient calme et ne tarde pas à succomber. Dans certains cas, d'ailleurs, on n'observe d'accès à aucun moment. C'est que, très probablement, le système nerveux profondément atteint n'est plus capable de réagir ; l'enfant naît vivant, mais en agonie ; l'agonie dure plus ou moins, suivant les circonstances.

Ces faits négatifs n'ont aucune importance vis-à-vis des constatations positives particulièrement précises : en dehors de l'état anatomique des centres nerveux, la méningite fœtale se traduit par des signes indiscutables. Sans doute, le tableau clinique n'est pas complet ; certains signes font défaut ; on ne peut, par exemple, distinguer aucun phénomène du côté des yeux isolés de leur centre, dont les muscles ont perdu leurs nerfs moteurs ; l'exorbitisme relevé par la

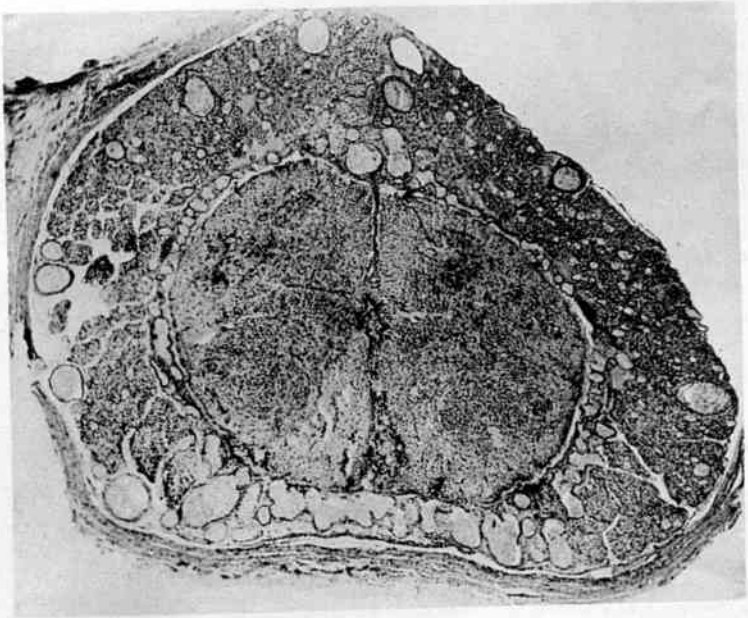
(1) Max Wichura, *Iahrbuch für Kinderheilkunde*, IV, 1902 (cité d'après de Fleurian).
(2) Cf. Vaschide et Vurpas, *op. cit.*



A *a*



B *b*



Clichés F. Monpillard. Phototypie Berthaud, Paris

C *c*

PSEUDENCÉPHALIE ET ANENCÉPHALIE

(E. Rabaud).

plupart des auteurs est, nous l'avons dit, un exorbitisme tout à fait relatif tenant à l'absence partielle de l'orbite et non à une projection du globe ; peut être l'inégalité pupillaire, relevée par Vaschide et Vurpas, pourrait-elle être retenue : le sympathique conservant son intégrité conserve aussi sans doute toutes ses connexions et continue d'agir sur la pupille.

Au demeurant, tout l'intérêt se concentre sur les phénomènes convulsifs et les contractions. Or, si nous observons ceux-ci chez le nouveau-né, nous constatons également leur existence pendant la vie intra-utérine, c'est-à-dire dès le début même de la méningite. Les observations cliniques nous apprennent, en effet, que dans le cours des grossesses ayant abouti à un pseudencéphalien, les mouvements actifs des fœtus ont été plus intenses qu'à l'ordinaire. Ces mouvements sont convulsifs ; ce sont des vibrations spasmodiques, se répétant à intervalles rapprochés, sans régularité. Laulaigne (1), qui le premier a mis ces faits en lumière, en tirait un élément de diagnostic pour la pseudencéphalie au cours de la grossesse, sans en rien conclure, cependant, quant à la nature de la pseudencéphalie. J'ai retrouvé une indication du même ordre dans l'une des observations que M. Paul Bar a bien voulu me communiquer ; dans cette observation, il est noté que l' « enfant remuait beaucoup, avait des mouvements brusques et très rapides ». Ces mouvements ont cessé huit jours avant l'accouchement ; leur cessation a vraisemblablement coïncidé avec la mort du fœtus qui a été expulsé *macéré* vers le milieu du sixième mois. L. Vidal, de son côté, souligne la « vivacié » du fœtus (2).

A vrai dire, ces signes n'ont pas été constatés dans tous les cas où ils ont été recherchés ; mais, quand ils font défaut, ce ne sont pas des mouvements actifs normaux que révèle la palpation, c'est *l'absence de mouvements actifs.* Cette absence résulte, non de la mort du fœtus, elle résulte simplement de ce fait, observé par Laulaigne, que les mouvements amortis, masqués par un hydramnios abondant, cessent d'être perceptibles. Il n'y a donc là rien de contradictoire avec les observations positives précédentes. Au surplus, les phénomènes convulsifs apparaissent encore nettement après la mort : l'individu représenté sur la planche XLIV-A, par exemple, est à cet égard tout à fait démonstratif. En conséquence, nous appuyant, d'une part sur les données anatomiques, d'autre part sur les données physiologiques et cliniques, nous sommes en droit de considérer les phénomènes convulsifs comme se produisant chez tous les pseudencéphaliens.

III. — Actions mécaniques et lésions du voisinage.

Dès lors, tenant compte tant de ces phénomènes que de la marche du processus inflammatoire, la morphologie tout entière de ces fœtus s'éclaire de la façon la plus complète : cette morphologie est le produit direct des convulsions d'origine méningitique et des destructions anatomiques résultant de l'inflam-

(1) Joseph Laulaigne, *Contribution à l'étude de l'anencéphalie* (Thèse de Paris, 1883).

(2) Louis Vidal, *Un cas d'anencéphalie.* Montpellier médical, 1904, n° 47.

mation. On conçoit, en effet, que les convulsions violentes se répétant à intervalles rapprochés, ne cessant que pour recommencer aussitôt, jouent en définitive le rôle de contractions permanentes et doivent provoquer, à brève échéance, des modifications importantes sur un organisme en voie d'évolution. Les tissus squelettiques de cet organisme n'offrent point la résistance qu'ils offriront plus tard ; ce sont des tissus éminemment plastiques qui cèdent nécessairement sous des efforts violents et répétés. Ils céderont d'autant mieux que leurs attaches seront rendues moins solides. L'envahissement inflammatoire et la contraction musculaire suffisent à cette besogne. Pour ce qui est des muscles, en particulier, ils se contractent encore et sont histologiquement sains au moment de la naissance ; c'est que très exceptionnellement la dégénérescence graisseuse a été signalée pour certains groupes musculaires (1). Cette dégénérescence n'est, évidemment, qu'un processus terminal, consécutif à la destruction totale de système nerveux ; quand ce processus survient, la contraction a déjà produit tout son effet.

a) *Attitude.* — Grâce au remaniement opéré par la contraction musculaire, les signes fonctionnels se trouvent pour ainsi dire figés sur l'individu.

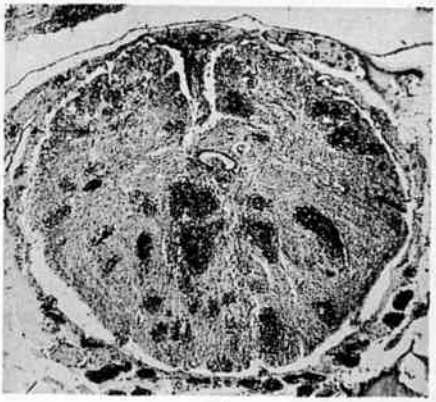
Remarquons, en effet, que tous les pseudencéphaliens, à de très rares exceptions près, ont exactement la même attitude : tête redressée, renversée, enfoncée dans les épaules ; celles-ci à leur tour projetées en avant. N'est-ce pas là la raideur de la nuque observée chez les méningitiques ? Mais cette raideur ne pouvait se fixer ainsi, d'une façon définitive, qu'en devenant une disposition anatomique nouvelle. Effectivement, nous avons noté que la partie supérieure de la colonne vertébrale est toujours fortement fléchie soit en avant, soit en arrière ; le cou se trouve ainsi supprimé et la tête se rapproche de la région dorsale. Cette flexion cervicale dérive immédiatement des contractions musculaires de la nuque. Les masses musculaires, s'insérant d'une part sur divers points du squelette dorsal, d'autre part sur l'occipital, tendent constamment à diminuer la distance qui sépare leurs points d'insertion. Lorsque la squelette est parfaitement rigide, cette tendance ne saurait être suivie d'effet permanent et la contraction n'a d'autres conséquences que la mise en jeu des articulations : c'est ce qui se produit au cours d'une méningite tardive, chez le fœtus. Mais quand la colonne cervicale n'est encore qu'un cartilage élastique et peu résistant, la tendance passe à l'acte, la colonne cartilagineuse plie, la tête descend vers les épaules, tandis que ces dernières, surélevées et projetées en avant, vont à la rencontre de la tête. La même action se répétant à intervalles très rapprochés, devenant ainsi quasiment tonique, donne rapidement à la colonne cartilagineuse un pli définitif, et cela d'autant mieux que l'ossification, entrant à son tour en jeu, fixe le squelette dans sa position vicieuse.

L'attitude est ainsi rétablie.

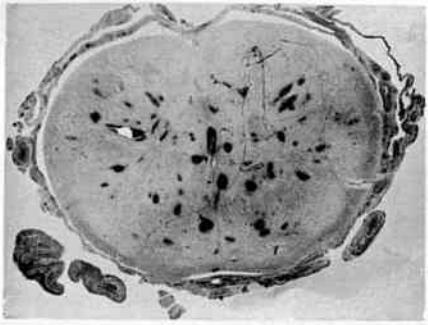
(1) Joly et Lavocat (*Op. cit.*) ont une tendance à généraliser ce processus de désintégration ; il y a, disent-ils, transformation graisseuse « comme il arrive souvent chez les individus de notre espèce affectés de maladies mentales ».



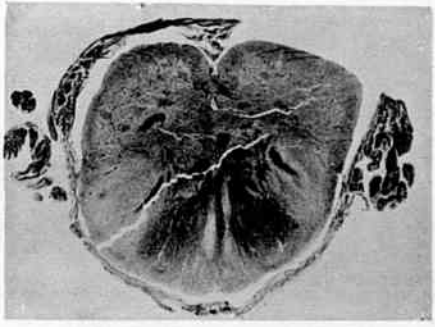
G



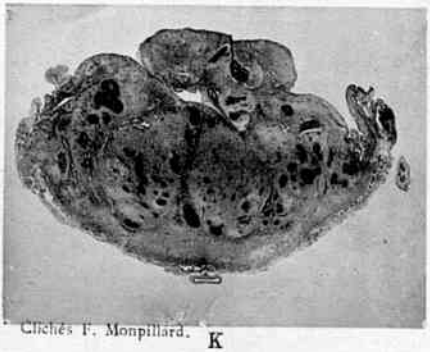
H



I



J



Clichés F. Monpillard. K



L

PSEUDENCÉPHALIE ET ANENCÉPHALIE

(E. Rabaud).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

b) *Hémicéphalie. — Exorbitisme.* — Si la contraction musculaire suffit pour expliquer la raideur permanente de la nuque, elle ne rend pas compte à elle seule des diverses dispositions crâniennes.

Ici, les destructions inflammatoires interviennent bien encore, mais pour donner aux contractions musculaires tout leur effort utile.

Sur le crâne, l'observation la plus superficielle fait reconnaître l'hémicéphalie ; un examen attentif révèle que la voûte du crâne fait effectivement défaut, tandis que la base est, au contraire, en bon état.

L'intégrité de la base, phénomène très général, ne saurait surprendre : la méningite débute sur la face convexe du cerveau, elle s'y développe et ne gagne que tardivement les régions inférieures. De là, elle tend à se propager en dehors vers les cartilages de la base ; mais l'absence totale de vaisseaux chez ceux-ci rend toute néoformation vasculaire longtemps possible. Histologiquement, d'ailleurs, on ne rencontre aucune trace d'envahissement dans ce sens, même dans les régions où les processus sont le plus intenses. Ce n'est pas à dire, toutefois, que l'inflammation qui sévit n'ait aucun contre-coup sur la base du crâne. Bien au contraire, sa croissance est nettement retardée, sinon même arrêtée ; ses dimensions proportionnelles ne sont jamais celles d'un fœtus sain de l'âge correspondant.

L'arrêt de croissance est constant ; en même temps que la base du crâne, il intéresse les os de la face et c'est ce qui explique l'extrême fréquence du bec-de-lièvre unilatéral, bilatéral, simple ou complexe chez les pseudencéphaliens. Par contre, la croissance du maxillaire inférieur ne paraît pas modifiée, de sorte qu'au bout d'un certain temps les dimensions de cet os ne sont plus proportionnelles aux dimensions du maxillaire supérieur : il y a prognathisme inférieur. Ce prognathisme est, on le voit, tout à fait relatif et l'on ne saurait invoquer, comme on l'a fait quelquefois pour les microcéphales, un balancement organique donnant au maxillaire inférieur ce qu'a perdu le maxillaire supérieur : le premier n'a rien acquis, c'est le second seulement qui est en défaut.

Pour ce qui est de la voûte du crâne, les phénomènes sont tout différents : la voûte est détruite, complètement détruite le plus ordinairement. La destruction porte *uniquement* sur les os de membrane, les portions cartilagineuses étant constamment respectées, sans doute pour les raisons de structure histologique que nous invoquions tout à l'heure. Le processus de destruction est la conséquence directe du mode d'envahissement des lésions méningitiques. Celles-ci gagnent progressivement en dehors vers la dure-mère, et de la dure-mère au tissu pré-osseux ; elles s'opposent nettement à toute tentative d'ossification ; il est probable même qu'elles suppriment les noyaux déjà constitués s'ils sont encore peu développés. A ces divers tissus se substitue la néoformation dont la structure nous est connue. Des membranes osseuses, les lésions se propagent à la peau : nous savons que, d'une façon très générale, la destruction cutanée n'est pas complète, qu'il reste toujours, enveloppant la tumeur, un épiderme très net, quoique considérablement aminci et altéré.

En même temps que disparaissent les tissus de la voûte du crâne, la substance cérébrale elle-même disparaît peu à peu, et la masse intra-crânienne qui

la remplace n'occupe plus qu'un volume restreint. Par suite la peau, seule partie de la voûte qui persiste, s'aplatit et, tout spécialement, s'efface la proéminence frontale : l'absence de cette proéminence et de l'os qui la constitue prive la cavité orbitaire d'une partie de son toit, l'œil paraît faire saillie en dehors de l'orbite, alors que l'orbite est simplement incomplet. Cette saillie sera d'autant plus considérable que la face elle-même est sensiblement réduite, ainsi que cela s'observe clairement sur la planche XLIV-B. La réduction totale ou partielle de l'orbite constitue toute l'explication de l'exorbitisme des pseudencéphaliens, exorbitisme noté par l'unanimité des auteurs, sur lequel même certains d'entre eux se sont appesantis sans mesure, invoquant pour en rendre compte, toutes sortes de raisons plus singulières les unes que les autres.

La destruction de la voûte du crâne a une autre conséquence bien autrement intéressante que cet exorbitisme apparent. Le remplacement des tissus pré-osseux de la voûte du crâne par un tissu vasculaire peu résistant libère les parties cartilagineuses, et tout particulièrement les masses latérales de l'occipital, des attaches qui les maintenaient en place. Dès lors, les contractions musculaires qui tendent à rapprocher la tête du tronc attirent nécessairement en dehors ces pièces squelettiques. Sous l'influence de contractions violentes et répétées, elles cèdent à la traction qui s'exerce sur elles et s'étalent, pour venir se placer sur le même plan que la base du crâne. C'est dans cette situation que nous les observons. L'étalement des masses latérales et des autres parties de la voûte du crâne s'effectue, sous cette action, avec une certaine lenteur ; s'il en était autrement, nous constaterions, avec des plissements, des disjonctions plus ou moins considérables qui n'ont jamais été signalées. Nous constaterions certainement aussi des déchirures de la peau sur une étendue variable, tandis que, en réalité, le déplacement secondaire des pièces cartilagineuses du squelette s'effectue sous la peau, sans provoquer la moindre solution de continuité.

c) *Persistance totale ou partielle de la voûte.* — L'ensemble des dispositions crâniennes que l'on rencontre dans la pseudencéphalie répond à ce processus général. Les différences, parfois si considérables au premier abord, tiennent à l'état d'ossification de la voûte au moment de l'éclosion de la méningite et à la rapidité de propagation des lésions. Ces deux conditions secondes interviennent ensemble ou séparément, suivant le cas, sans qu'il soit toujours facile de dissocier nettement ce qui revient à l'une et ce qui dépend de l'autre.

Chez un certain nombre d'individus, l'étalement des masses latérales de l'occipital fait défaut, le trou occipital existe, — et l'on sait que Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire a fondé sur ce caractère des divisions toxonomiques. Or, pour que l'étalement des pièces occipitales ne se produise pas, il suffit que les liens rattachant entre elles deux parties symétriques conservent assez de solidité pour résister aux tractions musculaires. Si l'on se souvient que la méningite débute par la face convexe de l'encéphale, on saisit aisément le phénomène : l'inflammation se propageant avec une lenteur relative n'atteint que tardive-

ment les parties déclives du crâne, tandis que dès son apparition, elle a provoqué les contractions musculaires qui ont violemment tiré sur les cartilages occipitaux ; mais ceux-ci, éloignés encore de toute lésion, et par suite fortement reliés les uns aux autres, résistent à la traction. Tout l'effet de cette dernière est alors de fléchir la colonne cervicale. Une fois la cyphose ou la lordose constituées, les points d'attaches musculaires se trouvent très rapprochés les uns des autres, et vraisemblablement dans la mesure que nécessite le relâchement complet des fibres musculaires. Désormais les contractions n'auront d'autre effet que de tendre ces fibres sans provoquer aucun mouvement squelettique ; d'ailleurs, la violence des contractions va diminuant au fur et à mesure que les insertions musculaires se rapprochent. Pendant tout ce temps, sans doute, la méningite s'est propagée du sommet sur la base ; mais lorsque les lésions en arrivent à être suffisamment étendues pour diminuer la résistance des tissus inter et sous-cartilagineux, la puissance de l'action musculaire n'est plus capable de tirer en dehors, d'étaler les pièces squelettiques : celles-ci restent accolées l'une à l'autre, délimitant le trou occipital.

La vitesse de propagation des lésions entre ici seule en ligne de compte ; il n'est guère à croire qu'il faille faire également intervenir un retard dans l'éclosion des lésions, car ce retard aurait pour conséquence immédiate de laisser à l'ossification de la voûte conjonctive le temps de s'ébaucher sur une étendue variable des traces de cette ossification font absolument défaut chez un certain nombre d'individus, tandis qu'elles se rencontrent chez un certain nombre d'autres.

Là où n'existe aucun vestige d'os de membrane, il ne saurait être question que de la vitesse suivant laquelle la méningite descend du sommet vers les parties déclives.

Là, au contraire, où se rencontrent des vestiges sous forme de lames des divers os de la voûte, il y a lieu d'admettre à la fois la lenteur de propagation et le retard d'invasion, la dissociation des deux processus n'étant d'ailleurs guère possible. L'ossification constituée antérieurement à l'envahissement inflammatoire est en partie supprimée par le processus méningitique ; ce qui reste des pièces ossifiées temporales, pariétales ou occipitales est entraîné en dehors par le même mécanisme qui attire en dehors les parties cartilagineuses, et c'est en dehors que nous les rencontrons. Ces vestiges d'os membraneux appartiennent toujours, remarquons-le, au bord qui s'articule avec le cartilage de la base ; on n'a jamais signalé de fragments osseux isolés sur le sommet du crâne. Si la propagation est suffisamment lente, non seulement les masses latérales de l'occipital résistent à la traction, mais encore l'ossification de l'écaille s'effectue et l'on en retrouve les traces évidentes sous forme d'une lame plus ou moins large.

Les cas qui paraissent à première vue les plus embarrassants sont ceux où toute la voûte crânienne est ossifiée et fortement aplatie contre la base. Ces cas, nous l'avons vu, se présentent sous des aspects différents : tantôt les os de droite sont complètement séparés de ceux de gauche, les frontaux exceptés,

au moins dans leurs parties antérieures ; tantôt ils restent unis, sauf cependant l'occipital qui, chez ces individus sans hémicrânie, est constamment séparé en deux moitiés symétriques. Le mécanisme est vraisemblablement alors le suivant :

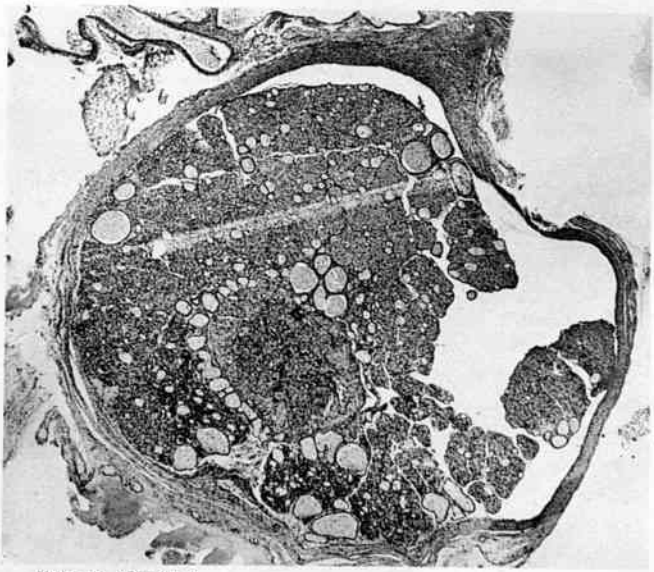
Chez tous ces individus, la méningite apparaît tardivement ; lorsque, des méninges, elle gagne en dehors vers les tissus de la voûte, l'ossification est déjà assez avancée. Dans ces conditions, les tractions musculaires ne s'exercent plus seulement sur des cartilages à peine retenus par un tissu conjonctif d'autant moins résistant qu'il est plus altéré, elles s'exercent en outre sur des pièces, fort minces évidemment, mais cependant solides. Grâce à l'invasion tardive du processus inflammatoire, la colonne vertébrale n'est pas encore infléchie, de sorte que les contractions musculaires déploient toute leur puissance. Cela étant, la calotte crânienne ne cédant pas à la traction qui tend à séparer sa moitié droite de sa moitié gauche ne peut que s'aplatir.

Cet aplatissement est possible, car, quel que soit le degré de l'ossification, les sutures sont encore loin d'être consolidées. L'aplatissement, toutefois, trouve un sérieux obstacle dans le contenu du crâne, le cerveau plus ou moins altéré. Deux phénomènes peuvent alors se produire : ou bien, malgré la force déployée, le crâne résiste ; mais alors l'inflammation se propage, détruit dans une certaine mesure les ébauches osseuses, et les fragments libérés cédant à la traction s'étalent en dehors ; nous rentrons dans le cas précédent ; — ou bien, pris entre l'action musculaire et la résistance opposée par l'encéphale, le crâne s'ouvre partiellement suivant la ligne sur laquelle s'exerce le plus grand effort. Cette ligne, médiane, est nécessairement la suture inter-occipitale : en effet, d'une part, la compression exercée sur le cerveau tend à chasser celui-ci d'avant en arrière, car les tractions qui portent sur les pariétaux portent directement sur le cerveau, le refoulant vers l'occipital, — tandis que d'autre part, les tractions qui portent sur l'occipital tendent à écarter ses deux moitiés et, par suite, à augmenter la capacité crânienne aux dépens de sa partie postérieure. Le cerveau ainsi refoulé, butte contre l'occipital, ajoutant son effort à celui des contractions musculaires. Dès lors, la voûte crânienne éclate suivant cette ligne, tandis que la compression continuant à s'exercer sur le sommet refoule le cerveau hors de la cavité crânienne d'une façon plus ou moins complète. C'est alors que l'encéphale une fois exclu, la voûte s'aplatit, arrive au contact de la base, sur laquelle elle se montre au fur et à mesure que l'ossification se poursuit. L'occipital seul se sépare en deux parties qui s'étalent en dehors ; elles s'étalent incomplètement, étant retenues par leurs attaches avec le reste du squelette membraneux. Tel est le cas du crâne que nous avons figuré et décrit dans le chapitre premier (fig. 6).

Mais l'éclatement peut intéresser une partie plus considérable de la voûte : marchant d'arrière en avant, il dépasse les limites de la suture occipitale, entame la suture pariétale et peut même se prolonger jusqu'à la partie postérieure de la suture métopique : nous retrouvons ces divers cas dans la description et les représentations des auteurs (fig. 3, 4 et 5). Tous ces cas, relèvent indistinctement du même phénomène : résistance de la voûte crânienne non al-



M



Clichés F. Monpillard.

N

PSEUDENCÉPHALIE ET ANENCÉPHALIE

(E. Rabaud).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

térée par l'inflammation, exclusion secondaire du cerveau. Il va de soi que l'exclusion est d'autant moins prononcée que la déhiscence de la voûte se fait sur une plus grande longueur. Constamment d'ailleurs, et grâce à son élasticité, la peau résiste à la rupture ; elle est refoulée par le cerveau, mais lui constitue une enveloppe.

Une fois le cerveau exclu, la voûte crânienne se trouve nécessairement à l'abri de la propagation méningitique. Dès lors, l'ossification poursuit son cours sans encombre ; les os membraneux se moulent sur la base cartilagineuse : c'est dans cet état que nous les retrouvons.

Ainsi se relient de la façon la plus naturelle les cas de pseudencéphalie avec hémicéphalie et les cas sans hémicéphalie. Les uns et les autres dépendent directement de la méningite : les premiers dérivent surtout des lésions de voisinage qui détruisent purement et simplement la voûte ; les seconds dérivent essentiellement des actions mécaniques développées par le processus inflammatoire.

d) *Déhiscence du rachis.*— Il nous sera maintenant très aisé de comprendre les dispositions spéciales des arcs vertébraux dans les cas où la pseudencéphalie est accompagnée de ce qu'il est convenu d'appeler un spina-bifida.

L'étude anatomique de ces colonnes vertébrales montre que leurs diverses parties existent intégralement. Seulement, les arcs vertébraux, au lieu d'être recourbés de bas en haut (avant en arrière) et soudés entre eux sur la ligne médiane de façon à constituer un canal rachidien, s'étalent latéralement ; leur face interne (ou antérieure), devenue externe (ou postérieure), se dispose sur le même plan que la face postérieure du corps vertébral et forme avec ce dernier un très large plancher. Sur ce plancher repose la tumeur médullaire revêtue par la peau dans toute son étendue.

La situation relative des arcs vertébraux est évidemment tout à fait insolite ; cette situation mise à part, ces arcs n'en existent pas moins. Ils n'ont peut-être pas atteint toute leur croissance, mais ils n'ont subi aucune altération destructive secondaire. Le rachischisis ne peut donc être mis sur le compte d'une lésion de voisinage comparable à celle qui supprime la voûte crânienne et crée l'hémicéphalie.

On ne peut davantage supposer que cette disposition résulte d'une modification initiale du tissu médullaire. Il faudrait admettre que le système nerveux a persisté sous forme de gouttière ouverte plus ou moins étalée, maintenant à droite et à gauche les masses mésodermiques origine des arcs neuraux : nous reviendrions par là à l'arrêt de développement. Les faits observés ne s'accordent pas avec une telle hypothèse : en premier lieu, nous trouvons dans cette gouttière ouverte une moelle dont la constitution morphologique est absolument normale ; les processus évolutifs, en ce qui la concerne, ont suivi leur cours ordinaire ; la gouttière médullaire s'est fermée en temps voulu, ses éléments ont proliféré. — En second lieu, la gouttière rachidienne est fermée par un toit conjonctivo-cutané. L'existence de ce toit membraneux est nettement corrélatif de l'évolution normale du tube nerveux. La non-fermeture de la

gouttière médullaire aurait eu, en effet, pour conséquence immédiate et nécessaire, une solution de continuité de la peau suivant la ligne dorsale : nous trouverions le tissu nerveux à ciel ouvert. En aucune façon, il ne peut en être ainsi. Le spina-bifida de l'anencéphalie n'est point provoqué par un développement insuffisant de système nerveux ; *ce spina-bifida est strictement limité aux parties squelettiques.*

Nous ne comprendrons alors sa genèse qu'en faisant intervenir, ici encore, l'action morphogénique de contractions musculaires violentes et répétées. Sous cette action, les arcs neuraux cartilagineux de droite se séparent des arcs de gauche ; les uns et les autres, cédant aux tractions exercées, se rabattent peu à peu, de telle sorte que leur face interne vient se placer dans le même plan que la face dorsale du corps vertébral.

Pour qu'un tel déplacement puisse se produire, il est nécessaire que les tractions interviennent assez tôt, à une époque où les deux moitiés constituantes des arcs vertébraux ne sont pas encore soudées par leurs extrémités libres. Et c'est bien ainsi que les choses se passent, car si nous examinons les lames déjetées, nous constatons qu'elles ne portent aucune trace de la pièce terminale : l'apophyse épineuse. Il ne s'agit donc point ici d'une destruction secondaire, ni d'un arrêt de croissance, mais simplement de ce fait qui les demi-arcs ont été disjoints avant que leur formation complète ait établi entre eux des liens suffisamment solides.

Du reste, le rachischisis se rencontre chez des individus dont la moelle est complètement détruite par la néo-formation méningitique. Ce fait indique bien le rôle que joue la précocité d'invasion des phénomènes morbides ; il est pour nous la preuve que cette précocité doit également être admise pour les cas où la propagation spinale de la méningite a été précédée d'une dégénérescence du tissu nerveux : pour déterminer les contractions et, par elles, les modifications morphogéniques, il suffit que l'inflammation soit en pleine évolution dans la pie-mère encéphalique.

Au contraire, une méningite tardive, intervenant vers la fin du cinquième mois par exemple, atteint un organisme chez lequel les arcs neuraux sont relativement consolidés ; la contraction, quelles que soient sa violence et sa persistance, ne peut plus les disjoindre.

Les cas mixtes, où l'on trouve un canal rachidien fermé en bas et ouvert en haut répondent au phénomène général. Nous savons, en effet, que la soudure des lames vertébrales s'effectue du sixième au neuvième mois pour les vertèbres lombaires, tandis qu'elle est beaucoup plus tardive pour les autres vertèbres.

Cependant, si d'une façon générale l'étalement des lames peut se faire sans l'entrée en jeu de destructions secondaires, celles-ci ne doivent pas être absolument niées. Suivant toute évidence, elles peuvent faciliter l'action musculaire en relâchant les tissus conjonctifs qui réunissent les ébauches cartilagineuses.

De toute façon, le mouvement de rotation des lames vertébrales s'effectue à couvert sous le revêtement conjonctivo-cutané, sans provoquer de déchirures ; il laisse intact le toit membraneux qui ne sera envahi que plus tard par les

lésions de voisinage. Nous assistons de la sorte à la formation mécanique d'un rachischisis, n'ayant rien de commun, ni par sa genèse, ni par sa constitution avec le *spina-bifida* proprement dit : c'est une *déhiscence du rachis*.

e) *Déformations diverses.* — En outre de ces modifications résultant des contractions musculaires et qui donnent à certains cas de pseudencéphalie une allure caractéristique, on peut observer encore d'autres déformations relevant de la même cause. Il est incontestable que les contractions des muscles de la face ou des membres agissent directement sur les articulations et l'on doit admettre l'éventualité de luxations ou de déviations. Jules Guérin rapporte une observation de luxation du maxillaire inférieur qui est tout à fait vraisemblable. Il attribue la même origine à divers cas de pieds-bots. Je n'y contredirai pas. Toutefois, il convient de remarquer que le diagnostic de pied-bot est le plus ordinairement porté, en pareille occurrence, d'après l'aspect superficiel seul. Rarement, sinon jamais, le diagnostic a été contrôlé par l'étude directe de l'articulation. Or, sur les sujets soumis à mon examen, j'ai fréquemment constaté une déviation des pieds en dedans. Mais, constamment, il m'a semblé que cette déviation répandait plutôt à une action mécanique purement extérieure et survenant *post-mortem* qu'à une contraction musculaire. Il n'échappera à personne qu'une déviation par traction musculaire n'est définitive que dans la mesure où elle est suivie d'une modification squelettique qui change les conditions d'emboitement des pièces osseuses. A défaut de cette modification squelettique, la déviation est temporaire, aussi bien que la contraction dont elle résulte. Au surplus, le pied est soumis à des actions musculaires antagonistes et l'on ne voit pas de raison, *a priori*, pour que ce soit un groupe qui l'emporte plutôt qu'un autre, alors que les lésions médullaires sont aussi généralisées que celles de la méningite fœtale. Or, d'après la très grande majorité des observations, la déviation du pied se fait en dedans. Il semblerait que l'action des muscles externes de la jambe soit toujours inférieure à celle des muscles internes. De même, il semblerait que le triceps sural n'entre que rarement en jeu, car le pied-bot équin n'est pas plus fréquent que le pied-bot valgus. Cependant, répétons-le, la méningite n'envahit pas spécialement tel ou tel centre, mais la moelle tout entière ; et l'envahissement n'a pas une marche déterminée : les lésions hémorragiques ou autres s'observent indifféremment sur un point quelconque du tissu médullaire, dans sa partie motrice tout au moins.

*
* *

En définitive, les contractions musculaires jouent un rôle évident dans la morphogenèse de la pseudencéphalie et elles le jouent également dans tous les cas où une inflammation du système nerveux intervient chez le fœtus, quelle que soit d'ailleurs la nature de cette inflammation. Jules Guérin, Delplanque (1)

(1) P. DELPLANQUE, *Etudes tératologiques. I. Des difformités congénitales produites sur le fœtus par la contraction musculaire (Les veaux à tête de chien, ou niatas)* (Thèse de Lille, 1885).

après lui, ont eu, à cet égard, une vision nette des phénomènes. Sans doute, ils ne spécifiaient ni le siège, ni la nature de l'inflammation dans tel ou tel cas particulier, — ils n'avaient pas, pour le faire les moyens d'investigation dont nous disposons aujourd'hui — mais ils ont en entier le mérite d'avoir compris l'importance les actions musculaires violentes et répétées dans la genèse de certaines malformations fœtales. Ils eurent seulement le tort, de vouloir généraliser le processus, de lui attribuer bon gré mal gré l'origine de toutes les productions congénitales. Le livre de Jules Guérin est, à ce point de vue, le plus bel exemple des absurdités où peut conduire la transformation d'une observation juste en une idée préconçue généralisée sans critique. D'ailleurs, il faut bien le dire, même pour le cas particulier des anencéphales, point de départ de Jules Guérin, l'auteur s'est contenté de considérations assez vagues sur l'effet des contractions ; il s'est à peine attaché aux traits généraux de l'attitude. Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, avant lui, en avait dit tout autant d'une façon plus concise.

C'est dans le détail même que nous sommes entré, indiquant ainsi où commence et où finit l'action muscluaire, dans quelles conditions elle est efficace ou sans résultat. Nous ne croyons pas actuellement possible d'aller au-delà de ce que nous avons admis, que l'inflammation soit méningitique ou dépende d'une infection générale.

(*A suivre.*)

SAINT PANTALÉON, MÉDECIN.

A PROPOS D'UNE PEINTURE MURALE DE L'ÉGLISE DE GUEBERSCHWIHR (ALSACE).

PAR

Fernand RUDLER

Médecin-major du 11e Dragons.

La religion catholique est toujours en honneur en Alsace, et nombreux et fréquentés sont les lieux de pèlerinage, consacrés le plus généralement à la Vierge, invoquée sous des vocables variés. J'ai visité deux chapelles, de notoriété inégale sans doute, mais chères au même titre aux paroisses avoisinantes qui, processionnellement, s'y rendent à date fixe. Par des revues et des chroniques locales, j'avais appris les guérisons miraculeuses obtenues aux Trois-Epis, près Türckeim et au Schauenberg, près Rouffach, et je ne fus pas peu surpris de ne pas découvrir dans ces sanctuaires un seul document intéressant l'iconographie médicale.

A vrai dire, les images ne manquent pas de malades alités vomissant un sang rutilant dans une cuvette, d'écrasés, de noyés, de brûlés. « Ces ex-voto, dit Max de Ring, méritent d'être examinés sous le rapport psychologique ; ils prouvent combien l'imagination souvent frappée peut agir sur les corps et soulager les affections physiques » (1). OEuvre de reconnaissance pieuse, ils échappent dans tous les cas, par leur simplicité extrême à toute critique médicale, — tels les bras et jambes de bois qui, par centaines, en d'autres lieux, attestent les sentiments de gratitude des affligés exaucés...

Mes recherches ne furent cependant pas complètement infructueuses et je reproduis ici une œuvre qui comporte un certain intérêt médical et historique. Elle est due au pinceau d'un peintre alsacien, M. Martin Feuerstein, actuellement professeur à l'Ecole des Beaux-Arts de Munich.

* * *

Il s'agit d'une peinture murale qui orne le chœur de l'église de Gue-

(1) *Symbolisme et légende du Pèlerinage des Trois-Epis*, Revue d'Alsace, année 1862, p. 209.

berschwihr, village perché à flanc de coteau dans le vignoble entre Rouffach et Colmar (Pl. LXV).

L'église est dédiée à saint Pantaléon, médecin. Le tableau « représente le saint parcourant la province, s'arrêtant devant une ville dont les habitants accourent vers lui pour chercher guérison » (1).

L'histoire du saint et celle de la paroisse sont assez curieuses.

Pantaléon vivait, en 303, sous les empereurs romains Dioclétien et Maximien et sous le pontifiat de saint Marcellin. Après avoir étudié les humanités et la philosophie, il s'adonna à la médecine, et il y réussit si bien sous la discipline d'Euphrosyne, premier médecin de l'empereur Maximien, que ce prince, informé de son habileté,résolut de le prendre à la cour et d'en faire un des médecins de sa personne.

La conversion au christianisme du païen Pantaléon fut opérée par un prêtre du nom d'Hermolaüs qui déclarait à son disciple « qu'Esculape, Hippocrate et Galien donnaient, à la vérité, des secrets pour guérir les maux du corps et pour maintenir, durant un peu de temps, la santé et la vie qu'il faut nécessairement perdre ; mais que Jésus-Christ était un médecin plus excellent puisqu'il guérissait les maladies du corps et de l'âme, et que ses serviteurs par sa vertu avaient même le pouvoir de guérir des maux qui mettaient tous les médecins au désespoir, comme d'éclairer les aveugles, de rendre l'ouïe aux sourds et la parole aux muets, de redresser les boiteux et de ressusciter les morts... » (2) *Æsculapii et Hippocratis medicamenta parva sunt...*

A dater de sa conversion, Pantaléon semble dédaigner la science incertaine ; il n'opère plus que par miracles. N'est-ce pas d'ailleurs une première cure merveilleuse qui a raison de son esprit professionnel de doute et d'examen ? Et même, il s'agit bien d'une guérison... A l'instar d'Asclepios, il débute dans l'exercice de la médecine surnaturelle par une résurrection. Cette réussite valait bien un baptême.

L'événement a inspiré M. Feuerstein ; à ce titre, il mérite une mention. Dans ses pérégrinations, Pantaléon rencontra un jour le cadavre d'un enfant ; auprès de lui, une vipère. Désireux d'éprouver la vertu des conseils d'Hermolaüs, le saint dit à l'enfant : « Mort, lève-toi au nom de Jésus ; et toi, mauvaise bête, reçois le mal que tu as fait. » Au même instant, le mort ressuscita et la vipère mourut. *Puer iste vivet et bellua moritur...* (3)

Dès lors,c'est une succession de miracles retentissants. Le saint remédie

(1) Lettre de M. Martin Feuerstein.

(2) *Les Petits Bollandistes*, t. IX, ouvrage et documents dus à l'obligeance de M. l'abbé Brandstetter, curé de Gueberschwihr.

(3) Extrait des Bollandistes, *loc. cit.*



Phototypie Berthaud, Paris

SAINT PANTALÉON GUÉRISSANT LES MALADES

Peinture murale de l'église de Gueberschwir (Alsace), par Feuerstein.

(F. Rudler).

efficacement à toutes les maladies qu'il guérit non par les règles infidèles d'Hippocrate et de Galien, mais par la vertu du Christ. Sa clientèle s'étend à la Nicomédie entière ; de toutes parts, on accourt à celui qui tient entre ses mains la vie et la mort, la santé et la maladie. Des succès aussi peu naturels excitèrent contre le thaumaturge la haine et l'envie des médecins. Dénoncé à l'empereur comme chrétien, Pantaléon subit le martyre après avoir confondu par de grands prodiges la jalousie de ses confrères.

Depuis des siècles, saint Pantaléon est le premier patron des médecins, du moins dans les contrées où son culte est vénéré. Il est un des quatorze Auxiliaires, réunion de saints inconnus en France, mais invoqués par ailleurs contre les maladies. A la vérité, tous n'étaient pas médecins de leur vivant, et les Cliniques rudimentaires d'alors étaient sans doute fermées aux femmes ; on relève cependant des spécialistes des deux sexes dans la liste des saints guérisseurs. Par exemple : saint Christophore est tout puissant contre la peste, saint Egide est neurologiste, saint Denis laryngologiste ; sainte Catherine assiste les parturientes ; sainte Barbe est secourable aux épileptiques ; « saint Côme guérit des blessures ; saint Hubert de la rage ; saint Vit donne la fertilité aux femmes, la vigueur aux enfants malingres, la plus belle nuit aux jeunes épousées... » (1).

Quoi qu'il en soit, il ne semble pas que saint Pantaléon ait opéré après sa mort des miracles en faveur de quelque malade isolé ; il n'existe pas du moins, à Gueberschwihr, de pèlerinage en son honneur. Le saint a préféré protéger le pays et le village contre les envahisseurs et contre les épidémies que traînent généralement après elles les troupes en campagne.

Je tiens de M. le Dr Auguste Hertzog (2), pour qui l'histoire de l'Alsace n'a pas de secrets, que les documents Gueberschwiriens concernant l'histoire médicale de la localité ne sont ni nombreux ni importants.

Pendant tout le moyen âge, l'église de Gueberschwihr est nommée tan-

(1) Max de Ring, Revue d'Alsace, année, 1862, p. 567.

(2) M. Hertzog, qui m'a aimablement communiqué ces renseignements, ajoute, comme document à l'histoire médicale du village, la fondation d'un hôpital attestée par un acte de vente de biens sous la date de la Saint-Barthélémy, 24 août 1314 ; cet acte concerne un bâtiment qui est aujourd'hui la maison d'école. Suit une série d'actes de vente en faveur de l'hôpital nouvellement créé, le dernier de 1624. — Il existe une image de saint Pantaléon sur une fontaine près du presbytère, mais on ne possède aucun détail sur l'érection de ce monument. — J'ai vu enfin, l'un à la cure et le second dans l'unique tour datant du XIIe siècle (l'église a été reconstruite en pierre rouge de Sayerne en 1875), deux tableaux représentant le saint entouré de malades. Sur les deux toiles, l'épisode de l'enfant piqué par un serpent est reproduit ; mais ces œuvres, fort médiocres d'ailleurs, sont détériorées et ne méritent pas une mention plus détaillée. J'ai fait exécuter sans succès la photographie du tableau de la cure.

tôt de Saint-Pantaléon et de Saint-Hymère ou Hymier, tantôt de Saint-Hymère tout seul. En 1627, les deux patrons sont encore réunis dans un acte d'indulgence. Dès 1658, il n'est plus question que de saint Pantaléon, et l'histoire ajoute : « Il faut croire que les pestes et les maladies de la terrible guerre de Trente ans ont contribué à faire oublier saint Hymère et ont décidé les habitants à n'invoquer plus comme patron que le saint médecin-martyre Pantaléon. »

Dans les archives de la paroisse on trouve en effet, à ce sujet, quelques renseignements dus au même auteur : « En 1635, le mercredi après la Pentecôte, les Lorrains pénétrèrent dans le pays avec une grande violence près Brisach, en passant le pont ; ils élevèrent leur camp le long de l'Ill, près Sainte-Croix-en-Plaine, et vinrent dans le vignoble. Ils saccagèrent tout, détruisirent la moisson en deux jours, mirent au pillage l'église d'Eguisheim, imposèrent aux Alsaciens les dernières vexations, entre autres l'obligation de boire du purin (Schwedentrunk, la boisson des Suédois), et tuèrent beaucoup de monde.

« Les habitants de la contrée, épouvantés, errèrent pendant quatre semaines sans abri, comme des bêtes sauvages.

« Alors éclata la maladie. Tous les villageois, au sortir de la forêt, étaient atteints ; beaucoup étaient morts. On en mit vingt dans une même fosse ; parfois pendant trois jours, les fosses ne furent pas fermées ; 400 moururent, jeunes et vieux, en dix mois. »

Etait-ce la peste ? Aucun document ne permet de l'affirmer. Dans l'ancien cimetière qui entourait l'église paroissiale, une pierre commémorative rappelait ces tristes événements ; 250 victimes, en peu de jours, furent déposées dans la même fosse : « N'est-ce pas une plainte bien amère ? en voilà déjà 250 dans une fosse. »

Ist das nicht eine bittere Klag ?
Schon das dritt halb hundert in einem Grab... »

Ils ne moururent pas tous... Par un phénomène curieux d'égoïsme humain satisfait, les survivants proclamèrent patron unique de Gueberschwihr celui dont la protection avait été aussi peu efficace que les remèdes d'Esculape et de Galien. Le nom original de Pantaléon fut donné en baptême à nombre de petits villageois.

Cet usage se perd d'ailleurs ; le culte du saint ne reçoit plus les mêmes honneurs. Il a fallu peut-être le tableau de M. Feuerstein pour rappeler aux vignerons de l'endroit que leur patron avait autrefois pratiqué de façon éclatante l'art d'Esculape.

*
* *

Le tableau représentant *Saint Pantaléon guérissant les malades* offre-t-il

un réel intérêt médical ? Toute appréciation sur la valeur artistique de l'œuvre à la quelle fait pendant, dans le chœur de l'église de Gueberschwihr, *le Martyre du saint*, me paraît superflue et téméraire. L'artiste a recueilli les suffrages éclairés des Munichois lors d'une exposition, et peut-être la Nouvelle Pinacothèque a-t-elle disputé ce tableau à l'église alsacienne ?

Mais je peux affirmer qu'aucune préoccupation médicale n'a guidé le pinceau du peintre. M. Feuerstein m'écrit qu'il a été frappé de la brièveté et de l'insuffisance des notices sur la vie du saint ; il a voulu reproduire principalement l'épisode, rappelé partout, de Pantaléon guérissant un enfant piqué par un serpent. « Pour le reste, ajoute-t-il, j'ai composé mon tableau, avec le seul souci de l'harmonie des lignes et de l'effet pictural ; j'ai groupé autour du saint, hommes, femmes et enfants, sans vouloir préciser une guérison quelconque. »

Voilà donc une cause entendue et qui rend inutile toute dissertation sur la vérité médicale des malades exposés. J'ai cru bon cependant de faire connaître, à propos du tableau de M. Feuerstein, la vie et la légende d'un saint qui fut médecin. Au surplus, ces lignes dispenseront peut-être dans l'avenir quelque critique médical très sérieux de découvrir des types pathologiques définis dans les conceptions originales et imaginaires de l'artiste.

A vrai dire, l'erreur serait facile. Et ne croirait-on pas reconnaître, dans cet homme agenouillé, le phtisique de Laënnec à une période moins avancée...

Le Gérant : P. Bouchez

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



EXOSTOSES MULTIPLES

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES DYSTROPHIES DU CARTILAGE DE CONJUGAISON

PAR

P. E. LAUNOIS
Professeur agrégé,
Médecin de l'hôpital Tenon.

et

F. TRÉMOLIÈRES
Interne
des hôpitaux.

Parmi les déviations de l'évolution normale du squelette, il en est une qui, débutant dans le jeune âge, s'accentuant au moment de la puberté, peut aboutir, chez l'adulte, à une déformation généralisée des os. Qu'ils soient longs ou plats, pourvu, le plus souvent, qu'ils aient été précédés d'un modèle cartilagineux et formés aux dépens de plusieurs pièces, ils sont susceptibles de se couvrir, en certaines régions déterminées, de saillies, de tubérosités, tantôt petites, tantôt volumineuses, mais toujours extrêmement nombreuses, constituant *les exostoses multiples*.

La radioscopie et la radiographie permettent aujourd'hui de déterminer, avec toute la précision désirable, pendant la vie, les caractères macroscopiques et les rapports topographiques de ces exubérances osseuses. Ces nouveaux moyens d'investigation ont confirmé tout d'abord une donnée établie par les recherches cliniques et anatomo-pathologiques, à savoir l'affinité toute spéciale des lésions pour les extrémités des os, c'est-à-dire pour les régions des pièces du squelette qui correspondent aux cartilages de conjugaison. La fertilité plus grande et plus prolongée du cartilage et du périoste dans ces régions explique cette prédilection, que vient d'ailleurs confirmer la fréquence relativement grande des végétations osseuses, décrites dans les classiques sous le nom *d'exostoses ostéogéniques ou de croissance*. Celles-ci, en raison même de leur siège habituel d'implantation, semblent bien résulter de l'exagération locale d'un processus normal d'évolution. Mais une semblable interprétation est-elle applicable à une malformation aussi généralisée que celle que Poncet (1) considère comme

(1) A. Poncet, *Affections rattachées aux tumeurs des os*, in Traité de chirurgie de Duplay et Reclus, t. II, p. 974.

le résultat d'une « *hyperactivité ostéogénique* », sans d'ailleurs se prononcer sur sa pathogénie ?

Si le processus qui préside à la production de cette dystrophie osseuse est, comme nous le montrerons plus loin, encore inconnu, son étude descriptive n'en est pas moins possible aujourd'hui ; elle intéresse d'ailleurs aussi bien le médecin que le chirurgien.

La malformation osseuse peut être observée dès ses premières phases d'évolution, aussi a-t-elle été minutieusement étudiée par les médecins qui donnent plus particulièrement leurs soins aux enfants. Legroux (1), dans une communication à la Société Médicale des hôpitaux, a clairement résumé les caractères des saillies osseuses qu'elle détermine. « C'est, outre l'*indolence* et l'*apparition* dans les premières années de la vie, la *symétrie* presque parfaite.... Les os du crâne, comme c'est presque la règle, et ceux de la face sont complètement respectés. De plus ces exostoses siègent uniquement au voisinage des épiphyses, et de préférence sur celles par où se fait surtout l'accroissement des os en longueur : extrémités supérieure de l'humérus, inférieure des os de l'avant-bras, extrémité inférieure du fémur. Quand on les rencontre sur les deux épiphyses, comme au tibia et au péroné, c'est toujours sur la plus fertile qu'elles sont les plus volumineuses ».

Les mêmes constatations sont faites par les chirurgiens d'enfants qui, eux aussi, comme nous l'écrivait A. Broca, (2), observent fréquemment des exostoses. Elles sont parfois possibles aussi dans les hôpitaux d'adultes, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante que nous avons recueilli l'an dernier dans notre service de Tenon, observation dans laquelle les malformations remontaient à l'enfance et se faisaient remarquer tout autant par leur multiplicité que par leur volume.

Observation

Exostoses datant de l'enfance, remarquables par leur volume et leur multiplicité. — Tuberculose pulmonaire tardive cavitaire.

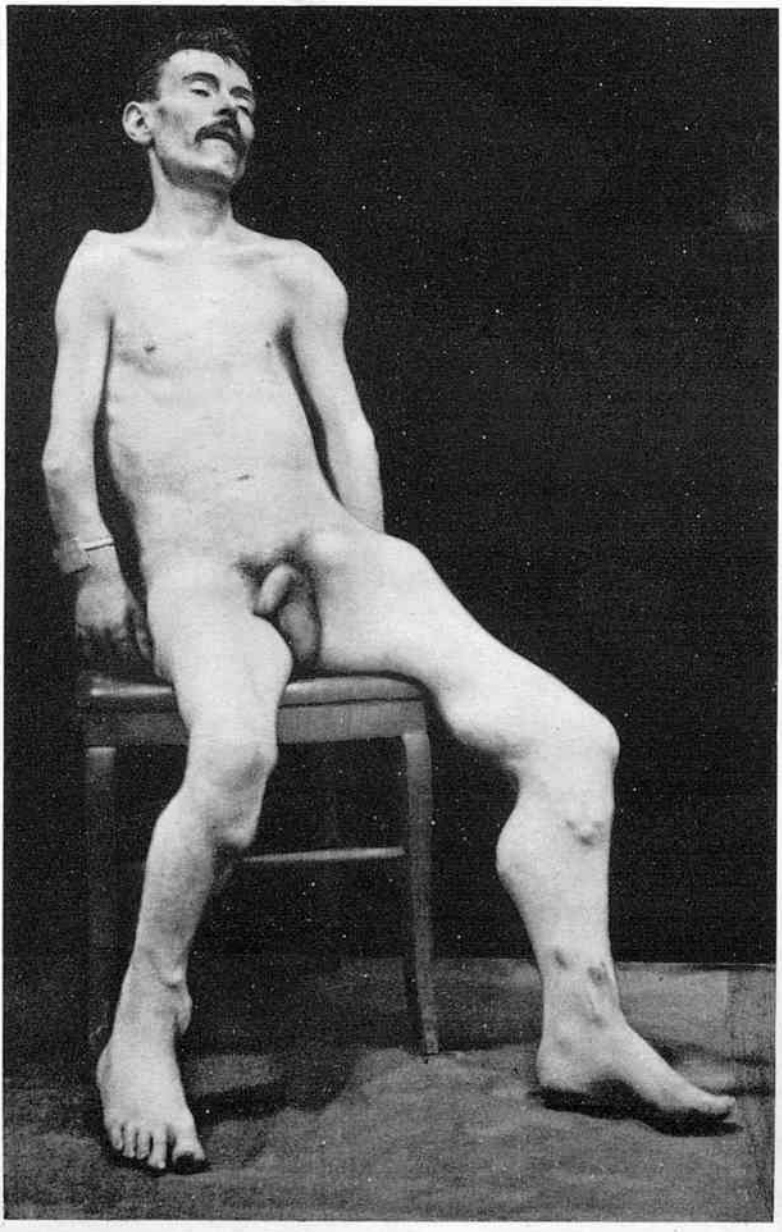
Quand P..., typographe, âgé de 35 ans, entre salle Gérando, au mois de mai 1904, il n'est pas tout à fait un inconnu pour nous ; une rapide inspection nous permet en effet de reconnaître le malade, dont l'observation, publiée par E. Albert-Weil (3), avait été utilisée par l'un de nous (4) dans un précédent mémoire.

(1) Legroux, *Exostoses ostéogéniques, ou de croissance, multiples*, in Bull. de la Société médicale des Hôpitaux, 4 juillet 1890, p. 620.

(2) Broca, Communication écrite.

(3) E. Albert Weil, *Un cas d'exostoses multiples*, Progrès médical, 7 juin 1902, p. 369.

(4) P. E. Launois et P. Roy, *Exostoses multiples à tendance suppurative*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1902, et H. Laisney, *Contribution à l'étude des exostoses multiples*. Thèse de Paris, 1903.



EXOSTOSES MULTIPLES

(Launois et Tremolières).

Masson & Cie, Éditeur

Phototypie Berthaud Paris

Il est né, aux environs de Beauvais, d'un père polonais et d'une mère française. Ses parents étaient bien portants et bien conformés. Sa mère est morte des suites de couches au moment de sa naissance ; son père, très vigoureux, a succombé à 35 ans ; il était atteint d'une affection cardiaque. Il a un frère aîné, âgé aujourd'hui de 41 ans, très bien conformé, et qui a toujours joui d'une bonne santé.

Dans sa première enfance, P... a été élevé au biberon jusqu'à l'âge de 19 mois ; il a marché à 16 mois ; il ne se rappelle pas avoir jamais été malade jusqu'en 1901, époque à laquelle il commença à tousser.

D'un premier mariage il a eu trois enfants bien constitués et de son union avec X..., est né un fils, âgé aujourd'hui de 6 ans et exempt de toute tare et de toute déformation.

Il n'a pas eu la syphilis et est relativement sobre.

Un état fébrile continu avec exacerbation vespérale, une hecticité profonde, une toux quinteuse et une expectoration abondante l'engagent à entrer à l'hôpital. On constate l'existence de lésions tuberculeuses dans les deux poumons ; elles sont plus avancées dans celui de gauche, où existe une vaste caverne. L'infection bacillaire, qui semble avoir débuté en 1901, s'est accompagnée d'hémoptysies peu abondantes, d'anorexie, d'amaigrissement progressif et de perte graduelle des forces.

Mais ce qui, chez lui, attire et retient surtout l'attention, ce sont les déformations de ses membres, dont la palpation permet de reconnaître la nature osseuse.

Le malade se souvient parfaitement qu'il portait déjà, dès sa plus tendre enfance, des exostoses pointues au niveau du cou-de-pied gauche ; sa grand' mère, chargée de l'élever, lui faisait porter des pantalons très longs pour les dissimuler.

Ces déformations se sont accrues avec la croissance ; jusqu'à l'âge de 14 ou 15 ans, il ne boitait presque pas. C'est à ce moment que ses deux membres se sont allongés d'une façon inégale et que la tête du fémur gauche s'est développée au point de former aujourd'hui, à la partie interne du pli de l'aine, une tumeur très volumineuse, gênant considérablement les mouvements d'abduction et de flexion de la cuisse. Il attribue le développement particulièrement volumineux de cette exostose à une chute qu'il aurait faite.

Vers la 20e année, toutes les exostoses, aussi bien celles siégeant sur les membres supérieurs que celles occupant le tronc, le bassin ou les membres inférieurs, étaient constituées. Depuis cette époque, quelques-unes ont subi un accroissement plus ou moins rapide et plus ou moins marqué.

P... mesure 1 m. 47. Son squelette est parsemé d'exostoses, si nombreuses qu'elles sont, pour ainsi dire, incomptables (V. Pl. LXVI).

E. Albert-Weil, grâce à une enquête radiographique minutieuse, en a donné la description suivante qui, exacte en 1901, l'est encore aujourd'hui. Le mieux est de la lui emprunter (Pl. LXIX, LXX, LXXI).

Parmi les exostoses, les unes ne sont pas plus grosses qu'une tête d'épingle, d'autres forment de véritables épines saillantes sous la peau ; quelques-unes

sont arrondies et, parmi elles, il en est une qui a acquis les dimensions d'une tête de fœtus.

Le fait principal qui frappe quand on examine P..., c'est l'aspect normal de sa face et de son cou, qui ne présentent aucune prolifération osseuse ; c'est aussi l'inégal développement des membres supérieurs et des membres inférieurs. Les membres supérieurs paraissent très courts, alors que les membres inférieurs semblent mieux proportionnés à la taille. Le membre supérieur gauche, du creux de l'aisselle à l'extrémité du médius, a 50 centimètres ; le droit en a 51. Le membre inférieur gauche, qui présente le plus grand nombre d'exostoses et les plus considérables, mesure, du sommet de l'épine iliaque antéro-supérieure au sommet de la malléole péronière, 81 centimètres ; le membre inférieur droit ne présente entre ces deux points de repère que 76 centimètres.

Le thorax est aplati latéralement, surtout du côté gauche ; il est très étroit dans ses deux tiers supérieurs. En avant, font saillie la partie supérieure du sternum et les extrémités externes et internes des clavicules gonflées et parsemées d'une série de petites aspérités. Au niveau de la jonction des côtes et des cartilages costaux existe une série de gonflements semés également d'aspérités. Les côtes ont une forme irrégulière ; elles sont de longueur et d'épaisseur inégales, comme on peut s'en rendre compte par la palpation. Les omoplates sont déjetées plus en dehors qu'à l'état normal. L'omoplate droite présente une exostose sus-épineuse et une série d'exostoses dans la fosse sous-épineuse ; mais elles sont peu épaisses et la radiographie ne les montre pas. L'épine est très saillante et très mamelonnée ; le bord axillaire de l'os présente un prolongement pointu faisant saillie dans le creux de l'aisselle. L'omoplate gauche présente des exostes fixées à peu près aux mêmes points que les exostoses de l'omoplate droite, mais elles sont plus volumineuses et surtout plus épaisses ; le bord spinal de l'os porte une sorte d'échancrure limitée de part et d'autre par des exostoses épaisses pointant sous la peau du dos et que la radiographie montre bien ; sur le bord axillaire existe également une exostose pointue.

Les humérus sont de tous les os longs ceux qui présentent le moins d'altérations ; les extrémités inférieures sont élargies simplement. A droite, au voisinage de l'extrémité supérieure, sous la tête humérale, mais implantée sur la diaphyse, existe une épine pointue située presqu'en face de l'accroissance axillaire de l'omoplate. A gauche, on remarque à l'extrémité supérieure de l'os deux exostoses : la supérieure, très grosse, est implantée sous le col anatomique et fait une saillie considérable dans le creux de l'aisselle ; elle entrave l'adduction de l'humérus et ne la permet que d'une façon limitée ; l'inférieure est implantée sur la diaphyse ; elle est moins grosse, mais néanmoins plus importante que l'exostose correspondante du côté droit.

L'humérus droit mesure 18 centimètres, le gauche 19. Dans les mouvements de l'épaule, surtout à gauche, l'omoplate suit l'humérus, sans pourtant qu'il y ait ankylose complète.

A droite et à gauche, les deux os de l'avant-bras sont fixés presque complètement l'un à l'autre par deux exostoses siégeant à leurs extrémités supérieures et à leurs extrémités inférieures.

A droite, les extrémités des deux os soudés l'un à l'autre sont simplement aplaties. A son extrémité inférieure, le radius est très élargi et comme épanoui en un gros bourgeonnement ; il porte sur le bord externe deux véritables crochets : son bord inférieur oblique concourt seul avec les os du carpe à former l'articulation du poignet. L'extrémité inférieure du cubitus ne concourt pas à cette articulation ; elle fait saillie sous la peau. Sur la radiographie on voit nettement les exostoses qui relient les extrémités inférieures des deux os l'un à l'autre et les portions qui appartiennent plus particulièrement à l'un ou à l'autre. A gauche, les os de l'avant-bras sont reliés à leur extrémité supérieure par une exostose saillante : mais il faut noter que l'extrémité supérieure du radius est complètement luxée et fait hernie sous la peau en arrière. Au poignet, cubitus et radius sont intimement liés : il existe là un véritable chapeau osseux fixé au radius et surplombant les extrémités des deux os pour concourir par une face oblique à l'articulation du poignet ; sur le bord externe de ce chapeau existent aussi de véritables petits crochets.

La flexion des coudes est possible ; la supination est impossible à droite ; à gauche elle se fait mais avec participation du bras ; les deux mains, en demi-pronation, demeurent déjetées en dehors. Les deux mains sont d'ailleurs petites et souples. Si la palpation ne permet d'apprécier aucune rugosité, la radiographie met en évidence le grand développement des têtes métacarpiennes et indique la présence de petites exostoses siégeant à la jonction des épiphyses et des diaphyses. Il faut noter également la déformation des extrémités inférieures des premières phalanges, particulièrement sur la main gauche.

Sur les crêtes iliaques, par le palper on sent nettement jusqu'au niveau des épines antérieures une série d'exostoses formant une véritable chaîne mamelonnée : la radiographie montre du reste la consistance lamellaire de ces productions.

Le sacrum, le coccyx et les ischions portent de même des exostoses visibles par la radiographie.

Le bassin est asymétrique, la portion gauche de la cavité est plus développée que la portion droite, qui est rétrécie ; l'épine iliaque antéro-supérieure est moins élevée à gauche qu'à droite.

La colonne vertébrale est déviée : il existe une scoliose très apparente à convexité gauche,

Le fémur gauche présente l'aspect d'une haltère terminée à la partie supérieure par une grosse sphère du volume d'une tête de fœtus et à la partie inférieure par une véritable couronne d'épines creuses dirigées en avant, en arrière, à la partie externe et à la partie interne. L'épine interne est surtout considérable : elle mesure plus de 4 centimètres et fait une saillie très notable sous la peau.

Les radiographies montrent nettement l'intégrité de la diaphyse, le développement des exostoses au niveau des cartilages de conjugaison et leur constitution : ce sont des cavernes. Elles ressemblent à des cavités limitées par des travées osseuses.

Il faut noter que, lorsque le malade est couché, on voit très nettement sur

la saillie formée par l'extrémité supérieure du fémur, dans l'angle externe du pli de l'aîne, l'artère fémorale soulever la peau par ses battements.

L'extrémité supérieure du fémur droit est moins volumineuse que celle de gauche ; le grand trochanter cependant est très augmenté de volume et vient faire saillie par ses prolongements au niveau de la fesse. Quand on place une main sur cette saillie, on sent, pendant la flexion de la jambe, une crépitation rappelant celle de petits os qui viendraient s'entrechoquer. Il est donc certain qu'une bourse séreuse coiffe ici l'exostose et que dans l'intérieur de cette bourse existe un certain nombre de corps étrangers. L'extrémité inférieure du fémur est aussi moins volumineuse que celle de gauche ; à la jonction de l'épiphyse et de la diaphyse existe une couronne d'épines.

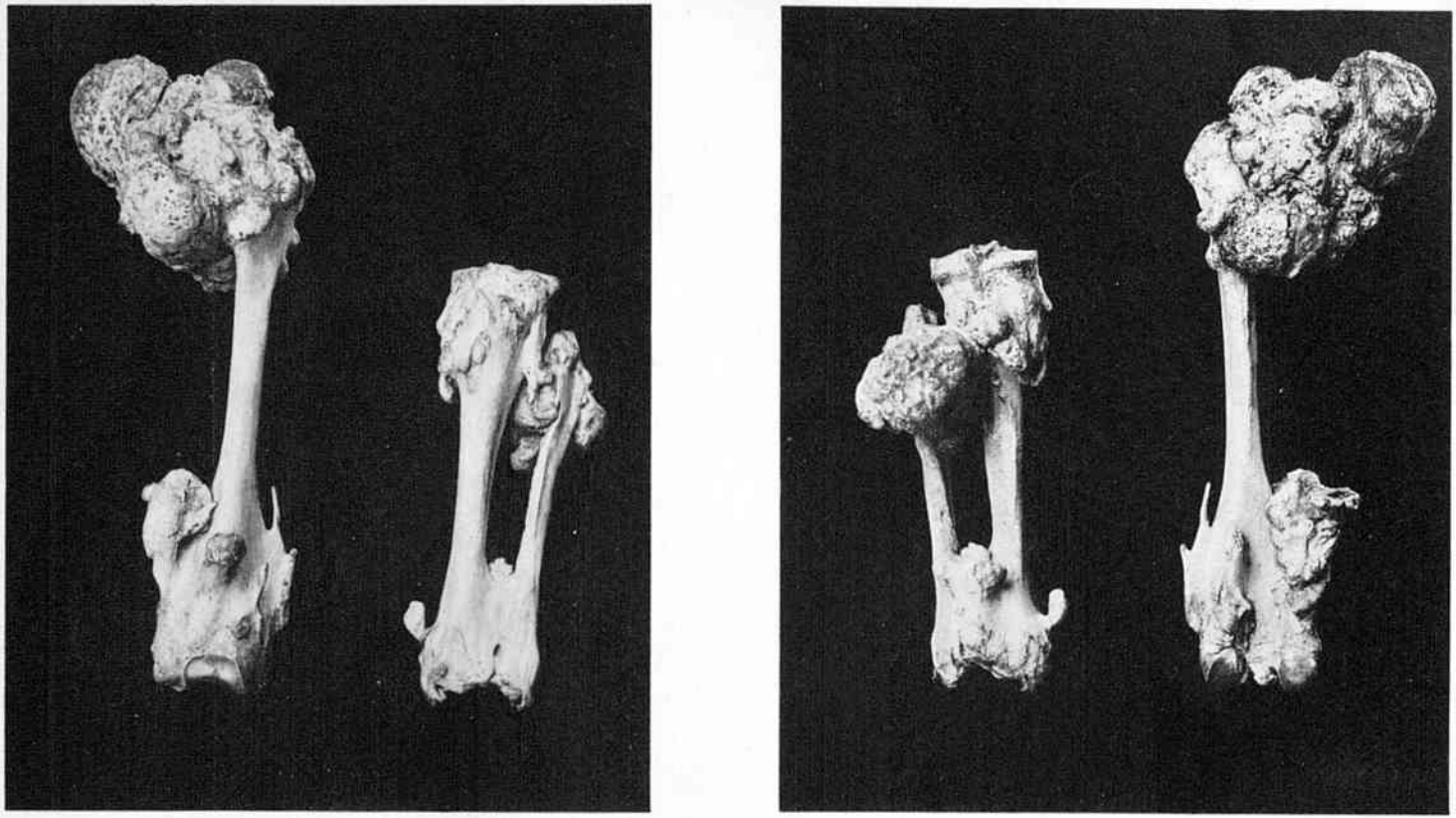
La jambe gauche est très déformée ; le mollet, du fait d'une très grosse exostose de l'extrémité supérieure du tibia occupant les faces postérieure et interne de cet os, fait une énorme saillie. Au-dessus de la malléole interne, le tibia présente une autre épine très pointue, longue de 2 centimères au moins, tendant la peau qui la recouvre, au point de presque l'ulcérer au niveau de sa partie la plus saillante. L'extrémité inférieure du tibia, très élargie, fait une saillie marquée à la face interne de la jambe. L'extrémité supérieure du péroné est très végétante ; son extrémité inférieure s'épanouit pour déborder légèrement à la face externe du cou-de-pied. Le pied gauche paraît normal et pourtant la radiographie montre la présence d'une exostose très curieuse à la base de la face antérieure du calcanéum, une plus petite à la partie supérieure de la même face, et des saillies osseuses sur les extrémités métatarsiennes et phalangiennes.

A la jambe droite, les exostoses sont moins volumineuses ; il faut noter la prolifération osseuse à la partie interne de la tête du tibia et l'hypertrophie de l'extrémité supérieure du péroné. Le pied droit paraît normal. Pourtant, sur la radiographie, on voit les déformations des extrémités du métatarse et des phalanges : le premier métatarsien est tout particulièrement parsemé d'exostoses.

Le membre inférieur gauche mesure 81 centimètres, le membre droit 76 seulement et cependant le membre gauche est celui qui présente les exostoses les plus volumineuses. Par suite du raccourcissement du membre inférieur droit, la jambe gauche est toujours à demi-fléchie sur la cuisse.

En se reportant aux images radiographiques, obtenues par E. Albert Weil, on peut se rendre compte non seulement du nombre des exostoses, de leurs rapports sur les différents os du squelette, mais encore de leur constitution. Si quelques-unes sont complètement opaques, d'autres sont aréolaires et apparaissent creusées de cavités plus ou moins volumineuses, séparées les unes des autres par des travées osseuses. Il en est tout particulièrement ainsi pour le massif osseux qui surplombe l'extrémité supérieure du fémur gauche.

Une toux fréquente et quinteuse, une expectoration abondante et puriforme, une fièvre continue à exacerbation vespérale, sont les manifestations qui ont engagé P... à entrer à l'hôpital. Elles sont en rapport avec une tuberculose



EXOSTOSES MULTIPLES

(Launois et Tremolières).

pulmonaire arrivée à la troisième période. On constate, en effet, dans tout le tiers supérieur du poumon gauche des signes cavitaires et il est facile aussi de reconaître que le sommet du poumon droit est en voie de ramollissement.

Ces altérations locales déterminent une dyspnée extrême, une asphyxie marquée, caractérisée par une cyanose du visage, des extrémités et s'accompagnent du cortège symptomatique habituel de l'hecticité.

Le foie, volumineux, déborde de trois travers de doigt les fausses côtes. L'urine boueuse, riche en urates et en phosphates, ne renferme ni albumine, ni sucre.

L'asphyxie fait des progrès rapides et le malade meurt le lendemain même de son entrée dans notre service.

A *l'autopsie*, pratiquée 24 heures après la mort, on constate *des lésions étendues aux deux poumons* : à droite, il existe un ramollissement étendu, à gauche une énorme caverne, remplie par un liquide puriforme, et dans le reste du parenchyme existent des granulations tuberculeuses de volume variable, mais extrêmement nombreuses.

Les *plèvres* sont peu atteintes ; celle du côté gauche est parsemée, dans son tiers supérieur, d'adhérences unissant la paroi de la caverne au thorax.

Le *gril costal* est irrégulier : on trouve de véritables nouures à l'union des cartilages et des côtes. Ces dernières sont hérissées d'aspérités, de saillies, dont la plus volumineuse, atteignant les dimensions d'un marron, est insérée sur la sixième côte droite.

Le *cœur* est pâle et volumineux : ses valvules sont normales ; son poids est de 270 grammes.

Le *foie* est gras à la coupe ; il est volumineux et pèse 1700 grammes.

La *rate*, pesant 365 grammes, est molle et diffluente ; elle ne présente pas de granulations.

Les *reins* sont macroscopiquement normaux : Le droit pèse 142 grammes, le gauche, 150 grammes.

Le *cerveau*, dont le poids est de 1030 grammes, ne présente, à l'œil nu, aucune altération ; il en est de même pour le *cervelet* qui pèse 165 grammes.

On trouve, dans le *péritoine*, quelques cuillerées d'un liquide jaunâtre mais la séreuse est demeurée lisse et ne présente pas de granulations.

Le *corps thyroïde*, pesant 110 grammes, est le siège d'une sclérose diffuse, dont l'examen microscopique a permis d'étudier l'étendue. Les vésicules glandulaires, diminuées de volume, renferment cependant de la substance colloïde.

L'étude histologique de *l'hypophyse* n'a permis de constater aucune modification appréciable dans l'ordination des cellules secrétrices ni dans leurs caractères propres.

Le *squelette* (*fémur*, *tibia* et *péroné*) *du membre inférieur gauche* a pu être prélevé et des fragments d'os, après les manipulations habituelles, ont pu être utilisés pour une étude détaillée.

Le *fémur gauche* mesure 38 centimètres de hauteur du sommet de la sur-

face articulaire à l'échancrure intercondylienne et 41 centimètres du sommet de l'exostose supérieure à l'extrémité inférieure du condyle.

La circonférence de la diaphyse, mesurée à sa partie moyenne, est de 8 centimètres ; la circonférence maxima du massif exostosique supérieur atteint 46 centimètres. Sur une coupe transversale, on obtient, comme plus grande largeur, 16 centimètres.

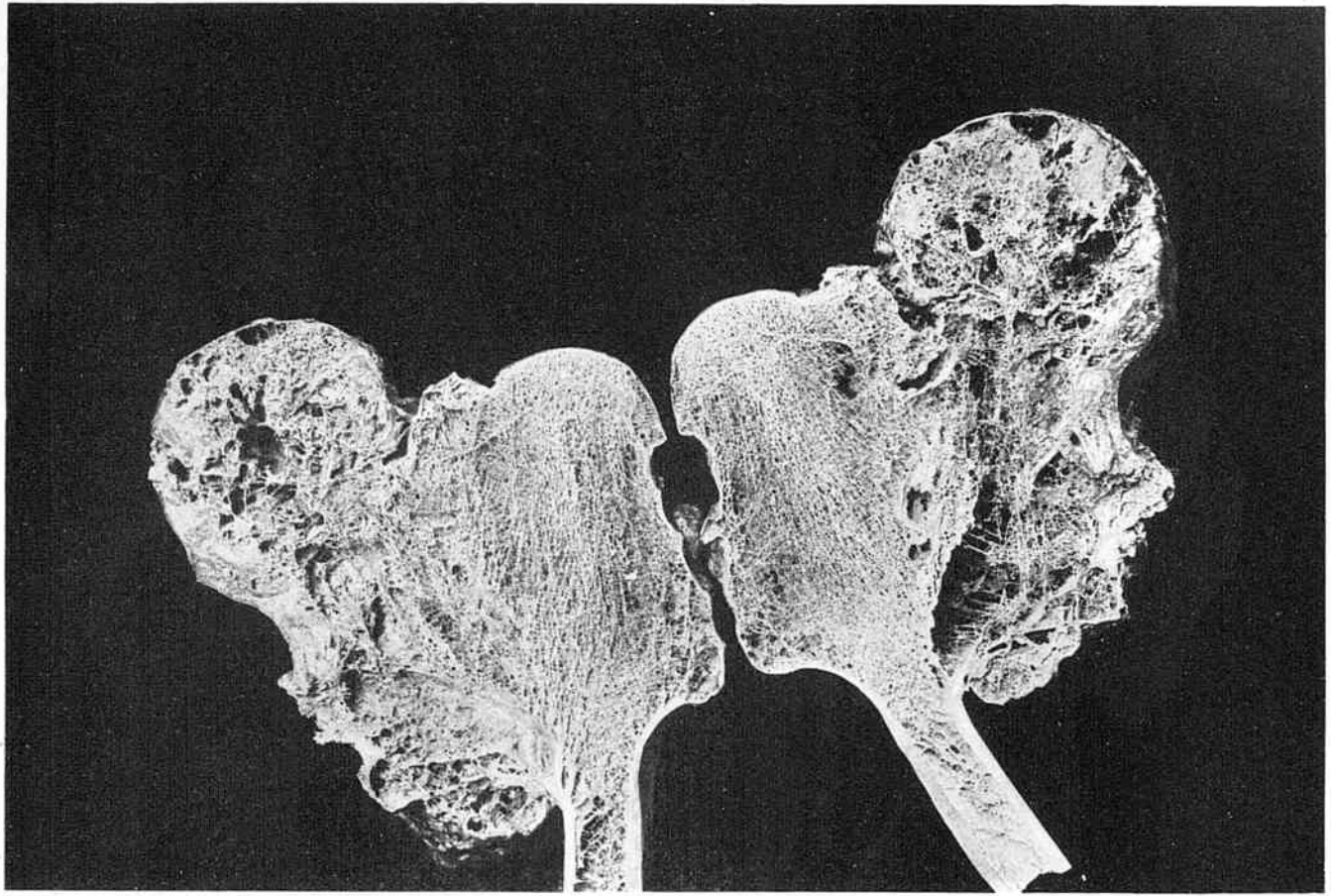
Ce massif exostosique a complètement modifié l'extrémité supérieure du fémur : la surface articulaire, seule, a conservé son aspect normal : elle se distingue, par son contour régulier et son poli, des saillies irrégulières qui l'environnent et même la surplombent.

Au niveau de l'extrémité inférieure, le fémur est moins déformé, mais il est hérissé de saillies osseuses plus ou moins développées. On en compte quatre au voisinage du condyle interne : l'une, peu développée, est arrondie ; la seconde, allongée et mince, mesurant dans sa partie libre trois centimètres, affecte la forme d'une stalactite terminée en pointe ; la troisième revêt les caractères d'une baguette aplatie ; la dernière, renflée en forme de massue, se rapproche de la ligne médiane par son point d'implantation. Au niveau du condyle externe existent deux productions osseuses volumineuses ; l'une d'elles s'est recourbée de façon à constituer un véritable pont osseux ; l'autre s'est étalée et présente une surface des plus irrégulières. Sur la face postérieure de la diaphyse osseuse, il s'est formé, entre les deux masses latérales, une véritable gouttière qui se trouve située sur le prolongement direct de la dépression intercondylienne. Les surfaces articulaires des condyles ont conservé leur poli et leurs contours. Dans l'espace intercondylien existe une saillie osseuse, de consistance bien ferme, d'aspect blanchâtre et constituée par du tissu éburné, extrêmement dur.

Le squelette de la jambe n'est pas moins modifié que celui de la cuisse. La longueur du tibia est de 27 centimètres, celle du péroné de 24. L'espace qui sépare normalement ces deux os s'est considérablement élargi, au point de mesurer 2 centimètres et demi à sa partie moyenne. Les deux os sont plus épais qu'à l'état normal et l'épiphyse supérieure du péroné a en grande partie disparu. Cet os semble aussi repoussé en dehors, mais il est solidement rattaché en haut, à son congénère par une masse osseuse des plus irrégulières, qui, pendant la vie, formait la saillie que l'on aurait pu considérer comme appartenant au mollet. Vers la partie inférieure, les deux os sont entièrement soudés par un pont osseux épais et irrégulier.

Les photographies ci-jointes permettront mieux qu'une description fastidieuse de juger du nombre, du volume, de l'irrégularité des exostoses. Elles permettront aussi, et c'est là une constatation des plus importantes, de reconnaître que toutes les exostoses se sont développées soit au niveau de la région qui correspond au cartilage de conjugaison, soit dans le voisinage même de cette région (V. Pl. LXVII et LVIII).

L'*étude macroscopique* faite sur des coupes des diverses exostoses montre que si quelques-unes sont constituées par du tissu osseux compact, la plu-



Phototypie Berthaud, Paris

EXOSTOSES MULTIPLES

(Lannois et Tremolières.)

part des autres sont creusées de cavités et formées par du tissu spongieux. L'aspect des surfaces de section de l'exostose occupant l'extrémité supérieure du fémur est, sous ce rapport, tout à fait caractéristique. A la diaphyse qui a conservé ses caractères normaux et dont le canal central n'est nullement modifié, succède un tissu formé par de minces trabécules, enchevêtrées les unes dans les autres, circonscrivant les aréoles en tous points comparables à celles qui appartiennent en propre au tissu spongieux et représentant une fine dentelle. Dans toute la moitié externe, les travées osseuses deviennent plus épaisses et les mailles, qui les séparent, plus larges. En certains points existent même de véritables cavités dont la paroi est rendue anfractueuse par des saillies ou des ponts osseux. Sur toute la périphérie de la masse, le tissu osseux se condense et devient compact et résistant. C'est du tissu osseux éburné, mais sa minceur est, sur certains points, assez grande pour qu'on puisse, en examinant la surface, apercevoir les cavités osseuses les plus superficielles.

L'*étude histologique* a été faite, avec la collaboration de Lefas, sur des coupes provenant de différentes exostoses, après décalcification, coupes colorées par l'hématoxyline-éosine.

Sur une de ces coupes, l'œil est attiré de suite sur une bande cartilagineuse disposée en forme de lamelle, fortement teintée en rouge par l'éosine et renfermant des cellules très aplaties tangentiellement à la surface. Les cellules cartilagineuses sont beaucoup plus nombreuses dans les couches profondes de la lamelle que dans la zone superficielle.

Au-dessous de ce cette bande existe une couche, six à huit fois plus épaisse, qui est composée de cartilage hyalin et que délimite une ligne de démarcation bien tranchée. Elle renferme des capsules cartilagineuses arrondies ou ovalaires, de dimensions variables, réunies par groupes de six à dix et renfermant par places des capsules filles.

A sa partie profonde, elle se présente avec des contours assez régulièrement dentelés et se trouve remplacée, sans transition, par un tissu de même nature mais creusé de cavités irrégulières. Les travées, qui représentent la substance fondamentale, ont fortement fixé l'hématoxyline. Les capsules cartilagineuses qu'elle renferme sont rarement normales, le plus souvent vides ou encore teintées d'une façon diffuse en violet par le réactif colorant. Le ou les noyaux des éléments cellulaires ont perdu la netteté de leurs contours. On commence à apercevoir des dépôts de sels calcaires et aussi des travées osseuses de tissu médullaire.

Plus profondément enfin existent des travées de tissu osseux vrai limitant de larges cavités médullaires. Quelques-unes renferment encore des groupes de cellules cartilagineuses qu'entoure une mince couche de substance hyaline.

Toute la surface du massif exostosique est recouverte par du tissu conjonctif, qui se densifie à son voisinage et qui se fait remarquer par son abondante vascularisation.

En résumé, il existe une couche de cartilage hyalin comparable par sa struc-

ture à celui qui forme le cartilage articulaire ; il est dans sa partie profonde le siège d'un processus d'ossification par destruction progressive de la substance cartilagineuse et apport d'éléments conjonctifs provenant vraisemblablement du périoste voisin.

*
* *

A. Pic (1) a, sur le conseil de son maître Poncet, inventorié un squelette couvert d'exostoses ostéogéniques, conservé au Musée d'anatomie pathologique de la Faculté de Lyon. Comme il s'agit d'une trouvaille d'amphithéâtre faite par Pierret, l'histoire pathologique du sujet fait complètement défaut. On a pu seulement déterminer que les os appartenaient à un homme d'âge moyen.

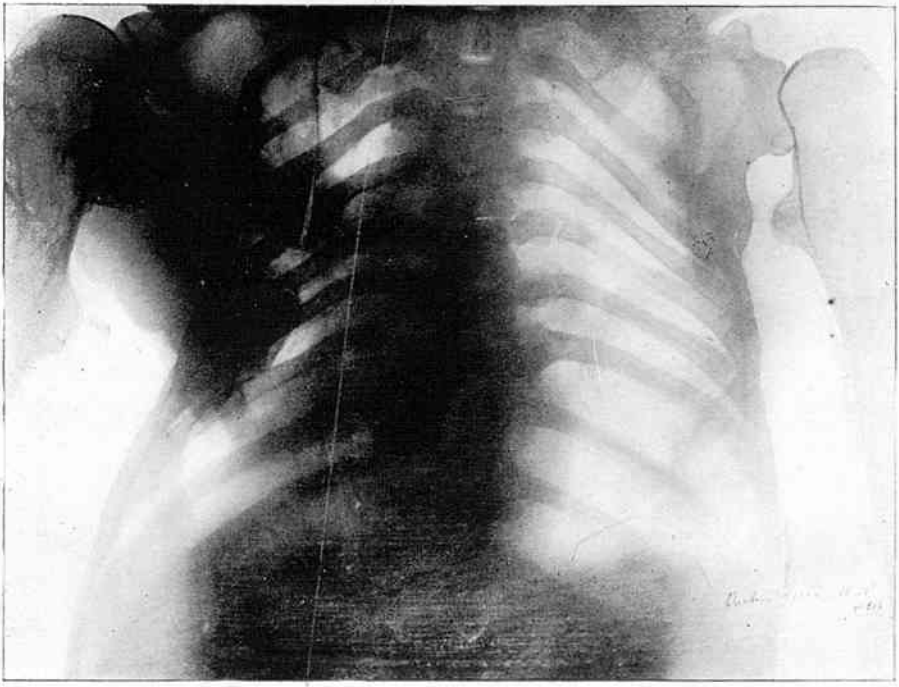
Les investigations méthodiques ont permis de constater la présence de 6 exostoses sur la colonne vertébrale, 3 sur les côtes, 47 sur le bassin, 2 sur les clavicules, 3 sur l'omoplate droite, 5 sur l'omoplate gauche, 6 sur l'humérus droit, 2 sur l'humérus gauche, 5 sur chaque cubitus, 4 sur le radius droit, 5 sur le radius gauche, 10 sur la main droite, 21 sur la main gauche, 13 sur le fémur droit, 10 sur le fémur gauche, 3 sur le péroné droit, 6 sur le péroné gauche, 5 sur le pied droit, 8 sur le pied gauche.

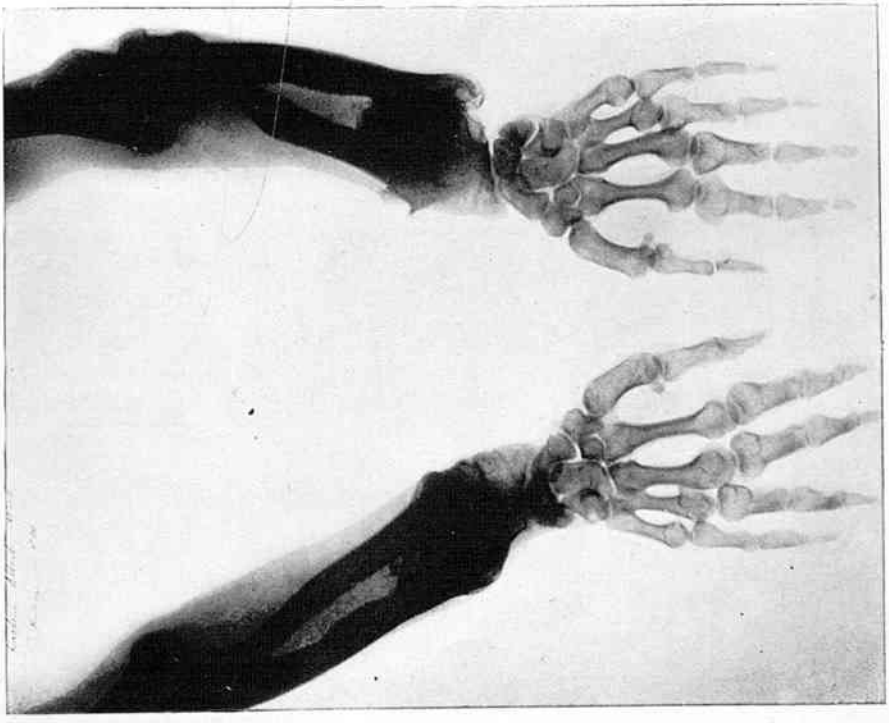
En groupant ces exostoses par régions, on obtient un total de 66 exostoses pour le tronc, 25 pour le membre supérieur droit, 33 pour le membre supérieur gauche, 32 pour le membre inférieur droit, 38 pour le membre inférieur gauche. Ou encore, 58 exostoses pour les deux membres supérieurs, 70 pour les deux membres inférieurs, ce qui fait 128 exostoses pour les quatre membres. En ajoutant ce chiffre de 128 à celui de 66 noté pour le tronc, on obtient un total général de 194 exostoses. Ce nombre est d'ailleurs inférieur à la réalité, car on n'a pu faire entrer en ligne de compte une série de rugosités et d'éminences peu distinctes les unes des autres. Il faut noter enfin que sur le squelette toutes les crêtes et éminences normales sont considérablement exagérées.

L'auteur fait suivre sa description des commentaires suivants qui confirment les particularités sur lesquelles nous avons pour notre part suffisamment insisté. « Comme dans les observations antérieures, les exostoses siégeaient, chez notre sujet, de préférence au voisinage des cartilages de conjugaison ; sur les os longs, elles étaient plus nombreuses ou plus considérables au niveau de l'épiphyse la plus fertile, pour employer l'expression d'Ollier... Outre le siège juxta-épiphysaire, la multiplicité et la symétrie en sont des caractères constants ».

Multiples déjà sont les observations où le nombre des exostoses était

(1) A. Pic, *Note sur un squelette atteint d'exostoses ostéogéniques multiples.* Gaz. hebd., 1890.





Radiographies A. Weil.

EXOSTOSES MULTIPLES

(*Launois et Tremolières.*)

Radiographies du thorax et des membres supérieurs

relativement considérable. Certaines ont été consignées dans le mémoire de Soulier (1) et, parmi les faits les plus récents, nous signalerons ceux de Lapasset (2), Rubinstein (3), Brun (4), Cottet et Morestin (5), Poumeau (6), Reboul (7), Auvray et Guillain (8), Méry et Métayer (9), P. Teissier et Denéchau (10), P. Marie, Léri et Faure Beaulieu (11).

Il n'y a rien à ajouter aux descriptions qu'en ont données les différents auteurs qui ont étudié les exostoses multiples ; ces descriptions sont d'ailleurs singulièrement facilitées aujourd'hui par l'exploration radiographique faite pendant la vie.

Une particularité vraiment curieuse de ce genre d'altérations est la fréquence de lésions osseuses similaires chez les ascendants des malades. Si *l'hérédité* ne peut être invoquée dans le cas que nous avons rapporté, son influence n'en est pas moins très fréquemment signalée, depuis que Ribell (12), que Paget (13) ont attiré l'attention sur elle.

Parmi les faits publiés les plus probants sont les suivants. Dans l'un, rapporté par Heymann (14), une mère, présentant des exostoses multiples, donne le jour à six enfants, parmi lesquels cinq sont atteints de la même tare squelettique. L'un de ces enfants devient à son tour père de dix enfants : trois sont couverts d'exostoses. Lejars (15) a résumé ce cas pathologique dans le tableau suivant.

Père			Mère Exostoses multiples. — Morte de tuberculose pulmonaire.		
1er fils	2e fils	3e fils	4e fils	5e fils	1 fille
—	—	—	—	—	—
Mort de tuber. pulmonaire il était porteur d'exostoses multiples.	Porteur d'exostoses multiples. Mort de tuberculose.	Exostoses multiples.	Exostoses multiples.	Exostoses multiples.	Pas de renseignements
	10 enfants, 7 morts en bas-âge, 3 vivants et portant des exostoses multiples.				

(1) Soulier, *Du parallélisme parfait entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses*. Thèse Paris, 1864.
(2) Lapasset, *Contribution à l'étude des exostoses multiples de croissances*. Thèse Paris, 1883.
(3) Rubinstein, Berliner Klinische Wochenschrift, n° 32, août 1891, p. 794.
(4) Brun, *Contribution à l'étude des exostoses ostéogéniques*, Thèse de Paris, 1893.
(5) Cottet et Morestin, *Bull. de la Soc. Anat.* 1898.
(6) Poumeau, *Les exostoses de développement considérées dans leurs rapports avec la tuberculose*, Thèse Paris, 1895.
(7) Reboul, Bulletin médical, 1899.
(8) Auvray et Guillain, Archives générales de Médecine, 1901.
(9) Méry et Métayer, *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 26 janvier, 1905.
(10) P. Teissier et Denéchau, *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 13 juillet, 1905.
(11) P. Marie, Léri et Faure-Beaulieu, *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 13 juillet 1905.
(12) Ribell, *Sur les exostoses, suivies de quelques propositions sur le traitement des rétrécissements de l'urètre par le caustique*, Thèse de Paris, 1823.
(13) Paget, *Lectures of Surgical Pathology*, Londres, 1853.
(14) Heymann, Virchow's Archiv, 1886 et 1892.
(15) F. Lejars, *Leçons de chirurgie de la Pitié*, 1894.

Dans un autre, rapporté par Reulos (1), on lit que Mme X., née R., morte à 79 ans, était née avec des exostoses siégeant symétriquement au voisinage des articulations fémoro-tibiales ; que son frère M. R... portait, lui aussi, en naissant, des exostoses sur les membres inférieurs. Marié jeune, il eut trois fils, qui tous présentèrent, dès la naissance, des exostoses fémoro-tibiales. L'un d'eux avait les membres inférieurs tellement déformés par la présence de ces exostoses qu'il ne marchait qu'avec peine. Mme L..., fille unique de Mme X., présentant elle-même deux volumineuses exostoses sur les tubérosités internes des tibias, a eu huit enfants, dont quatre vivants sont nés avec des exostoses siégeant sur les membres inférieurs, à des hauteurs diverses et presque toutes symétriques. De ces quatre enfants, le dernier est une fille qui a eu onze enfants, dont quatre vivants portent, comme elle, des exostoses congénitales, symétriquement disposées et siégeant de préférence au voisinage des articulations fémoro-tibiales.

Chez l'enfant étudié par Méry et Métayer, les exostoses avaient un caractère nettement familial : le père, le grand-père et le grand-oncle du petit malade en étaient également atteints.

Le malade de P. Teissier et Denéchau, était atteint d'exostoses ostéogéniques multiples et symétriques siégeant, comme à l'ordinaire, aux extrémités osseuses les plus fertiles, mais nettement diaphysaires et sans doute d'origine sous-périostée. Son père et son grand-père paternel avaient, aux jambes et aux bras, depuis leur enfance des tumeurs analogues.

Des faits aussi démonstratifs que ceux-ci sont-ils suffisants pour permettre de conclure à l'*hérédité de la maladie exostosique* ? Oui, jusqu'à un certain point, surtout si l'on fait remarquer que cette influence doit être plus fréquente qu'on ne peut le supposer au premier abord, car dans la plupart des cas relatés, les renseignements sur les antécédents héréditaires font le plus souvent défaut. De plus, indépendamment de ce fait, il n'est pas nécessaire de voir l'affection se reproduire d'une façon intégrale du père ou de la mère à l'enfant, celui-ci pouvant hériter seulement de la prédisposition. Les circonstances pathologiques dans lesquelles les descendants se trouvent placés à un moment donné de leur évolution, peuvent déterminer l'éclosion de la maladie primitive ou les laisser indemnes des manifestations dont ils portent le germe. Quoi qu'il en soit, l'hérédité de la maladie exostosique est fréquente ; cette fréquence est notée, comme l'a signalé A. Broca (2), plus particulièrement dans les services de chirurgie infantile.

On a étudié aussi *les rapports qui unissent les exostoses squelettiques à*

(1) Reulos, *Exostoses congénitales symétriques*, Progrès Médical, 1er août 1885, p. 71.
(2) A. Broca, Communication écrite.



Radiographie A. Weil.

EXOSTOSES MULTIPLES

(*Launois et Tremolières.*)

Radiographie du membre inférieur.

MASSON et Cie, éditeurs.

la tuberculose. On constate souvent en effet la coexistence de l'infection bacillaire chez les individus porteurs d'exostoses et on la retrouve souvent aussi chez leurs ascendants. Laisney (1) a, sur les conseils de l'un de nous, tout particulièrement étudié cette question. Appliquant à cette malformation du squelette les données admises actuellement pour d'autres maladies héréditaires et familiales, il a cherché à montrer que la tare des générateurs peut jouer, dans certains cas, un rôle dans l'apparition et l'évolution de l'affection chez leurs descendants ; que ce rôle consiste à déterminer chez eux une prédisposition morbide, localisée au système osseux. « La prédisposition, comme le remarquent Auvray et Guillain (2), s'accentuant, se développant par l'hérédité, on comprend que le même système pourra être vicié dans plusieurs générations avec une électivité spéciale et il n'est pas improbable que les infections surajoutées, les maladies infectieuses ne jouent le rôle de causes occasionnelles dans l'éclosion des tares, des exostoses en particulier que nous étudions. »

On a cherché même à déterminer le mode d'action du poison tuberculeux sur les descendants porteurs d'une prédisposition aux exostoses. Latour (3), se basant sur les expériences poursuivies par L. Dor, se demande si les altérations du squelette ne sont pas engendrées par des germes pathogènes à virulence atténuée. Le processus tuberculeux, regardé jadis comme essentiellement destructeur, n'est nullement incapable de donner naissance à des produits réactionnels et en particulier aux exostoses. Son action peut se localiser plus spécialement dans les régions où les manifestations évolutives sont et demeurent le plus longtemps actives, c'est-à-dire au niveau des extrémités de la diaphyse, là où le périoste et le cartilage sont en pleine fertilité.

Il faut toutefois faire remarquer, et il en était précisément ainsi dans le cas que nous venons de rapporter, que les manifestations tuberculeuses peuvent n'apparaître et évoluer que bien longtemps après que se sont constituées les tuméfactions exostosiques. Celles-ci remontent à la première enfance, alors que les lésions bacillaires datent seulement de l'âge adulte. On est ainsi amené à se demander si une autre cause, plus générale et encore inconnue, ne préside pas à l'éclosion et à la croissance des exostoses para-diaphysaires.

La malformation ne semble pas d'ailleurs exclusive à l'homme. Si nous en croyons Legroux, elle se rencontrerait aussi chez les animaux. Ball lui

(1) H. Laisney, *Contribution à l'étude des exostoses multiples*. Thèse de Paris, 1903.

(2) Auvray et Guillain, Archives générales de Médecine, 1901.

(3) Latour, *Des exostoses infectieuses, recherches cliniques et expérimentales*. Thèse de Lyon, 1900.

a appris que le *Musée Royal de Dublin* possède le squelette d'un lion, né dans la ménagerie de cette ville, squelette sur lequel existent de nombreuses exostoses. Les os des animaux, des fauves en particulier, nés en captivité, présentent souvent des malformations qui rappellent celles du rachitisme. Les troubles osseux, observés en pareil cas, sont en rapport avec les conditions d'alimentation, le genre de vie imposés à des animaux nés et retenus en captivité. Ces conditions vicieuses se rapprochent de celles qui président, chez l'homme, à l'éclosion du rachitisme et qui sont aujourd'hui suffisamment connues.

Chez nombre d'individus porteurs d'exostoses multiples, on observe souvent un arrêt de l'accroissement en longueur de certaines pièces du squelette. Cet arrêt de croissance, remarquable chez l'individu que nous avons étudié, nous semble démontrer d'une façon indubitable la participation du cartilage de conjugaison à la genèse de la malformation. Il semble que le processus de l'ossification s'éparpille en sens différents au lieu de s'ordonner exclusivement dans le sens de la longueur.

En nous basant sur les considérations précédentes, nous sommes amenés à nous demander si *la maladie exostosique n'est pas proche parente du rachitisme et ne résulte pas, comme lui, d'un trouble apporté dans l'évolution normale du squelette*, trouble en rapport avec une cause encore mal déterminée aujourd'hui, mais provenant d'une viciation de la nutrition dans le jeune âge et agissant de préférence chez certains individus héréditairement prédisposés.

Il est un dernier chapitre de l'histoire clinique de la maladie exostosique qu'il nous resterait à étudier, c'est celui du diagnostic différentiel avec les diverses malformations ou altérations du squelette qui présentent avec elle quelques analogies. Les caractères morphologiques des exostoses multiples, leurs modes d'apparition et d'évolution sont choses faciles à apprécier, surtout si on a recours à l'exploration radiographique.

La seule affection, qui puisse prêter à confusion, est *l'enchondrose rachitiforme*, à laquelle Boinet (1) a tout dernièrement consacré une description des plus documentées. Peut-être y a-t-il entre les deux dystrophies des rapports que l'on peut actuellement plutôt soupçonner que nettement établir.

(1) E. Boinet, *Enchondrose rachitiforme*, in Archives générales de Médecine, 25 octobre 1904.



Radiographie A. Weil.

EXOSTOSES MULTIPLES

(*Launois et Tremolières.*)

Radiographie du bassin et des fémurs.

MASSON et Cie, éditeurs.

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE
LA SALPÊTRIÈRE

CONTRIBUTION A LA CASUISTIQUE

DES

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES

OU DE DÉVELOPPEMENT

PAR

ENZO SIMONINI
(de Ferrare).

Bien que je sois médiocrement enthousiaste de la polygraphie scientifique d'aujourd'hui, je me décide néanmoins, vu l'intérêt, la rareté, la singularité des observations, à publier quelques cas d'exostoses ostéogéniques multiples ou de développement, ou encore épiphysaires, que j'ai pu observer au cours de ma pratique médicale.

Un des premiers à signaler l'affection en question fut, selon Poncet (1), A. Cooper, qui la décrivit sous le nom d'*exostoses et périostoses cartilagineuses*.

Poncet nous dit aussi que dans le *Compendium* ces tumeurs sont mentionnées sont le nom d'*éxostoses épiphysaires* ; que Virchow et Volkmann les appellent *exostoses cartilagineuses* ; enfin, que Broca et Soulier (celui-ci dans sa thèse de 1864) (2), leur donnèrent le nom d'*exostoses ostéogeniques ou de développement*.

Samuel Cooper (3) a rapporté du même A. Cooper un cas très singulier, dans lequel les yeux furent chassés de l'orbite par un processus d'exostose endo-crânienne.

Après A. Cooper, quelques observations similaires furent publiées ; l'affection conservait néanmoins son caractère de rareté.

Poncet, a rapporté dans l'*Encyclopédie internationale de chirurgie*, l'observation d'un malade, chez lequel plusieurs exostoses avaient acquis le volume du poing ; il a figuré un squelette du Musée de la Faculté de

(1) Trattato di chirurgia Duplay e Reclus, 1893.

(2) *Du parallélisme parfait entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses*, Paris, 1864.

(3) Dizionario di patologia chirurgica, 1823.

médecine, sur lequel A. Pic ne compta pas moins de 194 exostoses de forme et de volume très variables. Je citerai ensuite les cas observés : quatre cas Havage (1), un cas Duplay (2), un cas Regnoli et Roguetta (3), un de Braun (4), un de Legroux, (5) quatre de Macleau (6), ces derniers très importants parce qu'ils concernent quatre enfants de 8 à 16 ans chez qui existaient respectivement 79, 108, 83 et 101 exostoses. J'ajoute à cette liste les trois cas de Bessel-Hagen (7).

Dejerine considère les exostoses comme une altération spéciale dans la syringomélie (8) et Lejars en rapporte un cas. Braun (9), en 1892 en publie cinq; Pommeau (10) en 1895 en réunit 30 cas; Auvray et Guillain (11), en réfèrent deux, dans chacun on compte les exostoses au nombre de 150 environ; Launois et Roy rapportent un cas (12); Marro (13), à l'Académie royale de médecine de Turin, donne un cas concernant un jeune garçon de 13 ans, dont les exostoses siégeaient non seulement sur les os longs, mais aussi sur quelques-uns des os plats.

Enfin Dalla Vedova a référé au Congrès de la Société italienne de chirurgie (Rome, mars 1904) quatre cas d'exostoses cartilagineuses solitaires boursées (14).

Après cette rapide revue, que je ne prétends pas complète, sur la littérature du sujet, je commence la description de mes cas ; je ferai ensuite quelques brèves considérations sur la pathogénie et sur l'étiologie de l'affection, toutes deux étant matière à controverse.

Observation I (Pl. LXXIII et LXXIV).

R... Joseph, 25 ans, fils de parents vivants et bien portants.

Dans sa jeunesse, son père aurait souffert d'une pneumonie double, qui, à son dire, fut de longue durée, elle n'a pas laissé de trace. Ce père est hernieux, il n'a pas eu la syphilis, il n'est pas alcoolique.

Sa mère fut toujours bien portante ; son grand-père paternel mourut d'aplopexie ; sa grand'mère paternelle mourut, paraît-il, de paralysie cardiaque.

(1) Walter, Trattato di chirurgia Duplay e Reclus, 1894.
(2) Thèse di Havage.
(3) Roguetta, Gazette médicale de Paris, 1885.
(4) Braun, Deusche Zeitschrift f. Chir.
(5) Legroux, Societa medica degli ospedali, 1890.
(6) Bristol med. chir. Journal, 1890.
(7) Arch. f. klin. Chir., 1891.
(8) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.
(9) *Loc. cit.*
(10) *Loc. cit.*
(11) Arch. Gener. di Midicina, 1901.
(12) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.
(13) Policlinico, avril, 1893.
(14) Policlinico, avril 1904.

Enfin son grand-père maternel mourut aussi d'apoplexie ; sa grand'mère maternelle mourut d'une maladie mal précisée ; il semble qu'elle ait traîné un temps très long, travaillée par la toux, avec une expectoration abondante (bronchite fétide ou phtisie sénile ?). Ensuite il faut noter qu'une tante maternelle souffrit d'une d'une arthrite du genou d'origine traumatique. Je mentionnerai à titre de curiosité, qu'elle fut soignée par des applications d'huile d'olive dans laquelle on avait immergé des lombrics terrestres communs ; ce traitement, au bout de quelque temps, rendit naturellement nécessaire son entrée dans un hôpital ; elle y resta neuf mois, pendant lesquels s'établirent des trajets fistuleux dans la région du genou malade et de la hanche correspondante (ostéomyélite infectante ou tuberculeuse ?), la mort suivit, due peut-être à la septicémie. — Voilà les précédents en ligne directe.

En ligne collatérale, deux frères de notre malade moururent en jeune âge, l'un à 1 an de pneumonie, l'autre à 2 ans et demi, d'entérite, semble-t-il.

Notre Joseph est d'une constitution physique robuste ; ses parents ne se souviennent pas qu'il ait souffert des maladies communes de l'enfance ; ils affirment qu'il s'est toujours bien porté.

Moi-même je ne l'ai jamais vu malade depuis les neuf années que je le suis. Cependant, depuis quelque temps, en raison de son alimentation mauvaise et insuffisante vu la misère de sa famille, je trouve que son état général laisse à désirer.

Lui-même exagère d'une façon presque morbide la commisération qu'il inspire ; si bien que ses compatriotes, le tenant pour inapte à aucun travail, ne l'occupent pas. Ainsi le supplément de nourriture dont il aurait tant besoin et qu'il pourrait très bien obtenir avec un peu d'énergie, lui échappe. Depuis quelques années, il ne vit que d'aumônes.

Il est un des hôtes les plus assidus et les plus actifs de l'asile des pellagreux. Il montre un appétit formidable et est celui qui éprouve les avantages de la cure plus que tous ses compagnons.

C'est vers l'âge de six ans environ, que commença à se manifester sur notre malade une augmentation de volume de la malléole externe de la jambe droite ; elle alla progressivement en augmentant de volume.

En même temps d'autres tuméfactions osseuses commencèrent à se montrer sur différentes parties du squelette, les unes le long des diaphyses, les autres vers les épiphyses, mais aucune n'intéressant les articulations voisines. A présent on peut compter sur le squelette de cet individu 12 de ces tumeurs osseuses :

1° Sur le bord supérieur et interne du biceps droit. Cette tumeur atteint les dimensions d'un gros œuf de poule et va rejoindre presque sous l'aisselle une autre plus petite de la grosseur d'une prune. — 2° Une tumeur située immédiatement au-dessous du deltoïde du même côté au point d'insertion du muscle sur l'humérus, en forme de colonne, de la largeur d'une pièce de dix centimes. — 3° Une tumeur qui a la forme d'un bracelet entoure l'extrémité inférieure de l'avant-bras droit, un peu au-dessus de l'articulation radio-carpienne. — 4° Celle, déjà signalée, de la malléole externe droite. — 5° Une tumeur de la

grosseur d'un œuf de poule près du condyle interne du fémur droit. — 6° Une tumeur grosse comme un œuf de pigeon, près du condyle externe du fémur droit. Ces deux dernières exostoses, selon le malade, surgirent presqu'en même temps. — 7° Une tumeur de forme légèrement aplatie, large comme un écu d'argent, siège près de l'extrémité inférieure du tibia gauche, un peu au-dessus de l'articulation tibio-tarsienne. — 8° Une tumeur grosse comme un œuf de pigeon se trouve près de l'extrémité supérieure du péroué gauche. — 9° Une tumeur (pisiforme) existe près du condyle interne du fémur gauche. — 10° Une tumeur grosse comme un œuf de dindon, se trouve au tiers inférieur du fémur gauche. — 11° Une tumeur sur l'humérus gauche en correspondance du bord interne du deltoïde. — 12° Enfin, la dernière tumeur se voit près du bord interne du tiers supérieur de l'humérus gauche.

Observation II (PL. LXXII).

F... Raphaël, frère du précédent, 20 ans. Il n'a jamais été malade, si l'on ne tient pas compte d'un trauma qu'il subit en bas âge, à l'humérus droit, et qui le força à tenir ce membre immobile pendant longtemps.

Les interrogations réitérées n'ont pu faire connaître la nature de cette lésion traumatique. Elle ne doit pas avoir été très importante parce que la liberté de la fonction du membre est complètement conservée.

Ce fut sur celui-ci, cependant, que se développa la *première* tumeur osseuse, exactement au tiers supérieur de l'humérus, en un point compris entre le bord interne du deltoïde et le bord supéro-externe du biceps. En outre de celle-ci le malade présente :

2° Une tumeur (pisiforme) près de l'extrémité sternale de la clavicule droite. — 3° Une autre, elle-même pisiforme près du condyle externe du fémur gauche. — 4° Une autre (pisiforme) sur le péroné gauche un peu au-dessous de son extrémité supérieure. — 5° Une tumeur au-dessous du condyle interne du tibia droit. — 6° Une autre en un point symétrique, sous le condyle interne de tibia gauche.

Observation III (PL. LXXII).

S... Antoine de Mare, 39 ans. Il est fils de parents vivants et sains ; dans son histoire anamnestique on ne trouve rien d'intéressant.

Cependant, il a souffert de pneumonies de 16 jusqu'à 18 ans. Il raconte que lorsqu'il était enfant, il remarqua les tuméfactions de ses jambes, lui-même les jugea de nature osseuse. Ces tumeurs ne lui firent jamais mal, et il ne fut pas exempté du service militaire, qu'il accomplit sans en ressentir aucun dommage.

Actuellement, il présente : 1° Une tumeur à la jambe gauche près du condyle supérieur interne du tibia. — 2° Une tumeur immédiatement au-dessus et en dehors de la précédente, grosse environ comme une noisette. — 3°-4° Deux tumeurs symétriques de la jambe droite. — 5° Une tumeur plus grosse que les précédentes au-dessus du condyle interne du fémur droit ; elle a le volume d'un œuf de dindon.



Obs. II. F. Raffaeli.



Obs. III. S. Antonio.



Obs. IV. S. Esterina.



Obs. V. S. Aldina.

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES DE DÉVELOPPEMENT

(Simonini).

Observation IV (Pl. LXXII).

S... Esthérine d'Antoine, fille du précédent, 10 ans. Des précédents du côté paternel nous en avons déjà parlé incidemment dans la description du cas précédent.

Du côté maternel il est très important de noter qu'un frère du grand-père eut 7 fils, qui présentèrent tous une forme morbide que l'on décrit ainsi : Jusqu'à l'âge d'un an à peu près, c'est-à-dire tant que durait l'allaitement maternel, ils grandissaient normalement. Ensuite, les mains et les pieds croissaient sans proportion avec les autres parties du corps ; en même temps, m'assurent toujours mes informateurs, les mouvements des articulations devenaient de plus en plus amples ; de façon qu'une jambe, par exemple pouvait être, avec facilité, jetée sur l'épaule du côté opposé (ostéomalacie). De plus, les facultés intellectuelles des enfants restaient obtuses et même la parole ne se développait pas, le seul langage de ces pauvres malades était une espèce de gémissement intermittent, qui se changeait quelquefois en vrais cris. Les malades frappaient des mains paume contre paume presque tout le jour, accompagnant chaque battement d'un balancement cadencé de la tête tantôt à droite, tantôt à gauche.

Tous ces malheureux vécurent plusieurs années : le premier qui mourut avait 12 ans ; le dernier 26 ans ; les autres moururent à un âge intermédiaire. Un frère de la mère de notre malade a aussi présenté les mêmes phénomènes ; il est mort à l'âge de 13 ans environ. De plus, il était né aveugle des deux yeux.

Esthérine n'a jamais été malade ; son aspect très florissant est celui d'une petite fille très saine et robuste ; tous ses organes internes rigoureusement examinés n'ont présenté aucun symptôme pathologique.

Sur son corps cependant, on compte 32 tumeurs exostosiques, à savoir : Une 1re au-dessus et en dehors de l'articulation sterno-claviculaire gauche. — La 2e, une bosse au bord inféro-interne du deltoïde droit. — La 3e au bord supérieur interne du biceps gauche. — La 4e grosse comme une noix, au bord inférieur et externe du deltoïde gauche. — La 5e près de l'articulation radio-carpienne droite. — La 6e près de l'articulation cubito-carpienne droite. — La 7e, une très petite près de l'extrémité inférieure du radius gauche. — La 8e sur la sixième côte droite à l'union du tiers moyen avec le tiers antérieur. — La 9e, sur la septième côte droite au niveau de la précédente. — La 10e, sur la huitième côte droite environ au même siège que les susdites. — La 11e, sur la dixième côte droite un peu plus en arrière que les précédentes. — La 12e, sur la sixième côte gauche symétriquement à son homonyme. — La 13e, sur la septième côte gauche un peu plus en arrière. — La 14e, sur la huitième côte gauche au même niveau. — La 15e, sur la neuvième côte gauche, grosse comme une noix, un peu plus en arrière encore que la précédente. — La 16e, une exostose de dimensions extraordinaires siège sur la face externe de l'os iliaque gauche ; très bosselée, spécialement à son bord supérieur interne (On compte

jusqu'à 16 bosselures ; son diamètre longitudinal mesure 25 centimètres ; le transverse 33 centimètres, et son extremité postérieure va jusqu'à l'os sacrum : circonférence totale : 56 centimètres ; à la palpation on reconnaît que cette exostose revêt aussi en partie la face interne de l'os iliaque gauche, le volume extraordinaire de la tumeur embarrasse un peu le marcher de la petite fille, qui paraît un peu boiteuse. — La 17e, au bord inféro-externe du fémur droit. — La 18e, une symétrique au bord interne du même os. — La 19e, près de l'extrémité supérieure et interne du tibia droit. — La 20e, près de la tête du péroné homonyme. — La 21e, une tumeur plus grosse que les précédentes, se trouve près du condyle supérieur et externe du tibia gauche. — La 22e, du même volume que la précédente, au voisinage et en dedans de la fibule (péroné) gauche. — La 23e, près de l'extrémité inférieure du tibia droit. — La 24e, près l'extrémité inférieure de la fibule droite. — La 25e, près l'extrémité inférieure du tibia gauche. — La 26e, une exostose à peine indiquée au bord inférieur et interne de la fibule gauche. — La 27e, une exostose près de l'extrémité inférieure de la seconde phalange du médius de la main gauche. — La 28e, près de l'extrémité inférieure de la seconde phalange de l'annulaire de la même main. — La 29e, près de l'extrémité supérieure de la première phalange de l'annulaire de la main droite. — La 30e (pisiforme), à l'angle supérieur et externe de l'omoplate gauche. — La 31e, au-dessous du bord interne de l'épine de l'omoplate droite. — La 32e, grosse comme une noisette, sur le corps du même os.

Observation V (Pl. LXXII).

S... Aldina, sœur de la précédente, 7 ans ; jamais malade. Dès les premières années — on ne sait préciser — on commença à observer sur elle deux tumeurs de mêmes caractères que celles des cas précédents, à savoir : circonstance pierreuse, forme ronde, indolente, tendance à l'accroissement tout en laissant intacte la fonction des parties affectées.

Leur nombre ne s'est pas augmenté ; voici leur siège :

1° Près de l'extrémité inférieure et externe du radius droit . — 2° Près de l'extrémité inférieure et externe du cubit gauche. Toutes deux ont atteint le volume d'une noisette.

Observation VI.

S... Rino, frère de la précédente, 2 ans et demi. Il est né aveugle des deux yeux (irido-choroïdite bilatérale avec formation de synéchies postérieures et cataracte secondaire). Peut-être y a-t-il du décollement de la rétine (diagnostic du professeur Tartuferi). Cet enfant a présenté dès sa naissance, des tuméfations avec les caractères déjà décrits :

1° En correspondance au niveau du tiers interne de l'épine du scapulum droit, cette tuméfaction qui a progressivement augmenté de volume atteint maintenant la grosseur d'une noix : sa surface est lisse, interrompue par un léger sillon, qui traverse toute la tumeur selon une ligne parallèle à son diamètre longitudinal, et un peu en dedans de lui ; plus tard, une 2e tuméfaction

s'est manifestée vers l'extrémité inférieure du radius gauche (volume d'une noisette).

L'enfant jusqu'à présent n'a souffert que de légères indispositions propres à son âge ; il a marché assez précocement ; il est vif et montre une intelligence éveillée.

Observation VII.

M... Alphonsine, épouse de feu Gaëtan, 33 ans. Dans ses antécédents nous trouvons : en ligne ascendante, sa mère qui mourut à 35 ans d'une maladie à long cours qui dura un an et commença par une pneumonie ; son frère mourut à un âge avancé, de marasme ; un de ses oncles paternels mourut à 40 ans à peu près, d'une maladie indéterminée des organes respiratoires. Ses parents racontent que durant les six mois de sa maladie le malade avait toujours de la toux.

En ligne collatérale : 4 sœurs mortes, 3 de phtisie (10, 12 ans, 25 ans) ; la quatrième serait morte de pneumonie franche. Antérieurement, celle-ci aurait présenté des phénomènes ascitiques qui guérirent sans intervention chirurgicale.

Notre malade est d'une constitution un peu faible, d'apparence souffreteuse : elle eut durant l'enfance et l'adolescence de graves maladies qui toutes semblent avoir entamé l'appareil respiratoire. Plus tard, néanmoins, elle se remit, si bien qu'elle se maria, et devint mère de trois enfants robustes. Depuis que je la connais, c'est-à-dire depuis dix ans, elle n'a souffert d'aucun dérangement grave ; maintenant elle présente un pannicule adipeux assez abondant, le teint de la peau et des muqueuses visibles est rosé, l'appareil digestif et les organes sexuels (internes et externes) sont sains ; l'appareil respiratoire fonctionne bien et ne présente pas de traces des maladies précédentes.

Sur la clavicule gauche, près de l'articulation sterno-claviculaire, on trouve à l'inspection et on précise au toucher une petite tumeur ronde, grosse comme une noisette, de consistance osseuse, indolente.

La malade ne sait donner aucune indication précise sur l'époque de son apparition ; elle affirme seulement n'en avoir jamais éprouvé aucun désagrément.

Une seconde tumeur, semblable à la précédente, mais un peu plus aplatie, se trouve sur l'épine du scapulum homonyme à son tiers interne.

Observation VIII.

S... R., fils de la précédente, 11 ans.

Sa constitution est robuste ; le teint de la peau et des muqueuses visibles rosés : il a vaincu heureusement les maladies communes de l'enfance.

Il a le long de la crête du tibia gauche, deux tuméfactions osseuses à saillie médiocre ; au-dessus de la surface de l'os affecté, leur base est élargie, leur volume, celui d'une grosse noisette.

Ces deux tumeurs n'ont pas, jusqu'à présent, causé d'ennui au sujet ; elles montrent une tendance bien nette à l'accroissement.

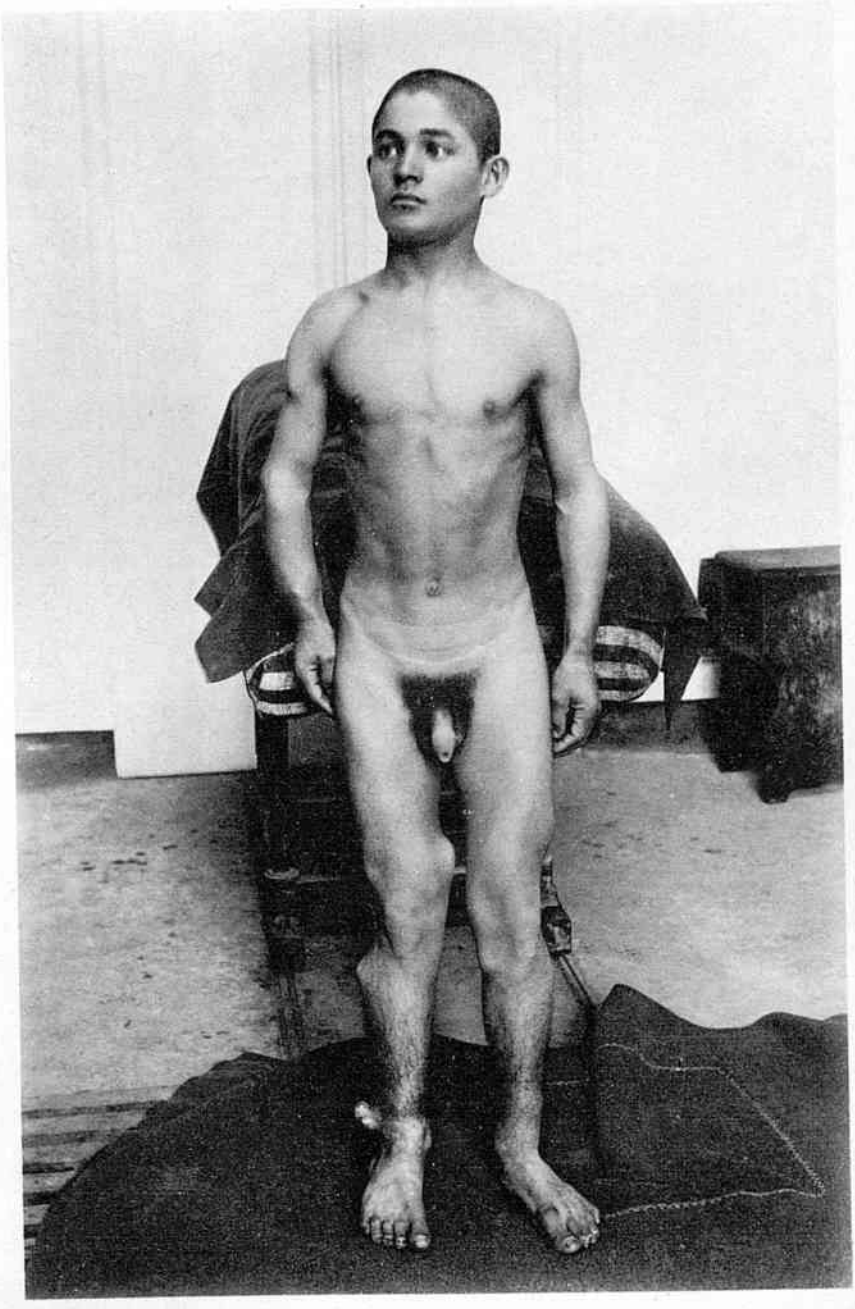
Parmi les cas décrits, les plus importants sont évidemment le Ier et le IVe quant au nombre et au volume des tumeurs ; le VIe l'est par la concomitance de la cécité congénitale.

Le premier est le seul de ceux que j'ai observés qui ait été soumis à l'intervention chirurgicale. Celle-ci fut rendue nécessaire par le siège d'une tumeur exposée à mille menus traumatismes ; la tuméfaction siégeant au niveau de la malléole s'était ulcérée.

Un vrai ulcère s'était établi précisément sur le point plus saillant de la tumeur, dans sa portion centrale. La solution de continuité était, naturellement, à bords découpés, et elle permettait à la sonde de pénétrer dans l'épaisseur de la tumeur, que l'on sentait manifestement constituée par du tissu osseux spongieux, avec des aréoles de dimensions médiocres, comme plus tard, après l'opération chirurgicale, on put le confirmer.

Alors on reconnut aussi que la tumeur, dans le reste de sa superficie était revêtue d'une mince couche d'os compact, précisément comme dans les cas décrits par Dalla Vedova. Durant la période qui précéda l'opération chirurgicale il sortait de la solution de continuité du pus en quantité insignifiante ; la consistance de la tumeur semblait diminuée de sorte que, si on la serrait entre le pouce et l'index on percevait un bruit de craquement. En somme il y avait tendance au ramollissement. Peut-être si on l'eût laissée à soi-même l'intumescence aurait-elle disparu par nécrose, comme il paraît être arrivé dans l'exostose du scapulum du cas d'Hartmann (cité par Dalla Vedova). Mais on comprend qu'un semblable traitement négatif n'aurait pas été exempt de périls ; en conséquence, et vu les insistances du malade, on préféra les soumettre à l'opération chirurgicale. Elle fut exécutée à l'Hôpital majeur Sainte-Anne en Ferrara par le professeur Eugène Casati, que je remercie tout spécialement pour la bienveillance avec laquelle il me donna les projections radiographiques, que je puis insérer dans ce modeste travail.

Volume des tumeurs. — Les exostoses qui atteignent le volume d'un poing sont considérées comme des manifestations extraordinaires. Cette assertion est sans fondement, non seulement en raison de mes observations, mais encore du cas de Giommi et des autres qu'il a cités et qu'il a trouvés dans l'histoire de l'Académie des Sciences, dans les mémoires de l'Académie de Chirurgie, dans le *Sepulcretum anatomicum* et enfin dans les écrits du Morgagni. Dans le cas de Giommi, la tumeur avait la forme d'un cône irrégulier, avec de petites bosses répandues sur sa superficie, avec une base large comme le muscle deltoïde et avec un éperon en bas, qui s'insinuait sous le biceps ; il couvrait le contour de l'épaule et il arrivait, par son mamelon le plus élevé, au niveau du pont coraco-acromial.



EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES DE DÉVELOPPEMENT

(Simonini).

Observation I. F. Giuseppe.



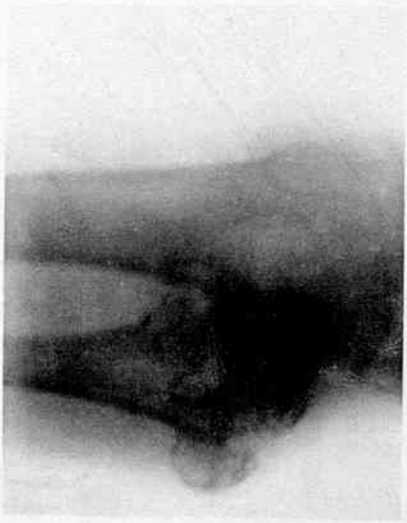
A



B



C



D

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES DE DÉVELOPPEMENT

(Simonini).

Obs. I. Giuseppe. Radiographies.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud Paris

Dans le cas de Poncet plusieurs des exostoses atteignaient le volume du poing. Dans mon IVe cas, l'exostose 16 que l'on trouve sur l'os iliaque gauche était de dimensions jamais atteintes jusqu'ici.

Les lecteurs se rappellent que son diamètre longitudinal mesure 25 centimètres, le diamètre transversal 33, sa circonférence totale 56 centimètres. Ce sont des dimensions vraiment extraordinaires ; elles m'ont fait hésiter et douter, que,plutôt que d'une vraie exostose, il devait s'agir d'un gros enchondrome. Nous savons, en effet, que dans toutes les régions où de coutume se développent des exostoses, peuvent aussi se développer des enchondromes ; mais nous savons encore que sur le même individu on peut simultanément trouver des exemplaires tant de la première affection que de la seconde.

Dans le cas de Weber (Virchow's Archiv, 1860) à côté des exostoses multiples, constituées sur la plupart des os du squelette, il était né un colossal enchondrome du bassin et un second sur le scapulum. Dalla Vedova a insisté sur l'intime affinité génétique, désormais reconnue par tous les auteurs entre les exostoses et les enchondromes. Virchow rapporte en effet, la genèse de ces formes de tumeurs à une anormale transformation et ossification des résidus du cartilage transitoire.

Koenig (Traité de chirurgie spéciale) en parlant des tumeurs, des glandes salivaires, et précisément des enchondromes rappelle que Zeïche considère que l'origine de « toutes ces tumeurs doit être attribuée à des germes cartilagineux (aberrants), qui, dans le développement de l'oreille avec ses cartilages, se sont déposés en des points erronés ».

D'un autre côté, il est difficile, selon moi, par le seul examen macroscopique de faire un diagnostic différentiel exact entre exostoses et enchondromes.

Ollier, se basant sur le fait que les exostoses ostéogéniques possèdent une enveloppe cartilagineuse, sous laquelle on trouve les tissus osseux, propose comme moyen diagnostic différentiel l'acupuncture.

« Si l'épingle, dit-il, est arrêtée par un tissu osseux résistant, il s'agit d'une exostose épiphysaire ; si, au contraire, elle pénètre comme en un cartilage, il s'agit d'un chondrome ou d'un chondrosarcome » (1).

Vu le volume et l'extension de la tumeur, on ne pouvait pas raisonnablement penser à une opération chirurgicale quelconque, ainsi je n'ai pas cru opportun, pour le seul intérêt scientifique, de me servir d'un semblable moyen diagnostique ; il est d'ailleurs d'une importance assez relative. La superficie des exostoses est revêtue d'une couche mince d'os

(1) WALTHER, *loc. cit.*

compact, tandis que le corps est d'os spongieux. En dehors du caractère qu'Ollier a voulu relever, les deux tumeurs ont une forme plus ou moins irrégulièrement arrondie, une consistance osseuse, la superficie pleine de bosses et mamelonnée. Peut-être les bosses qui se placent sur les exostoses ont-elles l'extrémité plus aiguë que celles qui se placent sur les enchondromes ; dans notre cas, en effet, on trouve cette particularité. Un autre caractère différentiel, mais que je n'oserais pas appeler constant ni suffisant en soi, se trouve dans le volume de la tumeur. Les enchondromes, selon les auteurs, peuvent avoir des dimensions plus considérables que les exostoses. Mais, ce caractère est tout autre que constant ; nous avons déjà vu plusieurs exostoses d'un volume très notable. Un caractère différentiel de plus de valeur nous est donné, au contraire, par l'évolution ultérieure des deux formes en question.

Nous savons, en effet, que l'accroissement du volume des exostoses va de pair avec l'accroissement du corps ; — cette particularité a fait appeler les exostoses ostéogéniques, exostoses d'accroissement ; leur développement peut s'arrêter en même temps que s'arrête le développement de l'organisme.

Les enchondromes, au contraire, montrent plus de vigueur et un plus rapide développement durant la période d'accroissement du corps ; ils n'ont pas coutume de s'arrêter après l'arrêt de celui-ci ; au contraire, ils continuent de croître et ils peuvent présenter un caractère néoplasique très net avec disposition à la dégénération maligne et aux métastases (Stark, cité par Dalla Vedova).

Ce sera donc seulement par l'évolution ultérieure de la tumeur que nous pourrons parler avec certitude en faveur de l'une ou de l'autre entité morbide. D'un autre côté, on ne saurait exclure d'une manière absolue que du stade primitif d'une exostose ou du revêtement cartilagineux de l'exostose déjà développée, ne puisse ultérieurement se développer un enchondrome (Stark et Läwen, cités par Dalla Vedova, cas de Weber). En outre, on peut encore observer, que, si les enchondromes peuvent se trouver ensemble avec les exostoses, les exostoses peuvent accompagner les enchondromes. Enfin, Valther, à propos des enchondromes du bassin, dit qu'on sait bien peu de chose « sur l'étiologie de cette affection. Il semble que *les hommes soient affectés un peu plus souvent que les femmes.* Au contraire des autres enchondromes, ils semblent *surtout fréquents chez les adultes entre 35 et 50 ans.* Havage mentionne comme causes prédisposantes l'hérédité et les traumatismes ; il n'admet aucune influence de la grossesse » (Traité de Chirurgie Duplay et Reclus. Traduction revue par le professeur Novaro).

En outre, Verneuil, cité par le même Valther, dit, à propos des enchon-

dromes extrapelviens du bassin, que « la tumeur née *ordinairement* sans cause connue, élève *premièrement* le pli inguinal au-dessus, au-dessous ou en arrière de l'arcade crurale, qui, déjà s'étend vers l'abdomen, la fosse iliaque, la cavité pelvienne, le triangle de Scarpa ; fixe et fortement adhérent dès l'origine, il conserve une dureté très grande tant qu'il reste d'un volume médiocre ; il offre au contraire, des gibbosités *ramollies*, *lorsqu'il acquiert des dimensions considérables* ; circonscrit on étendu, sa superficie est toujours inégale (mamelonnée), rugueuse ; presque indolent pour toute sa durée, il ne détermine que des dérangements mécaniques en relation avec ses rapports et avec la direction dans laquelle il avance (embarras aux mouvements de la cuisse, œdème, etc.). »

Dans notre cas, le volume, la forme mamelonnée, l'indolence et les dérangements mécaniques, sont en faveur de l'enchondrome ; l'âge des sujets, le développement surtout de la tumeur, s'opposent à ce diagnostic.

En ce qui concerne mon VIe cas, où l'exostose sur le scapulum droit, est congénitale, où la cécité bilatérale est également congénitale, on peut penser que cette cécité dépend précisément de processus exostosiques endocrâniens développés déjà durant la vie intrautérine.

J'ai rappelé, dans ma revue du début, le cas de A. Cooper, dans lequel les yeux furent expulsés de l'orbite par de semblables processus.

D'autre part, dans le Dictionnaire Encyclopédique des Sciences médicales on trouve que le système nerveux central peut être le siège de tumeurs de cette nature, développées dans la masse nerveuse même, au centre du cerveau ou du cervelet. Cornil et Ranvier ont observé un cas d'ostéome de ce dernier organe.

On peut en trouver dans la choroïde et dans des corps vitreux avec perte de la vue consécutive (Scheiss). Gemusens (Archiv. für Ophtalmologi, 1873) a examiné au microscope huit yeux énucléés, y a trouvé du tissu osseux de nouvelle formation à plusieurs périodes de développement.

Le point de départ de la transformation résiderait dans les parties plus internes de la choroïde. Les auteurs s'accordent à reconnaître que les exostoses ne sont qu'une variété des ostéomes. Ceci est aussi rappelé par Monteggix (*Institutions chirurgicales*, vol. 1er, 1820).

Dans les deux cas de Auvray et Guillain, cités par Launois et Roy, M. Klippel attribue à l'existence d'une exostose endocrânienne une hémiplégie gauche survenue durant leur évolution, à l'âge de 20 ans.

*
* *

Passant à la pathogénie de l'affection qui nous occupe, je ferai ressortir

l'importance du facteur héréditaire ; il est manifeste et indiscutable dans deux des trois familles qui m'ont fourni le matériel d'observation.

Du reste, tous les auteurs sont d'accord pour assurer que l'affection est essentiellement héréditaire. Cependant dans une de nos familles, dans la première, il ne m'a pas été possible de trouver cette connexion étiologique. Et après, quand même on la trouve, il resterait toujours à expliquer le premier exemplaire, le cas primordial. Il faut donc chercher quelque facteur plus général qui puisse donner l'explication des faits. Et ainsi du champ purement étiologique l'on passe au champ pathogénétique.

Nous avons incidemment dit ci-dessus que Virchow attribue l'origine de ces tumeurs à une transformation et ossification anormale du cartilage transitoire. D'après lui, par suite d'irritation de la surface du cartilage de conjugaison à une époque relativement peu avancée de la vie, se produit une végétation latérale insolite ; cette végétation d'abord cartilagineuse s'ossifie ultérieurement. Ces accroissements cessent lorsque l'évolution du squelette est complète, c'est-à-dire vers les 25 ans.

Broca dit : « On sait que l'accroissement en longueur des os longs se fait au niveau des cartilages de conjugaison ; supposez que, sur un point de sa circonférence un de ces cartilages produit plus de tissu osseux qu'il n'est nécessaire pour l'augmentation de l'os ; il se produira en ce point une exostose de développement » (1).

Ménétrier, dans son chapitre sur les formes anatomiques des tumeurs, énumère les exostoses d'accroissement dans la catégorie des états hyperplasiques, et les relie aux phénomènes du développement des os ; il en appelle, pour défendre ce qu'il dit, aux thèses de Brun (2), Royer (3), Poirier (4), Pommeau (5).

Il avait, cependant, affirmé précédemment, en commençant son chapitre sur l'étiologie générale des tumeurs, que « les conditions qui président au développement des tumeurs sont encore très peu précises et difficiles à être *utilement* classées, et cela tant pour la totalité des cas, que pour *notre ignorance touchant les influences qui agissent* vraiment dans la production de telles néoplasies » (6).

Et puis, passant en revue plusieurs hypothèses sur la pathogénie des tumeurs, il en vient à parler de l'influence du système nerveux, lequel agirait comme régulateur de la fonction de la morphologie des tissus ;

(1) Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales.
(2) Paris, 1892.
(3) Paris, 1893.
(4) Paris, 1895.
(5) Paris, 1895.
(6) Bouchard, *Pat. générale*.

il observe que « reconnaissant pour vraie cette influence, on en vint bientôt à attribuer une importance exagérée à l'action du système nerveux sur les fonctions végétatives et spécifiques des cellules, lesquelles croissent, se multiplient, et surtout se disposent selon le plan d'organisation des tissus, au dehors de toute influence du système nerveux, et même avant son apparition. — D'autre part, il ne fut jamais précisé quelle devrait être l'altération du système nerveux, génératrice du procédé néoplasique ».

E. Launois et Pierre Roy néanmoins concluent leur ouvrage en affirment que bien que la pathogénie de la maladie exostosique ne soit pas encore parfaitement connue, elle est peut-être dépendante d'une affection non pas encore localisée du système nerveux (substance grise de moelle) (1).

Tordeus aussi, croit que les exostoses multiples sont dépendantes d'une lésion du système nerveux. (2) Ménétrier, après avoir critiqué la théorie connue du Conheim, y substitue, pour ainsi dire, une autre théorie, celle de l'influence des processus irritatifs chroniques des troubles fonctionnels, de la manière anormale de vivre des cellules, ou encore des traumas.

Il insiste sur une semblable influence et conclut par ces paroles :

« Il faut donc admettre que, embryonnaires, fœtales, adultes, ou d'origine ovulaire, les cellules qui échappent à la loi d'organisation pour subir la prolifération néoplasique sont sollicitées par une influence pathologique quelconque, indépendante de l'âge et du procédé formateur des organes et des tissus. Les cellules peuvent être sollicitées et proliférer à un âge quelconque, et à un âge quelconque peuvent former des tumeurs. »

Il termine le chapitre en disant ;

« Les tumeurs nous semblent l'expression graduelle d'une manière de réaction des éléments cellulaires, variété des états inflammatoires et dus, comme ceux-ci, à des causes multiples, peut-être pas spécifiques. »

La théorie des états irritatifs chroniques m'a fait me demander un moment si, dans le cas spécial, l'affection en question pouvait dépendre d'une assimilation exagérée de sels calcaires qu'on pourrait expliquer ici par l'usage continu et abondant de nos eaux notoirement très crues. Mais, si on admettait cette hypothèse, il resterait toujours à chercher pourquoi ces sels sont dans quelques organismes retenus et accumulés, et dans d'autres ne sont pas retenus ; et aussi pourquoi ces sels vont précisément se déposer dans le tissu osseux, plutôt que dans d'autres tissus ; et aussi, pourquoi ils ne prédisposent pas plutôt aux différentes calculoses vésicale, biliaire, rénale, pancréatique, etc.

Tout cela est difficile à expliquer même si l'on admet, comme pour les microorganismes, une réceptivité variable avec les divers individus en

(1) Nouvelle Iconographie, 1902.
(2) Clin. de Bruxelles, 1893.

général, et dans les divers tissus en particulier ; de cette façon on ne ferait qu'admettre une hypothèse sans donner la raison du fait.

Ziegler, toutefois, en parlant des exostoses, dit que la forme la plus simple de la néoformation osseuse est celle dans laquelle le périoste ou la moelle engendrent les ostéoblastes, c'est-à-dire des cellules formatrices qui ressemblent à des fibroblastes avec de gros noyaux, lesquels se disposent l'un à côté de l'autre et en *s'appropriant des sels calcaires* ; ils se transforment en partie en une substance fondamentale homogène, en partie en cellules osseuses (1). Il est donc à penser que plus est grande la quantité des sels calcaires qui circulent dans le torrent sanguin, plus considérable peut être l'appropriation de la part des ostéoblastes.

Ziegler admet même, spécialement pour les hyperostoses, ostéophytes, exostoses, etc, la possibilité d'une dépendance, en outre du développement excessif, de processus inflammatoire (ostéomes du soldat, du cavalier). Il ne peut, cependant, expliquer la raison pour laquelle dans les états d'irritation chronique, il se forme de la substance osseuse dans les tissus connectifs, qui d'ordinaire n'ont pas coutume d'en produire. Virchow (2) pense que les exostoses doivent être attribuées à un stimulus qui agit en une place déterminée. Contre cela on dit que dans quelques cas se trouvent au début des douleurs intenses, mais que d'ordinaire on n'éprouve aucun trouble, aucune douleur. Mais la production des exostoses n'est pas toujours due à des causes accidentelles et locales ; cela est démontré par l'hérédité, plus spécialement constatée dans les cas d'exostoses multiples. Ici, il s'agit d'une anomalie constitutionnelle. L'hérédité, néanmoins, est reconnue comme la cause majeure, par Virchow, par Schmidt, Weber. Sonnenchein, Marle, Povre, Gibney, Ischer, Schor, mais il y a des cas où les exostoses peuvent ne pas être héréditaires.

Pic a tâché de mettre en évidence la conception que les irrégularités du processus d'ossification, telles qu'elles se présentent, par exemple, dans le rachitisme, peuvent éventuellement fournir l'occasion à la formation des exostoses ; un tel exemple a été rapporté par Volkmann chez un enfant de huit ans. Virchow, toutefois, a limité cette conception aux exostoses ; elles ne dérivent pas des cartilages, pour lesquels plus spécialement on donne grande importance aux processus inflammatoires chroniques, et aux traumatismes. On peut donner quelque importance à la syphilis, spécialement à l'égard des exostoses du crâne.

On a encore avancé l'origine rhumatismale et l'influence de la grossesse.

Nous pouvons donc affirmer que, si tous les auteurs ont attaché une

(1) Ziegler, *Anatomia pat.*, 1883.
(2) Eulemburg, Dizionario enciclopedico, 1891.

grande influence dans la production des tumeurs exostosiques à l'hérédité, ils ont aussi attribué une certaine importance à l'étiologie des exostoses, aux processus irritatifs chroniques représentés par les maladies constitutionnelles ou générales de l'organisme ; on a considéré naturellement parmi elles, la phtisie, qui, par elle-même, est aussi une maladie éminemment héréditaire.

Samuel Cooper, dès 1823 (1), avait montré l'importance que l'on devait attribuer à la scrofule et il appelait exostose le spina ventosa commun lui-même. Aujourd'hui ce n'est plus qu'une ostéo-tuberculose.

Soixante-dix ans après, Royer (2) a dit :

« En ces dernières années on a émis l'hypothèse que la phtisie est susceptible de déterminer la maladie exostosique. »

On peut à cela faire l'objection que la phtisie est si étendue, qu'il n'est pas utile d'attacher beaucoup d'importance aux *coïncidences, si frappantes* soient-elles.

Lejars, de son côté, note, au contraire, que l'infection de Koch, soit dans la maladie des exostoses, soit chez les ascendants et collatéraux, a été observée si fréquemment qu'il est facile d'admettre qu'elle est autre chose qu'une coïncidence fortuite.

Le malade qui fait l'objet de son étude est mort phtisique.

Dans les 5 cas cités par Brun, on trouve des antécédents tuberculeux.

Dans tous les 30 cas de Pommeau on a relevé des antécédents tuberculeux, tant chez les malades que chez leurs ascendants. Dans le cas de Marro, au contraire, tout moment étiologique a échappé. Launois et Roy, finalement, émettent comme dernière conclusion de leur mémoire cette assertion : « Pour la variété spéciale des exostoses avec évolution suppurative, la tendance actuelle est d'incriminer la phtisie. »

Je fais observer, néanmoins, que, d'après les précédents auteurs, cette tendance s'étend aussi aux cas d'exostoses qui ont une évolution non suppurative. Maintenant, de l'étude des trois familles que j'ai observées, il résulte que la présence de la phtisie est assurée dans la troisième, est incertaine dans la première, dans laquelle, toutefois, nous trouvons chez l'aïeule maternelle des sujets exostosiques décédée, comme nous avons dit, par une maladie qui se traînait en longueur avec de la toux et avec des expectorations abondantes et une tante maternelle décédée par une forme morbide, dans laquelle la gonarthrite initiale, attribuée à un trauma, donna un prétexte à la constitution de trajets fistuleux non seulement au genou affecté, mais aussi à la hanche correspondante ; le père a souffert de pneumonie bilatérale à long cours.

(1) *Loc. cit.*

(2) *Etudes sur les exostoses de croissances* (1893).

Dans la seconde famille, il semble d'abord, que l'on puisse exclure l'influence de la phtisie, — mais il faut se souvenir, que le premier exostosique, c'est-à-dire le petit Antoine, a souffert durant sa jeunesse de pneumonies récurrentes, lesquelles, précisément en raison de leur caractère spécial, paraissent d'une nature assez suspecte.

En aucune des trois familles étudiées, on n'a trouvé trace d'alcoolisme, ni de syphilis.

Il me semble donc, qu'en aucune d'elles on ne peut, *à priori*, exclure l'influence de la phtisie sur la pathogénie de la maladie exostosique.

Je crois donc pouvoir conclure mon modeste travail de cette manière : *En l'état actuel de nos connaissances sur l'étiologie de la maladie exostosique, spécialement dans les cas d'exostoses multiples, en dehors du facteur héréditaire, sur la valeur duquel on ne peut discuter, agissent d'autres facteurs dont l'intime essence nous échappe encore. Il y a probablement lieu de tenir pour notable l'influence de la phtisie, aussi bien chez le malade que chez ses ascendants ou collatéraux ; la cause réelle de l'affection semble devoir être considérée comme un processus chronique irritatif, apte à constituer un stimulus suffisant pour troubler le procéde normal d'ossification* (1).

(1) J'ai l'agréable devoir de remercier M. le professeur Roger Tambroni, Directeur de l'hôpital des aliénés provinciaux de Ferrara, pour la courtoisie avec laquelle il m'a prodigué ses conseils, et a mis à ma disposition la précieuse bibliothèque annexée à l'Institut dont il a la direction.

PSEUDO-TUMEUR CÉRÉBRALE PAR EMPYÈME VENTRICULAIRE (1),

PAR

J. MOCQUIN.

Le 30 avril 1903 on procédait à Bel-Air à l'autopsie du nommé César L... Dès l'ouverture du crâne, les signes d'une pression exagérée apparurent si évidents que l'on se mit immédiatement à la recherche de la tumeur : l'on n'en trouva point.

Ce fait est peu banal, mais il n'est cependant pas nouveau. Il existe déjà sur le syndrome pseudo-tumeur une littérature assez vaste. Sans prétendre être complet, nous citerons les travaux de Quincke et de Schultze. En novembre 1904 le Dr Nonne a publié 18 cas de ce genre. Ils ont été en partie autopsiés avec un résultat absolument négatif.

K. Pichler a pratiqué l'examen anatomique d'un cas de diabète insipide ; il trouva une épendymite diffuse du plancher du 4e ventricule. Plus en avant l'aqueduc de Sylvius était obstrué par des masses gélatineuses. Il en était résulté une dilatation ventriculaire avec tous les signes d'une pression exagérée. C'est sans doute de cette observation que la nôtre se rapproche le plus.

*
* *

César L...., 32 ans, serrurier, entré le 27 mars 1903, décédé le 29 avril 1903.

Père alcoolique mort à 54 ans ; mère vivante, bien portante, a eu 5 enfants dont 2 sont morts, l'un de péritonite et l'autre poitrinaire.

L.... a toujours été très nerveux ; il a eu une pleurésie dans son enfance. Marié pour la seconde fois depuis 1897, il a de ce second mariage un enfant. Sa première femme cardiaque, est décédée en accouchant d'un enfant qui a vécu 8 mois. Il est bon travailleur, mais il s'alcoolise aussi régulièrement. Depuis des années il boit chaque jour son absinthe et a depuis quelques mois des crampes dans les jambes, des aigreurs le matin et de l'insomnie. Il y a 15 jours, il était très faible, avait des douleurs dans les jambes et les reins et de violents maux de tête. Depuis 2 jours il divague, a vu des rats, des souris,

(1) Je tiens à remercier le professeur Weber dont l'obligeance n'a procuré les éléments de ce travail que son aide m'a permis de mener à bien.

des chats, des gens qu'il a connus dans sa jeunesse et qui ne vivent plus. Il se croyait à l'ouvrage, sifflait et chantait joyeusement.

Le matin, lorsqu'on l'examine, le malade se croit à l'hôpital depuis le commencement de la semaine pour la grippe. Son fils a 16 ans et lui-même en a 19, non 32. Le langage est empâté. Tremblement de la langue et des mains. Réflexes patellaires très faibles. Réflexes pupillaires conservés. L'urine contient de légères traces de sucre et d'albumine.

Pendant 4 jours le malade somnolent, parle souvent d'une voix empâtée. Les réflexes patellaires deviennent plus vifs.

Le 1er avril L.... est un peu agité, la température monte à 39 ; symtômes de pleuro-pneumonie à droite. Le surlendemain la température est encore à 39 ; on constate une légère submatité en dessous de l'omoplate droite, de l'étendue d'une main ; la respiration est moins forte à ce niveau, on entend de légers frottements et des râles fins et humides. Pendant une semaine la température reste aux environs de 38, le malade semble aller mieux, puis il retombe dans sa somnolence et se plaint de maux de tête atroces. La réaction pupillaire à la lumière est minime. La respiration prend le type de Cheyne-Stokes. Au bout de 2 jours L.... recommence à délirer, ne reconnaît plus sa femme. Il se plaint de voir double. Le pouls est régulier, accéléré, petit. La température devient normale, mais L.... continue à être somnolent, à parler à des personnages absents. L'urine contient du sucre et de l'albumine, présente un dépôt énorme de phosphates.

Cet état dure 14 jours, puis le malade ne parle plus, ne réagit plus à son nom. La pupille gauche est plus large que la droite. Le pouls est petit et fréquent. L..... vomit ce qu'on essaie de lui donner. Exitus le 29, un peu avant minuit.

Autopsie 15 heures plus tard. — Hyperémie veineuse de tous les organes. Pas d'adhérences pleurales. Poumons fortement injectés de sang veineux, mais toutes leurs parties flottent sur l'eau. Le cœur un peu gras ne présente qu'un léger épaississement de la mitrale et l'aorte ascendante un peu d'athérome. Reins fortement hyperémiés ; les deux substances se distinguent mal, mais la zone corticale n'est nullement atrophiée. Surrénales normales. Foie gros et un peu gras. Rate grosse, mais le tissu en est ferme.

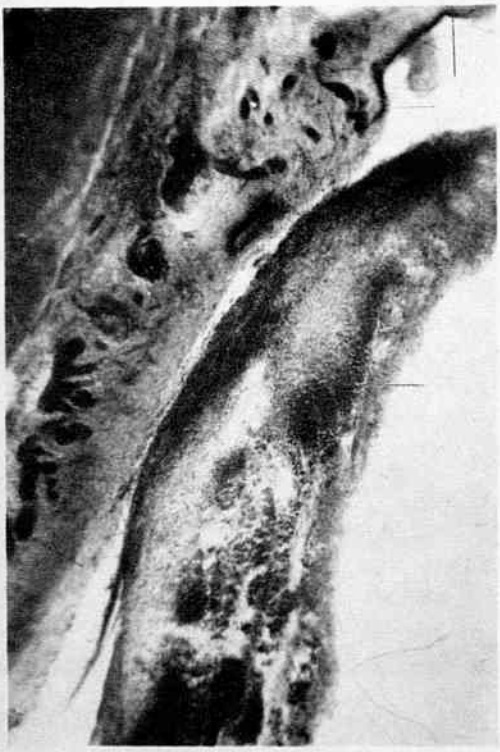
Crâne mince ; dura tendue et fortement injectée ; face interne lisse. Le sinus long, contient du sang liquide. Les sinus de la base ne sont pas thrombosés. Pie-mère mince et peu injectée. Les artères de la base non sclérosées, paraissent vides de sang, alors que les veines en sont gorgées. Circonvolutions aplaties.

La pie-mère est épaissie et adhérente dans la région du chiasma et de l'infundibulum. Celui-ci apparaît proéminent et très mince. Le 4e ventricule est fermé par des adhérences méningées et en cet endoit la pie-mère est infiltrée de sang.

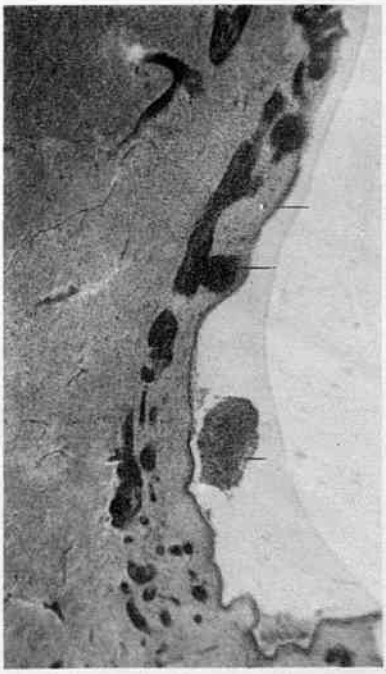
A la coupe on reconnaît que les ventricules sont très fortement tendus et dilatés ; il s'en échappe du liquide jaunâtre ; on voit ensuite que l'épendyme est recouvert de pus jaune-verdâtre, épais ; il donne l'impression de velours.



A



B



C

PSEUDO TUMEUR CÉRÉBRALE PAR EMPYÈME VENTRICULAIRE

(Mocquin.)

A. Aspect de la région infiltrée à un grossissement plus fort. Les divers foyers sont reliés par une infiltration généralisée. Destruction de l'épendyme. Espaces périvasculaires dilatés. 60/1.

B. Région occipitale. Extrémité du ventricule. Foyers sous-épendymaires. Lésion de l'épendyme à gauche. Pus intraventriculaire. 20/1.

C. Région occipitale. Gros bouchon de pus intraventriculaire. Conservation de l'épendyme. 20/1.

La corne ventriculaire postérieure contient une grande quantité de pus dont la présence s'explique tout naturellement par la position du cadavre.

Examen microscopique. — Ce qui frappe immédiatement à l'examen des coupes, c'est la présence sous l'épendyme de petits foyers d'infiltration, indépendants les uns des autres au faible grossissement (Pl. LXXV b et c). Chaque foyer a pour centre un vaisseau et l'on en peut distinguer plusieurs types :

a) La paroi et la lumière du vaisseau sont nettes ; l'infiltration est strictement périvasculaire.

b) Lorsque l'infiltration augmente elle paraît complètement dissocier la paroi du vaisseau. On voit au milieu des cellules blanches des éléments de la paroi, sous forme de filaments.

c) Enfin toute trace de la paroi a disparu ; on trouve au centre des amas d'infiltration quelques globules rouges, un mélange de thrombose et d'infiltration.

On remarque souvent autour de ces vaisseaux infiltrés un espace périvascu-

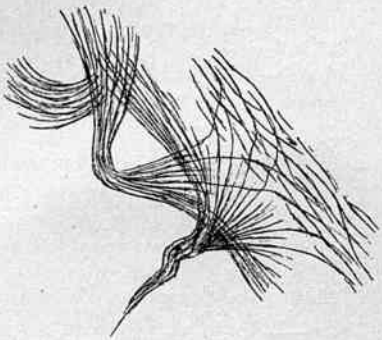


Fig. 1. — Tourbillons névrogliques sous-épendymaires.

laire dilaté. A un grossissement plus fort on constate que les foyers que nous venons de décrire sont reliés par une zone infiltrée (Pl. LXXV a). Les cellules épendymaires sont conservées en majeure partie et recouvertes d'une couche de détritus protoplasmatiques contenant des microbes divers. L'épendyme forme une couche d'un millimètre et demi d'épaisseur, formée de filaments de toutes longueurs se groupant en quelques points en faisceaux remarquables (fig. 1). Notre figure 1 ne rend que de façon bien schématique ces tourbillons de fibres très fines et élégamment groupées. Elles sont sans doute de nature névroglique et analogues à ce qu'ont décrit Chaslin, Perusini, etc.

Entre ces filaments il y a des cellules d'infiltration, lymphocytes, grands mononucléaires, mais pas ou très peu de polynucléaires. Les vaisseaux infiltrés sont en-dessous de cette zone ; en quelques points on trouve dans celle-ci des amas bacillaires ne gardant ni le Ziehl ni le Gram, identiques à ceux que contiennent les cavités ventriculaires.

Cette infiltration périvasculaire sous-épendymaire n'épargne absolument

aucun point de la surface ventriculaire, avec quelques différences d'intensité que nous allons étudier maintenant.

Ventricules latéraux et 3e ventricule. — Au niveau du pôle frontal les cellules épendymaires ont disparu en quelques points ; la couche superficielle se compose de cellules rondes et de détritus, formant un véritable abcès s'ouvrant dans la cavité ventriculaire (Pl.LXXV a). En d'autres endroits l'épendyme présente des saillies dont certaines sont coiffées d'un bloc de cellules blanches.C'est ici que nous avons rencontré le pus de paquets névrogliques spiralés (fig. 2).

Au pôle occipital le revêtement épendymaire n'est pas partout conservé non plus ; la cavité ventriculaire est remplie de plus qui pénètre dans l'épendyme et en efface complètement les limites (Pl. LXXV b et c).

Les plexus choroïdes ne présentent que peu de réaction inflammatoire et à leur

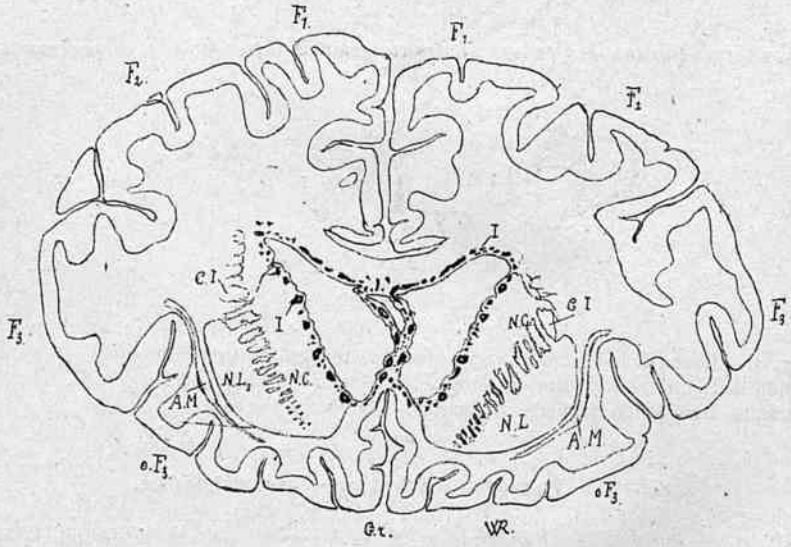


Fig. 2. — Coupe de la région frontale. Foyers d'infiltration périventriculaires. Dilatation des ventricules.

niveau les vaisseaux sous-épendymaires apparaissent indemnes (fig. 3). En certains points des amas de pus se sont déposés à la surface des plexus sans que ceux-ci se montrent particulièrement infiltrés dans leur intérieur (fig. 3 et 4).

4e *ventricule.* — Plancher infiltré de la même façon ; plafond recouvert d'un enduit purulent (fig. 5) de quelques millimètres d'épaisseur. Séparés de ce pus par une couche de tissu très infiltrée on voit tous les vaisseaux entourés d'une zone d'infiltration analogue à celle décrite plus haut. Les plexus choroïdes sont à ce niveau recouverts par places d'une couche épaisse de pus, mais eux-mêmes ne participent pas ou peu seulement à l'infection (fig. 5).

L'aqueduc de Sylvius est complètement obstrué par un bouchon de pus (fig. 6). Après la nécrops on a essayé sa perméabilité à l'aide d'une corde à

violon ; les coupes montrent que l'on a fait fausse route et passé à côté de l'aqueduc fermé (fig. 6).

Méninge. — La pie-mère de la face antérieure du bulbe et de la protubérance, épaissie, adhérente à la dure-mère, est le siège d'une grosse infiltration

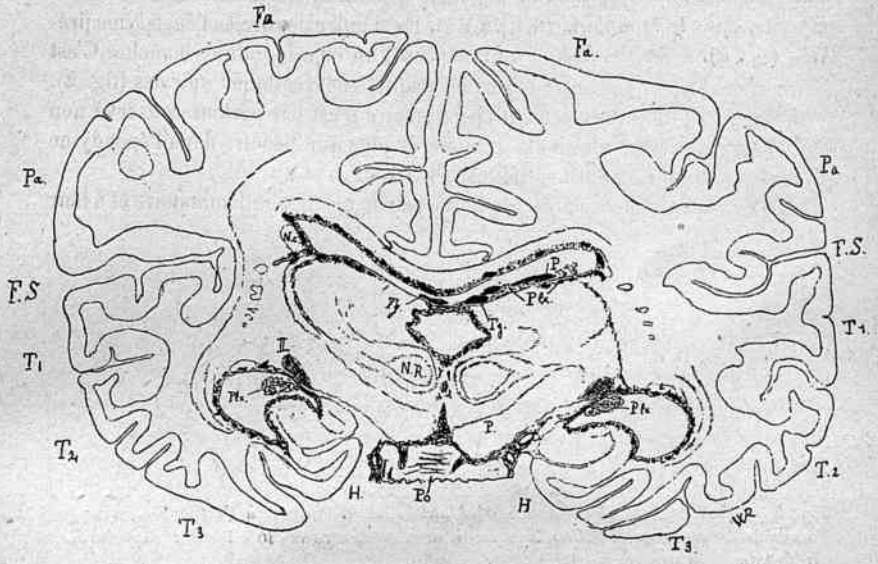


Fig. 3.— Coupe de la région du noyau rouge. Infiltration périventriculaire. Infiltration de la pie-mère pontine et interpédonculaire. Dilatation très petite du 3e ventricule. Destruction partielle et déviation à droite du trigone.

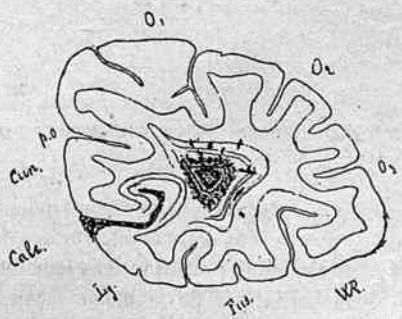


Fig. 4.— Coupe occipitale. Le ventricule complètement obstrué par du pus. Méninge infiltrée de la fissure calcarine.

formant une gaine complète. On a ici l'impression de la continuité du processus méningé et du processus épendymaire.

La méninge cérébelleuse au niveau du 4e ventricule se présente sous la forme d'un véritable enduit purulent ; cette infection va en diminuant vers le

bords et à la partie supérieure du cervelet on ne rencontre que quelques points infiltrés. Nulle part l'infiltration ne pénètre profondément entre les lobules.

Quant à la méninge cérébrale, elle peut-être considérée comme intacte sauf en quelques très rares endroits où l'on voit un vaisseau être entouré d'un manchon leucocytaire, pas très accentué d'ailleurs. Au niveau de la corne occipitale, dans le fond de la calcarine par exemple il y a quelques points infiltrés (fig. 4).

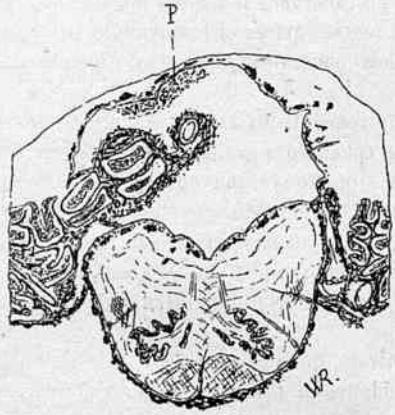


Fig. 5. — Infiltration de la méninge périmédullaire. Passage à l'infiltration du plancher du 4e ventricule. Infiltration de la méninge entre les lobules du cervelet. Pus au plafond du ventricule (P).

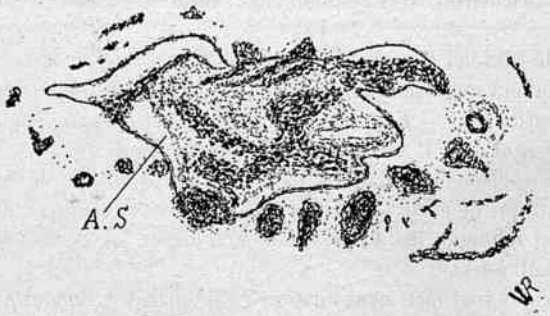


Fig. 6. — Obstruction de l'aqueduc de Sylvius (A. S) par un bouchon de pus. L'aqueduc est entouré de foyers d'infiltration.

Substance blanche. — Dans tout le pourtour des ventricules les fibres nerveuses sont séparées par de petites vacuoles, rondes lorsque la coupe est perpendiculaire au faisceau, allongées lorsqu'elle est parallèle. Ces vacuoles n'ont ni contenu ni membrane décelables. Leur nombre en certains points est tel que le tissu prend le type « adipeux ». La région vacuolée atteint une profondeur de 6-10 milimètres. Son intensité est en général proportionnelle à celle de l'infiltration périvasculaire décrite plus haut.

Dans les faisceaux ainsi raréfiés les fibres elles-mêmes apparaissent non plus sous la forme d'un trait mince et régulier, mais d'un véritable chapelet de grains irrégulièrement colorés et d'inégale grosseur. Sur coupe transversale on voit un mince filet gris cerclant un zone légèrement teintée en gris.

Substance grise. — La substance grise corticale nous est apparue normale. Cependant par suite du durcissement au Muller il nous a été impossible de rechercher par exemple des altérations de la substance chromatique.

Par contre dans la protubérance il y a des phénomènes de compression marqués même dans les masses grises et le noyau de la 3e paire par exemple est criblé de vacuoles. Cela pourrait expliquer la diplopie constatée chez le malade.

Cervelet. — Nous y rencontrons une série d'altérations similaires mais plus accentuées encore. La couche des grains est entourée de vacuoles très volumineuses, dans lesquelles on trouve souvent une cellule blanche d'infiltration, grand mononucléaire ou lymphocyte.

La substance blanche elle aussi est semée de vacuoles et en certains points les fibres ne se colorent presque plus au Weigert. En ces endroits on remarque un état variqueux des fibres d'une intensité incroyable et la présence de détritus.

Dans la partie centrale, qui recouvre le 4e ventricule on rencontre à 1/2 centimètre de profondeur, en plein tissu des hémorragies de 1/2 milimètre de diamètre à peu près, et par conséquent visibles à l'œil nu. Au microscope elles sont composées par un amas de globules rouges à peine déformés ; pas de cellules blanches. Au centre de certaines de ces hémorragies on trouve des restes de parois vasculaires. Il s'agit donc de ruptures ayant précédé de peu la mort.

Dans tout le cervelet et sa méninge les vaisseaux sont gorgés de sang ; quelques-uns prennent une coloration rouge spéciale et paraissent thrombosés.

La moelle allongée. — Est plus grosse qu'à l'état normal. Toutes les colorations réussissent mal. Il s'agit là sans doute d'œdème.

Vaisseaux. — Nous constatons un épaississement notable de leurs parois, épaississement qui ne porte toutefois guère que sur l'adventice infiltrée. Là où la méninge est indemne, les vaisseaux le sont aussi. Les veines de Galien ne sont pas thrombosées.

Les *ventricules* sont fortement dilatés (5 : 3) ; cela est surtout évident dans les régions frontale et temporale. Le 3e ventricule est également bien dilaté et altéré dans sa *forme, aplati et évasé.*

*
* *

L... était un alcoolique avéré ; il était affecté de gastrite et même déjà de symptômes polynévritiques. On nous l'amène en état de delirium tremens mais dès le commencement nous sommes frappé de la gravité de certains phénomènes : nous pensons ici surtout à l'altération du sentiment de la personnalité, à la somnolence, à l'embarras exagéré du langage. Cepen-

dant l'apparition de fièvre, de symptômes pleuro-pneumoniques paraît tout expliquer. Survient une rémission qui dure jusque vers la fin de la deuxième semaine du séjour de L.... à l'asile, puis les phénomènes cérébraux redeviennent prédominants : somnolence, maux de tête, diminution des réflexes lumineux, diplopie. Enfin à la période ultime : état comateux, différence pupillaire, vomissements.

Nous avouons que l'autopsie seule nous a permis de faire un diagnostic. Nous pensons que la rareté extrême de pareils cas nous justifie amplement.

En effet sauf l'observation de Pichler nous n'avons rien trouvé de pareil au cours de nos recherches. Schultze (p. 236) relate un cas de Morton Prince où les ventricules étaient dilatés, l'épendyme pâle, tuméfié, ayant l'aspect de velours ; mais sa description est bien incomplète.

Cependant nous devons reconnaître que la ponction eût pu nous donner des renseignements utiles. L'état psychique de L.... rendit impossible l'examen ophtalmoscopique.

L'autopsie de L... ne nous a pas révélé le point de départ de la maladie infectieuse dont il fut atteint. L... était déjà somnolent à son arrivée ici, soit avant l'apparition des symptômes pleuro-pneumoniques ; il ne nous paraît donc pas plausible d'admettre que les poumons aient été infectés en premier lieu.

Par contre, à en juger par l'intensité des altérations du tissu, nous croyons pouvoir affirmer qu'au cerveau la méningite débuta dans la région pontine. Cette infection de nature particulière, ne pénétrant pas profondément dans les tissus, se propageant dans les méninges, pénétra dans le 4e ventricule et, à la façon d'un érysipèle, envahit la zone sous-épendymaire.

Il faut croire que le tentorium cerebelli l'arrêta dans sa marche à l'extérieur. Cela nous semble d'autant plus plausible qu'en raison de l'œdème, de la stase circulatoire et lymphatique, le tentorium a dû être très tendu tandis que les bords de son ouverture enserraient hermétiquement l'isthme.

Faut-il attribuer à cet état pathologique du plancher du 4e ventricule la présence de sucre dans l'urine de L.... ? Certes cette hypothèse n'est pas impossible, mais elle est cherchée bien loin : nous trouvons fréquemment de l'albumine et du sucre en petites quantités chez nos alcooliques.

L'inflammation s'est donc propagée en avant par l'aqueduc de Sylvius ; il est assez probable qu'elle s'est établie ensuite de façon plus intense dans le ventricule latéral gauche que dans le droit. C'est ainsi que nous nous expliquons la déviation à droite du septum lucidum et du trigone (fig. 2 et 3).

Sur ces entrefaites, en raison de la pesanteur et du courant allant du cerveau au sac médullaire, l'aqueduc commença à s'obstruer de masses purulentes et dès ce moment les phénomènes de pression cérébrale jouèrent un rôle prédominant. C'est à cette pression que sont attribuables la dilatation ventriculaire et l'état vacuolé de l'entourage des ventricules. Cet état vacuolé n'a pas trouvé le temps de se généraliser jusqu'à la périphérie, la mort étant survenue trop tôt.

Lorsque le cours d'un fleuve est barré, c'est près de l'obstacle qu'en premier lieu il déborde. Dans notre observation c'est sans doute le 3e ventricule qui d'abord s'est arrondi pour augmenter son contenu.

Si nous nous servons de cette comparaison, c'est que nous sommes bien d'avis que la circulation lymphatique cérébro-rachidienne ne se fait pas dans un tube rigide et fermé. La pression hydraulique intense et généralisée, avec toutes ses conséquences funestes, apparaît une fois que, par la dilatation des ventricules, le cerveau et les méninges arrivés à un maximum de tassement deviennent des masses pour ainsi dire incompressibles. C'est alors que surviennent, par zones et peut-être d'après une certaine sélection (voir Weber et Papadaki) l'atrophie et la destruction de tissu cérébral, constituant en quelque sorte une dernière défense contre la pression croissante.

Quant aux foyers périvasculaires observés sur tout le pourtour des ventricules ils sont dus, croyons-nous à l'action simultanée de l'inflammation et de la stase sanguine. Nous n'avons pas, il est vrai, constaté de thrombose de la veine de Galien ; mais il est très plausible que la circulation aura été gênée tout au moins dans le sinus droit et les veines de Galien par suite de la forte pression exercée des deux côtés sur la tente du cervelet. Les hémorragies de la partie centrale du cervelet appuient également cette hypothèse.

Enfin il est encore probable que la pression intraventriculaire aura mis obstacle au développement d'une méningite cérébrale externe. Il y a là peut-être une certaine analogie avec le traitement des inflammations par la stase veineuse de Bier.

Il résulte de la comparaison de nos coupes avec celles de tumeurs cérébrales que la pression à elle seule ne conduit pas à un état moniliforme aussi prononcé des fibres nerveuses ; nous pensons donc que l'inflammation a largement contribué à le produire ; cela nous explique immédiatement sa localisation au cervelet et à proximité des foyers infiltrés.

Relevons encore une fois la nature spéciale de ce processus infectieux : il ne pénètre presque pas dans la profondeur ; il dépasse à peine la corne occipitale où pourtant il y a un fort amas de pus. Enfin la présence des plexus appliqués sur les thalamus optiques suffit à protéger ceux-ci (fig. 3).

Les plexus, même lorsqu'ils sont entourés de pus sont fort peu infiltrés. Il nous paraît en ressortir que, dans ce cas, leur fonction n'a pas été de résorber et d'éliminer.

C'est par le moyen de l'obstruction de l'aqueduc de Sylvius qu'a pu naître chez L... une pression intracrânienne exagérée, produisant des phénomènes en tout analogues à ceux d'une tumeur.

C'est par la stase du liquide céphalo-rachidien et non pas du sang que cette pression exagérée se transmet partout.

BIBLIOGRAPHIE.

QUINCKE, Sammlung klin. Vortraege, n° 67, 1893.

— Verhandlungen des Congresses für interne Medizin, 1891, 1893.

SCHULTZE, *Die Krankeiten der Hirnhaeute und die Hydrocephalie* (dans Nothnagels Spez. Pathol. et Therapie, Bd, IX. Wien, 1901).

Dr M. NONNE, *Ueber Faelle v. Symptomencomplex Tumor cerebri, etc.* Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, t. 27, 3 et 4.

K. PICHLER. *Ein Fall von Diabetes insipidus bei Ependymitis diffusa am Boden der Raut engrube.* Centralblatt für innere Medizin, n° 31, 1903.

PERUSINI, *Ueber einen Fall von Sclerosis tuberosa hypertrophica.* Monatsschrift für Psychiatrie et Neurologie, 1905.2.

CHASLIN, *Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale.* Archives de médecine expérimentale, 1891.

WEBER ET PAPADAKI, *De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeurs.* Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1905.2.





OPHTALMOPLÉGIE CONGÉNITALE ET HÉRÉDITAIRE

(Chaillous et Paguiez).

OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE BILATÉRALE CONGÉNITALE ET HÉRÉDITAIRE (1)

PAR

J. CHAILLOUS et P. PAGNIEZ.

Le tableau clinique de l'ophtalmoplégie congénitale est aujourd'hui bien fixé par des observations relativement nombreuses. L'origine héréditaire possible de cette affection s'affirme seulement par quelques observations qui sont encore assez rares pour justifier la publication de l'histoire clinique d'une famille que nous avons pu étudier à la consultation de notre maître, M. le Dr Thibierge. Cette famille se compose de sept membres dont cinq sont atteints d'ophtalmoplégie, à savoir : la mère, trois de ses enfants et l'enfant d'un de ces derniers (Pl. LXXVI).

Obs I. — La mère, Mme F..., âgée aujourd'hui de 50 ans, n'a eu aucune maladie au cours de sa vie, a mené à bien sept grossesses, sans fausse couche intercurrente ; elle a été mariée à un homme de santé assez chancelante qui paraît être mort d'une tuberculose pulmonaire à évolution lente, ayant duré pendant plusieurs années. Il n'était point grand buveur et ne paraît pas avoir eu de manifestations syphilitiques quelconques, quoiqu'il ait servi pendant plusieurs années en Afrique.

La mère de la malade vit encore, elle a toujours joui d'une bonne santé et n'était atteinte d'aucune malformation ; son père est mort à un âge avancé et on ne relève non plus chez lui aucun antécédent intéressant. Rien non plus dans les collatéraux.

Cette femme est atteinte d'ophtalmoplégie depuis sa naissance. Elle a un facies et une attitude absolument particuliers. L'œil droit complètement fermé, l'œil gauche à peine entr'ouvert et découvrant un globe oculaire immobilisé dans l'angle externe, elle doit pour regarder avec le seul œil gauche imprimer à la tête des mouvements de renversement et de torsion qui lui donnent un aspect assez bizarre. Outre ce ptosis bilatéral, et sans insister maintenant sur l'examen des yeux qu'on trouvera plus loin, elle présente

(1) Communication à la Société de Neurologie, séance du 4 avril 1905.

une exagération en accent circonflexe des deux sourcils et une immobilité à peu près totale du front qui plissé horizontalement dans ses parties latérales, est lisse à la région médiane. Les mouvements de froncement et d'élévation des sourcils sont à peu près complètement impossibles. Du côté des autres muscles de la face la mobilité est parfaitement conservée et les différents actes de souffler, rire, faire la moue, etc... s'exécutent normalement. Le crâne est déformé dans sa partie antérieure et supérieure qui est légèrement aplatie dans le sens transversal ; cette déformation jointe au ptosis, à la position anormale de la tête, contribue à lui donner une allure toute spéciale qui évoque involontairement l'image d'une tête d'oiseau.

L'examen de cette malade ne donne d'autre part que des renseignements négatifs : la musculature est normale, la force musculaire moyenne ; les réflexes tendineux sont partout (membres supérieurs et inférieurs) un peu exagérés ; il n'y a pas de trouble de la démarche, ni de l'équilibre. Du côté des autres organes des sens, rien à relever.

Le développement intellectuel est faible, la malade ne sait ni lire, ni écrire ; caractère irritable.

Examen des yeux. — Des deux côtés le ptosis est complet ; à gauche il est cependant un peu moins marqué qu'à droite puisque le bord inférieur de la paupière supérieure ne descend que jusqu'au bord inférieur de la pupille. Quand on soulève les deux paupières, on aperçoit les deux globes en strabisme divergent très marqué, animés d'un nystagmus horizontal à oscillations très rapides. L'œil gauche dans le sens horizontal a une mobilité d'environ 10 degrés en dehors et en dedans. On ne peut provoquer ni élévation, ni abaissement. A droite le globe est complètement immobilisé dans l'angle externe. Les pupilles sont égales ; elles ont leur réaction normale à la lumière. Il existe un trouble de la cornée, trouble diffus surtout marqué à la périphérie de la membrane. Il est probable que cette lésion est consécutive à une kératite ancienne sur laquelle on ne peut avoir aucun renseignement. Les opacités de la cornée et l'indocilité de la malade rendent impossible un examen satisfaisant du fond de l'œil. Cependant il n'existe certainement pas de grosse lésion, soit au niveau de la papille, soit dans les portions avoisinantes du champ ophtalmoscopique. La malade ne sait pas lire ; elle compte les doigts à environ un mètre. (La malade complètement indifférente au trouble de la vision, et irritée par un examen qu'elle juge inutile a refusé l'essai de verres correcteurs.)

Mme F... a eu sept enfants, tous du même père, dont l'aînée était une fille normalement conformée, morte à trois mois de méningite. Le second enfant est une fille, actuellement âgée de 21 ans, que nous n'avons pu voir, mais qui, au dire de sa mère et de sa sœur, est atteinte d'ophtalmoplégie externe absolument identique à celle de sa sœur ; elle présenterait de plus des troubles de la parole qui paraissent ressortir au bégaiement. Le troisième enfant, fille de 20 ans, a les yeux normalement conformés. Le quatrième est la malade de l'observation II. Le cinquième mort à deux mois d'une coqueluche n'avait point de malformations. Le sixième est le malade de l'observation III. Le septième

enfin est une fille de 11 ans que nous avons vue et qui ne présente rien d'anormal du côté des yeux et dont le développement est régulier.

Obs. II. — F. Augustine, 18 ans. Née à terme. Pas de maladie dans l'enfance. La croissance s'est arrêtée vers 13 ans, les règles ont apparu à 14 ans. A 15 ans grossesse qui évolue sans incidents, suivie d'un accouchement à terme, d'une fille qui fait le sujet de l'observation IV. La malade donne dès l'abord l'impression d'une dégénérée et même d'une infantile : outre sa malformation oculaire, elle se signale par une taille très petite (1 m. 55), un facies de débile, une intelligence rudimentaire. Cependant elle a été à l'école, sait lire, écrire et un peu compter. Lorsqu'on l'examine on découvre que sa taille très petite dépend d'un défaut de développement général, et aussi d'une déformation vertébrale à siège dorso-lombaire à convexité postérieure, portant sur quatre ou cinq vertèbres. Cette cyphose attribuée à un vague traumatisme de l'enfance, paraît, en raison de son siège, de l'époque de son apparition, de sa forme même, constituer le reliquat d'un mal de Pott. La colonne vertébrale est ankylosée à ce niveau et on n'y réveille pas de douleur par la percussion. Dans la station debout les cuisses sont un peu fléchies sur le bassin et les genoux légèrement fléchis. Ces attitudes vicieuses sont la conséquence de l'ankylose vertébrale et aussi du renversement en arrière de la tête et du tronc provoqué par le ptosis.

Il n'existe ni du côté des oreilles, ni du côté des dents, ni du côté de la voûte palatine aucune malformation. La musculature est par rapport à la taille normale ; les réflexes tendineux ne sont pas exagérés. Le corps thyroïde n'est ni augmenté, ni diminué de volume.

Du côté de la face on ne relève pas de paralysie ou d'atrophie ; le frontal cependant exécute des mouvements très limités. Le crâne est légèrement aplati dans le sens transversal comme celui de la malade de l'observation I mais à un degré sensiblement moindre.

Examen des yeux. — L'ophtalmoplégie existe depuis la naissance et ne s'est pas modifiée depuis. Le ptosis existe des deux côtés, moins marqué que chez la mère puisque le bord inferieur des deux paupières supérieures atteint le bord supérieur de l'orifice pupillaire. L'élévation de la paupière ne peut être augmentée par les efforts de la malade. Si on soulève les deux paupières on voit les deux yeux en divergence. Mesurée au périmètre cette divergence atteint environ 50° à gauche et 55° à droite. On peut provoquer un mouvement d'adduction dans chaque œil isolément sur un parcours de 25 à 30 degrés. Les mouvements d'élévation, et d'abaissement sont absolument impossibles. Les deux yeux sont animés d'un nystagmus horizontal à petites oscillations, courtes mais rapides. Pas de lésions de la cornée. Les pupilles sont égales ; elles ont leurs réflexes normaux. L'acuité est également normale (OD, OG : V = 5/7). L'accommodation est normale, on ne constate aucune lésion du fond de l'œil.

Obs. III. — F. Alphonse, 14 ans. Né à terme. Aucune maladie dans l'enfance. Garçon assez vigoureux, normalement développé, d'intelligence moyenne.

L'examen est resté négatif tant au point de vue des malformations autres que la lésion oculaire, qu'au point de vue de stigmates des syphilis. Nous n'insisterons donc pas sur les phases de cet examen et nous aborderons immédiatement la description de l'ophtalmoplégie.

Examen des yeux. — O.G. Le bord inférieur de la paupière supérieure dépasse un peu le bord supérieur de la pupille. — O.D. Il n'atteint que le bord inférieur de la pupille. Les deux yeux sont en divergence très marquée, surtout à droite, et animés par un nystagmus horizontal et rotatoire à oscillations moins fréquentes que chez la mère. A droite et à gauche les mouvements d'élévation sont complètement supprimés. Il persiste au contraire dans le sens horizontal des mouvements d'environ 20 degrés en dedans et en dehors. Les deux cornées présentent des taies ressemblant beaucoup aux lésions constatées chez la mère. Les deux pupilles sont égales et réagissent normalement. Pas de lésions du fond de l'œil. Les lésions de la cornée ont produit un astigmatisme très irrégulier, d'où réduction de l'acuité visuelle à moins de 1/5.

Obs. IV. — F. Rosette, 20 mois. Née à terme. Pas de maladies infantiles. Est amenée à la consultation de M. Thibierge à l'hôpital Broca pour une vulvite très accentuée. Enfant bien développée, pas de signes de rachitisme, pas de stigmates de syphilis héréditaire. Systèmes musculaires et osseux normaux. Rien de spécial du côté du système nerveux. Cette enfant marche étant soutenue ; elle commence à parler et ne prononce encore que quelques mots.

Quelques jours après son entrée à l'hôpital Broca se développe une roséole syphilitique très nette. Le point de départ de cette syphilis acquise est un accident à localisation vulvaire sur l'origine duquel la mère fournit des explications embarrassées : usage d'une éponge ayant servi à une parente de vie très irrégulière. En réalité, de quelques confidences échappées à la mère dans des conversations avec la surveillante du service, il semble résulter qu'il y ait lieu d'incriminer une contamination buccale d'origine masculine au cours de manœuvres inavouables.

Quoi qu'il en soit nous retiendrons seulement l'apparition de la syphilis chez cette enfant qui démontre l'état de réceptivité du terrain, l'absence par conséquent d'une immunité transmise et dès lors le peu de vraisemblance d'une origine syphilitique de l'ophtalmoplégie.

Examen des yeux. — O. D. La paupière supérieure cache la moitié de l'iris. — O. G. le ptosis est moins marqué et la paupière descend seulement un peu au-dessous du limbe. L'œil droit est en divergence de 20 à 25 degrés ; il peut converger de 15 à 20 degrés. L'œil gauche est en divergence de 50 degrés ; il ne semble pas avoir de mouvements de convergence. Les deux yeux présentent également du nystagmus horizontal. On ne peut provoquer ni élévation, ni abaissement. Les pupilles sont égales et réagissent normalement.

Au résumé, nous nous trouvons en présence d'une famille frappée à trois générations d'ophtalmoplégie externe. Outre l'intérêt de ce cas d'hé-

rédité similaire tératologique, notre observation met en lumière plusieurs points curieux.

C'est d'abord la coexistence avec cette malformation oculaire de quelques signes de dégénérescence (en prenant ce mot dans le sens large qu'on lui donne habituellement) apparaissant ici et là chez quelques membres de cette famille : existence de bégaiement chez un des enfants, arrêt de développement chez un autre, caractère rudimentaire de l'intelligence chez plusieurs, caractère complètement amoral d'Augustine F. Cet ensemble de stigmates dystrophiques éveille l'idée du rôle étiologique probable joué par un facteur toxique ou infectieux chez l'un des générateurs et cependant l'enquête que nous avons poursuivie ne nous a rien révélé, à ce point de vue tant par l'anamnèse que par l'examen même des sujets.

Pour ce qui est de la syphilis en particulier qu'on est souvent tenté d'incriminer en semblable cas, nous avons signalé l'absence de tout signe positif relevable dans les antécédents ou actuellement. Nous rappellerons de plus que l'enfant de l'observation IV est actuellement en pleine période secondaire d'une syphilis acquise, c'est un nouvel argument, dont la valeur pour n'être absolue, nous paraît néanmoins considérable contre l'hypothèse de l'origine spécifique de l'ophtalmoplégie que nous étudions.

Au point de vue clinique, il est à remarquer que les paralysies oculaires chez les malades des observations I et II s'accompagnent de formation crânienne par aplatissement et de plus, cela surtout chez la malade 1, de paralysie ou d'atrophie du muscle frontal. Il y a donc là plus qu'une simple paralysie extrinsèque de l'œil mais tout un ensemble de troubles de développement.

A considérer l'ophtalmoplégie elle-même isolément, un fait apparaît fort intéressant : les symptômes présentés par ces malades ne sont pas également développés chez tous et pris en bloc vont s'atténuant de génération en génération. Le ptosis, si accentué chez la grand' mère dont les globes oculaires sont complètement recouverts, s'atténue à la deuxième génération et il est encore moins marqué chez l'enfant de l'observation IV. On peut faire la même observation pour les mouvements de latéralité, qui à peu près nuls chez la grand' mère, se développent chez la fille et s'accentuent encore chez la petite-fille. Seuls les mouvements d'élévation et d'abaissement font défaut chez tous.

L'intégrité absolue de la musculature interne de l'œil chez tous les membres de cette famille est un fait qui paraît constant dans les cas d'ophtalmoplégie congénitale. Cette donnée semble de prime abord permettre d'attribuer à l'ophtalmoplégie une origine nucléaire, à l'exclusion de toute lésion tronculaire, basilaire ou autre. C'est là un argument qui pendant longtemps en effet a paru péremptoire pour établir le siège des

lésions qui déterminent une ophtalmoplégie. Aujourd'hui des observations anatomiques qu'on trouvera réunies dans un très intéressant travail de Ferron (1) sont venues montrer que des paralysies oculaires acquises, avec intégrité du fonctionnement de l'appareil irien, pouvaient relever de lésions portant exclusivement sur les troncs nerveux. Le fait donc pour une ophtalmoplégie d'être seulement externe ne suffit pas pour attribuer avec certitude à l'affection une origine nucléaire.

Cependant dans les cas d'ophtalmoplégie congénitale il paraît établi par quelques autopsies que l'affection relève d'un arrêt de développement, d'une aplasie des noyaux moteurs de l'œil. A ne s'en tenir qu'aux arguments d'ordre clinique en ce qui concerne nos observations, le caractère nettement héréditaire, la bilatéralité, l'inégale atteinte des muscles de l'œil aux diverses générations parlent évidemment avec force dans le sens d'une origine nucléaire, absolument probable croyons-nous, sinon certaine.

(1) Ferron, *Ophtalmoplégie extrinsèque ou intrinsèque unilatérale par lésion basilaire*, Ann. d'oculistique, novembre 1902, p. 351.

« SCAPULÆ ALATÆ » PHYSIOLOGIQUES

PAR

F. RUDLER et A. RONDOT,

Médecins du 11e régiment de Dragons.

OBSERVATION.

M..., 25 ans, brigadier-prévôt rengagé au 11e Dragons.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Ne présente aucune particularité dans ses antécédents héréditaires, directs ou collatéraux : père et mère, cinq frères et une sœur en bonne santé ; aucune affection nerveuse dans la famille ; pas d'alcoolisme ni de syphilis, pas de tuberculose. En un mot, aucune tare héréditaire, générale ou spéciale.

Les parents de M.... présentent tous un développement musculaire remarquable, à l'exception de l'aîné de ses frères, arrêté dans sa croissance à 18 ans par une pleurésie, mais complètement rétabli et père de trois enfants sains et bien constitués.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Sujet très fort, à la musculature puissante, M.... a une santé habituelle parfaite. Ictère bénin à 20 ans ; pas de rougeole ni de scarlatine, pas d'oreillons ni de rhumatisme articulaire, pas de dothiénentérie. Aucun stigmate de syphilis, pas d'intoxication éthylique ou nicotinique.

A 17 ans, M.... pesait 83 kilogs. A ce moment, il est garçon boulanger ; la première année d'apprentissage l'éprouve au point de lui faire perdre 10 kilogs ; mais la fatigue et l'amaigrissement sont passagers, M.... s'engage à 20 ans ayant recouvré toute sa vigueur.

Le registre d'incorporation indique à son sujet, à la date du 20 octobre 1900 : taille 1 m. 76, poids 82 kilogs, périmètre thoracique 0, 90.

Au régiment, M.... recherche le brevet de maître d'armes sans y être préparé par un exercice antérieur du sabre ou de l'épée. Il débute en juillet 1901 ; nommé élève-prévôt en septembre 1901 et brigadier un an plus tard, il contracte un rengagement de deux ans en octobre 1904.

HISTOIRE DES TROUBLES FONCTIONNELS DES ÉPAULES. — Détaché à l'école de gymnastique de Joinville du 15 octobre 1903 au 15 août 1904, M.... s'adonne avec succès à tous les sports qui font partie du progamme : gym-

nastique suédoise, escrime, natation, jeux divers, courses, football,... et acquiert à ces exercices variés une force musculaire et une souplesse peu communes.

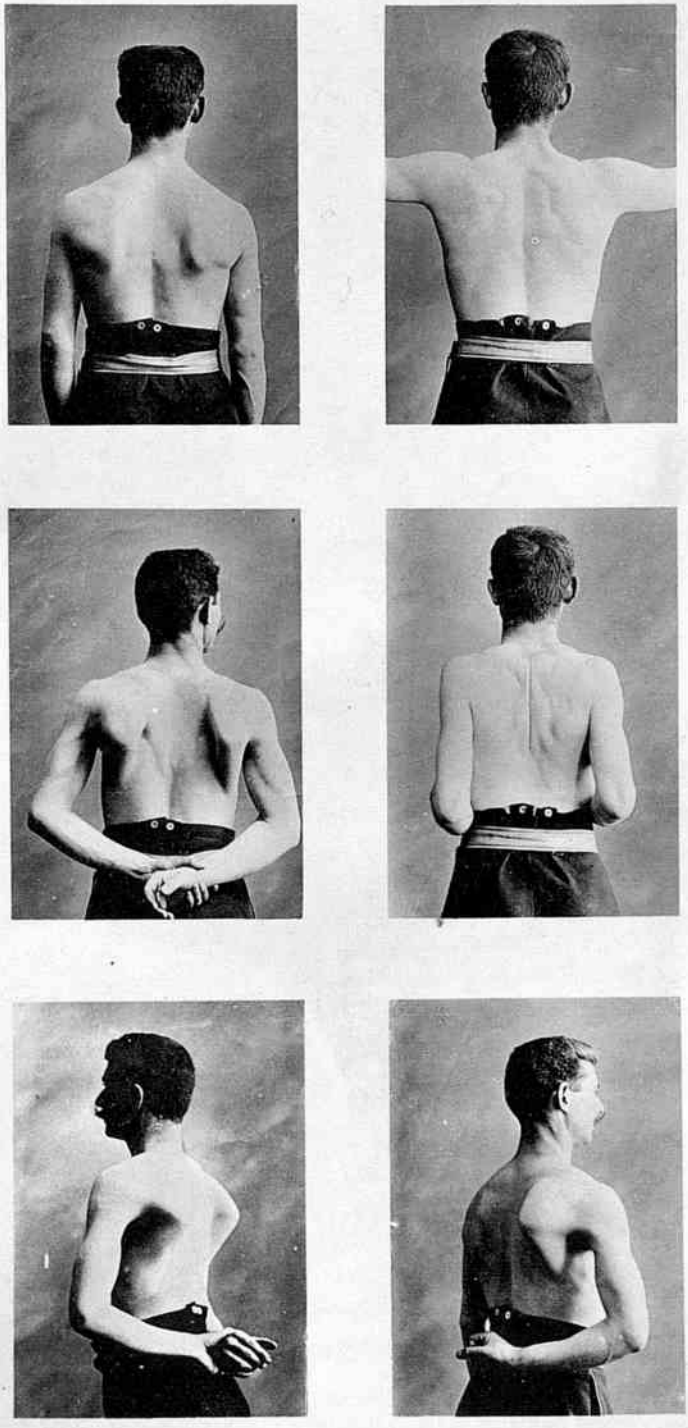
Cependant, vers mars-avril 1904, M.... est frappé de la mobilité anormale de ses deux épaules ; il exécute des mouvements extraordinaires de rotation des omoplates en arrière ; il accomplit, à la barre fixe ou avec une canne, des mouvements d'assouplissement des membres supérieurs exigeant une véritable dislocation des épaules et permettant au sujet des actes et attitudes interdits à ses camarades, soumis au même entraînement. La mobilité des épaules reproduit la déformation connue sous le nom d'*omoplates ailées*. Cette anomalie fonctionnelle est signalée au sujet par un voisin dans les termes suivants : « Ce n'est pas difficile que tu aies mal aux épaules, tu as l'épaule démolie. » Dans cette période de surmenage (par jour : 6 heures de planche, 1 heure de gymnastique suédoise, 1 heure de jeux violents ; en été, un supplément de 2 heures de natation deux fois par semaine), le brigadier-prévôt a fréquemment, en effet, les épaules meurtries et douloureuses. Toutefois, il ne croit pas être malade et attribue les douleurs et la déformation accidentelle de ses épaules à un travail intensif.

A la sortie de Joinville, M.... ressent, comme tous les élèves du cours, sous forme de courbature, les effets du surmenage de l'année, mais il a conservé intacte sa force musculaire qu'il verra même s'accroître après quelques mois de repos.

De retour au régiment, il fait le service de brigadier-prévôt sans se présenter aux médecins du corps qui découvrent, à l'occasion d'une revaccination (février 1905), la disposition morphologique qui fait l'objet de cette observation.

Description de l'anomalie fonctionnelle (Pl. LXXVII). — L'examen du sujet au repos, lorsque les bras sont pendants naturellement le long du corps, ne révèle en arrière aucune déformation appréciable. Les deux angles de l'omoplate et les bords spinaux se détachent très nettement sous la peau ; toutefois, la saillie qu'ils déterminent n'est guère plus marquée que chez un sujet ordinaire et s'explique suffisamment par la musculature puissante du sujet. L'angle et le bord spinal semblent plus accusés à droite qu'à gauche.

Les photographies représentent le sujet : l'une, les bras au corps, avant-bras en flexion, dans la position qu'on fixe aux membres supérieurs dans le pas gymnastique ; l'autre, les bras en croix. Elles accusent par leur relief et leur netteté, des formes musculaires puissantes et harmonieuses ; elles permettent, en outre, de soupçonner l'intégrité des



SCAPULÆ ALATÆ PHYSIOLOGIQUES

(Rudler et Roudot.)

muscles scapulaires et de certains muscles superficiels de la région lombo-dorso-cervicale, en particulier du trapèze et des rhomboïdes.

Le cou et le thorax sont développés normalement.

Les photographies reproduisent une disposition intéressante.

Lorsque le sujet place les avant-bras en rotation interne et qu'il les ramène, fléchis à angle droit, en les fixant fortement sur la région lombaire, l'omoplate subit tout à coup, avec son angle supéro-interne comme pivot, un mouvement de bascule qui porte sa partie supérieure en haut et en avant. L'angle inférieur est fortement projeté en arrière, en haut et en dehors, et son mouvement d'élévation et d'extension n'est limité que par l'élasticité de la peau. Les deux angles inférieurs s'écartent, et la distance qui les sépare est de 27 centimètres. L'ensemble des mouvements de rotation des omoplates en haut et en dehors s'exécute brusquement, et cette rapidité de déplacement, autant que l'amplitude de l'excursion de l'angle du scapulum, fait paraître le sujet *ailé*.

Les omoplates sont ailées. Chaque scapulum forme avec le thorax un angle fortement ouvert en dehors et en arrière évaluable à 45°. Cette déformation exige la propulsion énergique de la tête humérale qui, en raison de la laxité des ligaments, apparaît comme subluxée, projetée en avant avec l'angle externe du scapulum. On ne sent pas la cavité de l'articulation scapulo-humérale, et l'omoplate paraît exécuter son mouvement de rotation avec l'angle supéro-interne comme axe.

La déformation n'existe pas à l'état de repos. Elle exige une intervention active et ne peut s'effectuer en dehors de l'attitude signalée de l'humérus solidement maintenu en rotation interne. C'est pourquoi elle nécessite l'immobilisation, en arrière du tronc, des avant-bras fixés respectivement par chaque main. Le bord inférieur du grand dentelé se perçoit sous forme d'un cordon dur et résistant fortement tendu au-dessous de l'angle inférieur de l'omoplate ; le faisceau le plus inférieur peut facilement être suivi depuis son insertion scapulaire jusqu'à son point d'attache à la neuvième côte. Le sus-épineux est très apparent et forme par sa contraction un boudin transversal volumineux. Le sous-épineux représente une épaisse masse charnue dont le bord inférieur est perceptible avec les grands et petits ronds près de l'articulation de l'épaule. On constate enfin, au toucher, la contraction des rhomboïdes sous la forme d'une barre allant des apophyses épineuses au bord spinal de l'omoplate. Les faisceaux inférieurs du trapèze existent des deux côtés, la déformation semble toutefois plus accusée du côté droit.

Les autres photographies représentent la déformation des épaules sous d'autres aspects.

Mouvements de l'articulation scapulo-humérale. — En dehors de l'ano-

malie fonctionnelle ci-dessus décrite, tous les mouvements de l'épaule se font avec une souplesse extrême. Le sujet est arrivé, par l'exercice prolongé de la gymnastique, à une mobilité de l'article véritablement surprenante, et à laquelle peu de professionnels peuvent prétendre. En particulier, il exécute en se jouant une série de mouvements des bras et des épaules à la barre fixe ou à l'aide du bâton qui exigent beaucoup de force et d'adresse.

Etat des muscles de l'épaule et du dos ; intégrité anatomique et fonctionnelle, réactions électriques. — Si l'on interroge la physiologie de quelques muscles en particulier, on reconnaît que chez tous elle est normale (1).

Tous les mouvements du *deltoïde* sont normaux, aussi bien ceux que ce muscle exécute seul que ceux dans lesquels interviennent le *grand dentelé*, le *sus-épineux* ou la portion moyenne du *trapèze*. Le *sous-épineux* fonctionne régulièrement ; il n'existe aucune gêne de l'écriture ni des mouvements complexes du membre supérieur.

Le *trapèze* a conservé, des deux côtés, l'intégrité de ses fonctions. On ne constate aucune déformation de l'épaule ou du thorax au repos ; le bord spinal de l'omoplate et, en particulier, sa pointe sont également distants à gauche et à droite de la ligne médiane ; le moignon de l'épaule est en place, non abaissé ni porté en avant ; le rapprochement des épaules en arrière qui exige le fonctionnement physiologique des *rhomboïdes* et de la portion moyenne du trapèze (phot. 2), est facilement obtenu ; de même l'élévation des bras se fait sans difficulté.

Les mouvements auxquels concourent les *rhomboïdes* sont conservés, spécialement le rapprochement des deux omoplates de l'épine du rachis. Il en est de même du *grand dentelé*.

Enfin la force musculaire est très grande. A l'épreuve dynamométrique, le sujet fait parvenir l'aiguille à l'extrémité de l'échelle de pression, sans difficulté, des deux mains ; à l'échelle de traction, il atteint le chiffre 165 kilogs.

La contractilité des muscles est normale, ainsi qu'il ressort de l'examen obligeamment pratiqué par M. le Dr Charmoille, de Belfort :

« *Excitabilité faradique.* — En recherchant l'excitabilité faradique de l'angulaire de l'omoplate, du rhomboïde et des portions moyenne et inférieure du trapèze, on constate qu'elle est la même pour les muscles correspondants.

Excitabilité galvanique. — La contraction négative de fermeture appa-

(1) Nous avons consulté le chapitre de la « Physiologie normale et pathologique des différents muscles en particulier » de M. Hallion, in Traité de médecine Charcot-Bouchard-Brissaud, t. VI, p. 835 et suiv.

raît la première, puis vient la contraction positive de fermeture pour une intensité un peu plus forte, soit NFC > PFC.

L'excitabilité galvanique est la même pour les muscles correspondants. En la comparant avec celle des muscles voisins, on peut considérer l'excitabilité galvanique comme normale. »

Troubles musculaires. — Il n'existe aucun trouble musculaire dans les muscles examinés : pas de contractions fibrillaires, pas de tremblement, pas de spasmes, pas de tics, pas de contractures ni de crampes, pas de rétractions tendineuses ; pas de paralysie partielle, ni atrophie ou hypertrophie ou pseudo-hypertrophie musculaires, sphincters intacts.

Sensibilité générale et spéciale. — Normale à tous les modes d'exploration : pas de sensations anormales, douloureuses ou non, pas d'engourdissement ni de fourmillement des membres, aucune douleur viscérale. Sensibilités tactile, thermique, électrique, musculaire intactes. Pas d'hyperesthésie, d'anesthésie ou d'hypoesthésie ; pas de stigmates hystériques. Pas de troubles trophiques ou vaso-moteurs. Rien à signaler pour les organes des sens.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. Le réflexe cornéen est conservé, le réflexe pharyngé plutôt faible.

Pas de stigmates physiques ou psychiques de dégénérescence ; état psychique paraissant normal.

L'examen des viscères est négatif.

*
* *

Que reste-t-il, en somme, de cette accumulation de signes négatifs ? Voilà un homme de 25 ans, d'une santé excellente et ne s'inquiétant nullement des mouvements originaux qu'il imprime à ses épaules dans des conditions déterminées. La déformation des épaules ailées date de deux ans environ et nous observons le sujet depuis dix mois sans qu'aucune modification soit intervenue dans son état.

S'agit-il de l'une des formes si variées, si complexes et encore mal connues des myopathies primitives progressives ? Ou bien, existe-t-il une amyotrophie ? L'atrophie de plusieurs muscles, ou d'un muscle unique, ou seulement d'une portion de muscle ? Ou encore une absence musculaire congénitale ? Ou enfin une anomalie fonctionnelle pure et simple, indépendante de toute altération musculaire et qu'on pourrait désigner du nom de « scapulæ alatæ physiologiques ? »

Voilà, ce nous semble, les différentes hypothèses à examiner. La longueur de l'observation qui, pas à pas, souligne l'absence de tel ou tel symptôme important, nous permettra sans doute de simplifier la discussion et d'arriver plus rapidement à un diagnostic rationnel.

Myopathies primitives progressives. — La déformation connue sous le nom de *scapulæ alatæ* constitue un signe diagnostique important des formes scapulo-humérales des myopathies ; mais cette disposition morphologique se rencontre parfois chez les sujets jeunes, et même chez beaucoup d'enfants peu musclés. M. Henry Meige a signalé ce fait à la Société de Neurologie de Paris à propos d'un petit malade dont les omoplates étaient très saillantes et que, pour cette raison, on était tenté de considérer comme un myopathique. A vrai dire, dans les cas de ce genre, la déformation est beaucoup moins accentuée que dans notre observation.

Nous avons interrogé et examiné des prévôts d'armes et des gymnastes soumis aux mêmes fatigues musculaires et aux mêmes exercices que M.... ; aucun n'a présenté ou n'a eu connaissance de déformation semblable des épaules.

Il est essentiel de considérer que la saillie des épaules ne se produit chez le brigadier M.... qu'à l'occasion de mouvements volontaires. Sur la photographie du sujet au repos, les omoplates ne sont pas ailées ; elles sont à peine un peu plus saillantes que chez un sujet normal, et beaucoup d'escrimeurs présentent cette particularité. De plus, M.... produit à volonté la déformation sur chaque épaule ; il ne s'agit donc pas de mouvements synergiques.

Qu'arrive-t-il, au contraire dans les scapulæ alatæ dues à l'atrophie des muscles qui prennent leur insertion sur l'omoplate, des rhomboïdes en particulier et des portions inférieures et moyennes du trapèze ? « A l'état de repos, lorsque les bras sont pendants, et l'atrophie des muscles scapulaires accusée, le bord interne de l'omoplate est détaché et proémine sous la peau. L'insuffisance de certains muscles (grand dorsal, spinaux, et, jusqu'à un certain point, le trapèze et le rhomboïde) nous explique pourquoi les malades se tiennent courbés en avant lorsqu'ils sont assis dans leur lit » (1).

Tout, d'ailleurs, dans notre observation, élimine l'hypothèse de myopathie primitive progressive. On ne relève dans la famille de M.... aucun cas semblable, aucune tare héréditaire directe ou collatérale, — dans son passé, dans son enfance, aucun accident prémonitoire. Sans doute, dans les myopathies, comme dans notre cas, il n'existe pas de contractions fibrillaires, ni de réaction de dégénérescence, ni d'altération des réflexes ; mais, en revanche, on constate une amyotrophie *progressive* réalisant le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine ou plus simplement la forme juvénile d'Erb ; elle fait ici totalement défaut. Enfin, dans ces dernières variétés de myopathies, l'affaiblissement musculaire a

(1) Fig. 9 de Brouardel et Gilbert, t. 10, édit. 1902, p. 274.

parfois plus d'importance que le volume des muscles, chez le brigadier M.... la force musculaire est entièrement conservée, et l'épreuve dynamométrique donne toujours des résultats identiques.

Nous parlons pour mémoire seulement de troubles musculaires précoces au voisinage des foyers tuberculeux ; les sommets de M.... sont intacts.

Amyotrophies. — Le tremblement fibrillaire et la réaction de dégénérescence sont des signes constants dans les atrophies musculaires myélopathiques ; ils n'existent pas chez le brigadier M.... Les troubles des réactions électriques rencontrés également dans les atrophies névritiques sont absents chez notre sujet.

S'agirait-il d'une amyotrophie très limitée, intéressant spécialement le *rhomboïde* et la *portion inférieure du trapèze* ? Rien n'est plus fréquent, en effet, que ces anomalies musculaires découvertes à l'amphithéâtre, ou ces amyotrophies très limitées, consécutives à de petites infections médullaires de l'enfance et de la jeunesse. Ce sont, si l'on veut, des formes très frustes de dystrophies musculaires soit congénitales, soit acquises. Et on connaît, en particulier, un certain nombre de cas d'atrophie musculaire limitée au trapèze ou à une seule portion de ce muscle.

Les détails de l'observation font justice de cette hypothèse contre laquelle protestent, en effet, la physiologie normale des muscles intéressés, leur contraction révélée par l'harmonieuse symétrie des muscles du dos et perçue nettement à la palpation et au pincement, enfin l'intégrité des réactions électriques des rhomboïdes et des portions moyennes et inférieures des trapèzes.

MM. Brissaud et Meige estiment avec raison qu'il faut attacher une grande importance à la recherche de tous les cas frustes de dystrophie musculaire ; les descriptions nosographiques qui sont consacrées à ces dystrophies sont essentiellement conventionnelles. Le nombre des types cliniques est vraiment excessif et il est bien peu de cas rencontrés en clinique qui soient exactement comparables aux types décrits. La nosographie des dystrophies musculaires semble devoir être considérée jusqu'à nouvel ordre, et malgré l'autorité des noms attachés à cette classification, comme un schéma provisoire.

L'observation permet d'éliminer sans discussion l'idée d'une absence musculaire congénitale ; elle prouve, en effet, l'existence de chaque muscle pris en particulier, et même de chaque portion de muscle.

En réalité, le cas du brigadier-prévôt ne relève d'aucun type connu. Et l'absence de tout symptôme morbide nous autorise à émettre l'hypothèse d'une disposition physiologique bizarre et non signalée, d'une anomalie fonctionnelle, si l'on veut, à laquelle pourrait s'appliquer le nom de « scapulæ alatæ physiologiques », et dont le mécanisme serait le suivant :

Scapulæ alatæ physiologiques. — Tout d'abord, et d'après notre ancien maître de la Faculté des sciences de Besançon, M. le professeur Charbonnel-Salle, les omoplates ailées ne se rencontrent pas dans la série ancestrale ni dans l'anatomie comparée (anthropoïdes et batraciens dont nous dérivons). Il n'existe, en particulier, aucune ana ogie avec les oiseaux chez lesquels l'omoplate est fixe.

C'est, croyons-nous, à la physiologie qu'il faut demander l'explication du phénomène. L'anomalie fonctionnelle du brigadier M.... réside entièrement, selon nous, dans la rupture de l'antagonisme qui existe, normalement, entre les muscles scapulo-huméraux et les muscles scapulo-thoraciques. Ce défaut d'harmonie est dû, vraisemblablement, à la laxité très grande des ligaments de l'articulation scapulo-humérale, au relâchement musculaire, enfin à un développement plus considérable des muscles scapulo-huméraux comparativement aux scapulo-thoraciques, par suite du travail plus grand qui leur a été imposé depuis quelques années.

Normalement, les muscles de l'omoplate prennent leur insertion sur le trochin et le trochiter et agissent tous sur l'humérus ; dans ces conditions, leur insertion fixe est sur le scapulum qui est immobilisé par les muscles voisins. Dans le cas actuel, au contraire, le rôle des deux os, scapulum et humérus, est renversé : c'est l'humérus qui devient l'insertion fixe.

Comme les muscles scapulaires vont en s'irradiant de la tête humérale au scapulum, c'est la portion de ce dernier os la plus éloignée, c'est l'angle inférieur par conséquent qui aura les mouvements les plus étendus. Toutefois, la production de ces mouvements exige l'immobilisation totale de l'humérus et sa propulsion en avant ; et cette position de l'humérus détermine, par la tension des tendons scapulaires, l'attitude spéciale du sujet. Les mouvements de l'omoplate redeviennent normaux dès que le bras a repris une autre position.

Tout au moins, cette explication semble-t-elle rationnelle, et, toutes les altérations ou anomalies musculaires étant écartées, tout porte à croire que les omoplates ailées du brigadier M.... sont physiologiques.

PATHOGÉNIE DE LA

PSEUDENCÉPHALIE ET DE L'ANENCÉPHALIE

(MÉNINGITE FŒTALE)

(suite et fin)

par

ÉTIENNE RABAUD

Docteur en médecine et docteur ès sciences.

IV. — Le système nerveux et la nutrition générale,

Les déformations produites par les contractions musculaires sont un contre-coup mécanique de la méningite fœtale. On peut et on doit examiner si, à côté de ces déformations, n'existent pas des perturbations d'un autre ordre relevant de l'altération des centres nerveux. Il ne serait pas surprenant, *à priori*, que la destruction partielle ou totale de l'axe cérébro-spinal au cours de la vie fœtale ne soit suivie de troubles trophiques notables dont on retrouverait la trace sous diverses formes.

Nous entrons ainsi dans le vif d'une question tout à fait à l'ordre du jour à l'heure actuelle, celle de l'influence du système nerveux sur le développement. Nous l'abordons sous un angle très particulier, puisqu'il s'agit, non pas simplement de l'absence des centres, mais de leur disparition progressive à la suite d'un état inflammatoire intense, intervenu dans la cours du second tiers de la vie fœtale.

Pour ce qui est de l'influence du système nerveux sur les premiers temps du développement, nous savons, par les recherches expérimentales de Schaper et plus particulièrement par celles, toutes récentes, de Wintrebert (1) que

(1) Wintrebert, 1° *Influence du système nerveux sur l'ontogenèse des membres* Acad. des sc., 13 juillet 1903).

2° *Sur la régénération, chez les amphibiens, des membres postérieurs et de la queue en l'absence du système nerveux* (Acad. des sciences, 9 nov. 1903).

3° *Sur la régénération des membres postérieurs chez l'axolotl adulte après ablation de la moelle lombo-sacrée* (Soc. de Biologie, 30 avril 1904).

4° *Sur l'existence d'une irritabilité excito-motrice primitive indépendante des voies nerveuses chez les embryons ciliés des batraciens* (Soc. de Biol., 24 déc. 1904).

cette influence est nulle, aussi bien sur la croissance que sur la différenciation des ébauches. Ces conclusions, fondées sur des faits précis, sont conformes à la première partie du principe de Roux. Durant cette période initiale de constitution, l'harmonie générale de l'organisme, l'équilibre quantitatif et qualitatif des formations est réglé par des moyens tout différents, sur lesquels nous n'avons pas à insister ici. Le système nerveux peut faire défaut, l'équilibre n'est pas détruit pour cela, le développement continue. L'indépendance des ébauches vis-à-vis l'axe central est tel que Schaper a pu voir la rétine continuer à se différencier en l'absence du cerveau.

Sur cette première période du développement, l'étude des pseudencéphaliens ne nous fournit aucun renseignement, la méningite apparaissant à un moment où les ébauches, constituées dans leur ensemble, entrent dans la période de différenciation fonctionnelle.

Au cours de cette période de l'évolution individuelle, s'il faut en croire la deuxième partie du principe de Roux, l'influence du système nerveux serait prépondérante : cet appareil réglerait la marche des processus.

C'est peut-être ainsi qu'il en est chez les animaux à développement libre, tels que les batraciens. A ce moment, en effet, l'organisme ayant atteint une complexité très grande, la répercussion des processus d'une région à l'autre n'est peut-être pas assurée d'une façon suffisante par les relations existant entre les divers segments du milieu interne. Et comme il est nécessaire que le développement des parties soit proportionnel, on peut admettre que le système nerveux joue le rôle de régulateur. Nous savons, par les récentes recherches de Wintrebert, qu'il existe une période de la vie larvaire où le revêtement cutané possède encore une irritabilité excito-motrice capable, sans aucun doute, de provoquer des mouvements d'ensemble nettement coordonnés et peut-être aussi de régler les processus du développement (1). L'ectoderme irritable tient lieu à ce moment de système nerveux ; celui-ci entre en jeu bientôt après.

Dans quelle mesure l'innervation intervient-elle chez la larve libre ou le fœtus ? Cette innervation a-t-elle vraiment la prépondérance que lui accorde Roux, aussi bien pour diriger et coordonner les mouvements que pour régler la croissance et la différenciation des parties ? Est-ce une action nécessaire ?

On ne saurait évidemment établir un parallèle absolu entre des êtres à développement libre et des êtres à développement intra-utérin. Les conditions générales de la vie sont très différentes les unes des autres, et de la différence des conditions peuvent résulter des différences dans le mode d'action du système nerveux. Cependant, les faits observés chez les pseudencéphaliens portent à croire qu'il ne faut pas confondre l'action motrice du système nerveux avec son action trophique ; que ce ne sont point là deux actions nécessairement liées. Il se pourrait que, même chez les larves à vie libre, le rôle du névraxe fut limité à provoquer et coordonner les mouvements. Ceux-ci sont nécessaires aussi bien pour la recherche de la proie que pour sa préhension, et il est clair que leur suppression entraîne la mort par inanition. Mais de là ne résulte pas

(1) *Op. cit.*

que les processus intimes du développement soient soumis, étroitement ou non, à l'action trophique des centres.

Chez les pseudencéphaliens, en effet, l'action motrice ne laisse prise à aucun doute. Toute une série de dispositions morphologiques portant sur le crâne et la colonne vertébrale mettent en évidence la mise en jeu de contractions consécutives à l'excitation morbide du névraxe. Ces contractions interviennent d'assez bonne heure, à une période de la vie fœtale qui correspond à celle de la vie libre des larves. Mais, tandis que les muscles striés, ainsi étroitement soumis au système nerveux, déforment les ébauches squelettiques et impriment à l'individu une attitude spéciale, il apparaît bien que les autres parties du corps conservent une autonomie propre. Si, en effet, une action trophique quelconque était dévolue au cerveau ou à la moelle du fœtus, cette action trophique serait profondément troublée dès le début et dès les premières phases de l'invasion méningitique ; elle serait définitivement supprimée lorsque les processus morbides ont substitué au tissu cérébro-spinal, un tissu conjonctivo-vasculaire banal. Ces troubles généraux de la nutrition se traduiraient par l'aspect même du fœtus ; ils se traduiraient par des arrêts de développement, tout au moins par des arrêts de croissance portant sur un ensemble d'organes. Or, nous ne constatons rien de tel.

Même, à ne considérer que l'état général des fœtus, nous sommes frappé par l'aspect de santé que tous présentent, sans exception. Car c'est un fait relevé par l'ensemble des observateurs que les anencéphaliens et les pseudencéphaliens possèdent un remarquable embonpoint, un tissu adipeux sous-cutané ni trop ni trop peu développé. Ce n'est point une dégénérescence graisseuse, car l'examen histologique permet de voir les éléments de la peau, aussi bien que le tissu conjonctif sous-cutané, parfaitement sains, comme ils le seraient chez un fœtus sain de l'âge correspondant. Il n'y a de lésions que des lésions de voisinage aux alentours de la voûte du crâne et de la ligne médio-dorsale. Dans l'intérieur du corps, il n'y a point d'amas graisseux surabondant, pouvant laisser croire à l'existence d'une désintégration morbide. Ce premier ensemble de faits ne témoigne donc pas d'une perturbation trophique.

Si nous poussons l'analyse plus loin, nous serons de plus en plus conduits à reconnaître la non-influence de système nerveux. Nous ne constatons aucune dysharmonie dans le développement de la forme extérieure du corps ; les proportions relatives des membres et du tronc sont conservées ; les segments des membres sont comparables à ceux de fœtus sains, et l'on ne relève point d'anomalies traduisant un arrêt quelconque des processus. Seul, le volume de la tête est sensiblement réduit ; or nous avons vu que cette réduction reconnaît pour cause, non pas l'action trophique des centres nerveux, mais l'action immédiate de la méningite qui évolue au contact de la base du crâne et trouble profondément la circulation sanguine dans cette région. Cette action immédiate est d'ailleurs localisée à ce point qu'elle laisse indemne le maxillaire inférieur, et de ce fait résulte le prognathisme marqué que les auteurs ont relevé sans chercher à le comprendre.

De même, dans l'intérieur du corps, les organes divers se présentent

avec leur volume relatif habituel ; les organes dérivant d'ébauches multiples symétriques ou non, sont morphologiquement conformés comme à l'ordinaire. Il apparaît nettement que la croissance n'a subi aucune atteinte.

Quant à la différenciation, elle s'est également poursuivie sans encombre ; l'examen histologique des organes, aussi bien des ganglions nerveux et de l'œil que des organes somatiques révèle des processus en voie de progression, sans trace aucune de désintégration. Les lésions n'existent que là où s'introduit le processus inflammatoire. Mais il s'agit alors d'une action directe.

Cependant quelques dispositions semblent, au premier abord, résulter d'une action trophique.

C'est ainsi que j'ai rencontré, chez deux fœtus pseudencéphaliens, une ectopie de l'estomac et du foie ayant pour origine un arrêt de croissance en longueur de l'œsophage (1). Certains esprits seraient évidemment tentés d'établir un rapprochement entre l'arrêt de croissance et la disparition du système nerveux. Il est possible que cela soit. On doit observer, cependant, que l'existence d'un arrêt de croissance, quel que soit le tissu sur lequel il porte, est tout à fait exceptionnelle chez nos fœtus,et ce fait permet de croire qu'un tel processus est indépendant de l'influence du système nerveux. Bien des phénomènes entrent en jeu, dans un organisme complexe, qui sont capables de modifier la nutrition de tel ou tel tissu, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer un trouble dans l'action trophique du système nerveux. Et cela est ici d'autant moins nécessaire que le processus d'arrêt que nous observons se trouve strictement localisé en une région très circonscrite de l'organisme. Cette localisation n'est pas en rapport avec la perturbation générale du névraxe ; il serait au moins singulier que cette perturbation n'ait qu'un effet aussi limité. Que le processus intervenant sur la croissance de l'œsophage résulte d'une action locale ou d'une action élective, son origine est nécessairement étrangère à l'action trophique du névraxe.

Une autre apparente contradiction réside dans l'existence très fréquente, sinon constante, d'un bec-de-lièvre complexe intéressant le maxillaire supérieur et la voûte palatine. Sur ce point, nous nous sommes précédemment expliqué : l'arrêt de croissance du tissu osseux est un effet purement local de l'inflammation méningée sur le tissu cartilagineux du crâne et de la face, le maxillaire inférieur non compris. L'effet porte d'une façon immédiate sur la base du crâne ; il se propage de proche en proche avec une intensité variable sur les parties squelettiques sous-jacentes. Suivant le degré de l'intensité, le maxillaire supérieur et la voûte palatine sont atteints, soit ensemble, soit séparément, ou ne subissent au contraire aucun dommage.

Le bec-de-lièvre ainsi compris est lié à la pseudencéphalie ; mais il est un résultat immédiat de l'inflammation méningée et non le contre-coup de celle-ci par l'intermédiaire des lésions du système nerveux. Destruction du tissu cérébro-spinal, arrêt de croissance osseux sont deux effets parallèles d'une même

(1) Etienne Rabaud, a) *Ectopie intra-thoracique des viscères abdominaux par brièveté primitive de l'œsophage* (Société d'obstétrique de Paris, juin 1903).

b) *La brièveté primitive de l'œsophage et l'ectopie intra-thoracique de l'estomac et du foie* (Bulletin de la Société philomathique, 1904).

cause : le rôle trophique des centres n'intervient donc pas plus ici qu'il n'intervient en d'autres circonstances.

Ce rôle trophique pourrait être invoqué à plus juste titre, pour ce qui concerne l'état des capsules surrénales. S'il faut en croire X. Bender et A. Léri (1), les capsules surrénales des fœtus anencéphaliens seraient singulièrement réduites. Leurs observations portent sur trois cas seulement ; mais elles concorderaient avec des recherches faites sur des séries plus étendues par trois auteurs allemands. Il est à remarquer que la structure histologique de ces capsules surrénales ne diffère nullement de la normale : on y distingue les deux substances, corticale et médullaire, dont l'état de différenciation correspond à l'âge du fœtus considéré ; la réduction porte simplement sur la quantité des deux substances ; elle est proportionnelle pour chacune d'elle. S'agit-il d'une aplasie ou d'une atrophie vraie ? C'est ce qu'il est actuellement difficile de dire. Dans quelle mesure ce processus est-il lié à la disparition du cerveau et de la moelle ? C'est ce que nous ne savons pas davantage. Toutefois, il serait assez surprenant que le système nerveux central, sans action sur l'ensemble de l'organisme, exerçât une influence sur les ébauches surrénales. Cela serait d'autant plus surprenant que le grand sympathique, dont elles dépendent assez étroitement, est absolument sain dans tous les cas observés, et particulièrement dans les cas où l'état des capsules surrénales a été l'objet d'une attention spéciale. Remarquons, en outre, qu'au moment où se produit l'invasion de la méningite, les ébauches surrénales sont déjà manifestement constituées. En tout état de cause, il paraît difficile d'admettre une relation directe entre la désintégration morbide de l'axe cérébro-spinal et le processus qui frappe les capsules surrénales. Si, comme il le semble, une relation existe vraiment, elle est, sans doute, d'une tout autre nature. A titre d'hypothèse, on peut se demander si la réduction des capsules surrénales n'est pas le résultat des contractions répétées durant plusieurs semaines avec une très grande fréquence. Ces contractions, en effet, représentent de la part du système musculaire un travail considérable et par suite une abondante production de déchets qui se répandent dans l'organisme. Or, c'est à supprimer par un procédé ou par un autre ces déchets, c'est à lutter contre la fatigue que concourt activement la sécrétion surrénale. Il n'est pas absurde de croire que l'excès de travail musculaire engendre un excès de sécrétion surrénale et que l'état où nous trouvons les glandes soit le résultat d'un véritable épuisement survenu d'une façon très précoce, laissant les tissus dans l'incapacité d'acquérir leur volume proportionnel. S'il en était ainsi, l'action du système nerveux serait une action indirecte, purement motrice et non trophique. Une telle manière de voir s'accorde avec l'ensemble des faits observés qui montrent l'indépendance de la nutrition générale vis-à-vis du système nerveux ; elle explique logiquement une apparente exception, qui ne s'explique guère par toute autre hypothèse.

Et nous pouvons dès lors, sous forme de conclusion, résumer ce chapitre

(1) X. Bender et A. Léri, *De l'atrophie des capsules surrénales chez les fœtus anencéphales*. Soc. de Biologie, 1903, p. 1137.

en disant que les lésions du système nerveux ont une répercussion motrice très vive et des conséquences morphogénétiques considérables sur l'organisme fœtal, — mais qu'elles ne déterminent directement aucun trouble trophique appréciable dans l'une quelconque des ébauches en voie de développement. Les arrêts de croissance observés peuvent être un résultat indirect de l'inflammation ; ils peuvent en être entièrement indépendants.

Cette indépendance est d'ailleurs le cas de toutes les anomalies qui accompagnent parfois la pseudencéphalie ; elles sont de simples coïncidences. Il suffit pour s'en convaincre, de remarquer que le plus grand nombre de celles qui ont été relevées par les auteurs : symélie (1), célosomie (2), ectromélie, pérodactylie (3), polydactylie, sans parler des formations composées, sont antérieures, et parfois très antérieures à l'invasion des troubles morbides. Dans tous ces cas où une anomalie coexiste avec la méningite, il y a purement et simplement superposition de deux états congénitaux, complètement indépendants par leur nature comme par leur origine et que rien ne relie par la suite.

CHAPITRE IV

Les causes de la méningite fœtale.

I. — Infection microbienne.

Si l'étude anatomo-pathologique met en évidence de la façon la plus nette que la pseudencéphalie et l'anencéphalie ne sont autre chose que le résultat d'une méningite à évolution très prolongée, elle ne donne aucune indication positive sur l'origine même du processus inflammatoire. Ce processus une fois reconnu, il importait de rechercher sous qu'elle influence il prenait naissance. Les investigations d'ordre bactériologiques s'imposaient aussitôt, et je n'ai pas manqué de m'y livrer. Elles sont restées infructueuses ; quelle que soit la technique employée, je n'ai pu déceler le moindre élément microbien dans le sein des tissus enflammés.

Ce résultat négatif n'a par lui-même aucune valeur ; il peut être interprété en divers sens.

Si nous mettons à part une erreur de technique, que je ne refuse pas d'admettre, il convient d'envisager plusieurs possibilités.

1°) La méningite résultant d'une infection de la mère transmise au fœtus à travers le placenta. Si nous considérons alors, avec divers auteurs, le placenta comme un filtre retenant les agents d'infection et livrant seulement passage à leurs toxines, l'absence de bactéries n'est plus surprenante et la méningite relèverait uniquement de l'action des poisons microbiens.

Sans doute. il peut en être parfois ainsi, mais on ne peut voir là un phéno-

(1) A. Katz, *Monstre symélien et pseudencéphale*. Soc. anat., 1902.

(2) G. Gérard, *Op. cit.* L'auteur conclut à l'indépendance de la célosomie et de la pseudencéphalie.

(3) Van Duyse, *Hyperencéphalie et ptérodactylie*. Bulletin de la Société de médecine de Gand, 1894.

mène constant ; en effet, il n'est pas prouvé,au contraire, que le placenta agisse comme une membrane filtrante parfaite. Outre qu'il peut se produire et qu'il se produit effectivement en divers points des ruptures qui suffiront à livrer passage à l'agent infectieux, il y a lieu de croire que les microbes, certains microbes tout au moins, sont capables de traverser le mince endothélium qui sépare le sang de la mère de celui du fœtus.

D'autre part, on ne retrouve pas toujours la maladie infectieuse qui serait intervenue chez la mère ; certains auteurs même notent expressément que la grossesse n'a été marquée par aucun incident (1). L'infection s'est alors manifestement développée dans l'organisme fœtal et y est demeuré strictement localisée. Même, dans le cas de gémellité, l'un des deux jumeaux peut être atteint de méningite et l'autre rester relativement indemne, ainsi que le montre l'observation de Viannay (2), malgré l'existence d'un placenta unique. Il est vrai qu'en l'occurrence, si l'un des fœtus n'avait point subi d'atteinte directe, il n'en avait pas moins été victime de l'intoxication.

Il est remarquable que dans ces divers cas, la maladie du fœtus ne se propageât point à la mère et il devient évident que si le germe provient de l'organisme maternel — dans lequel il vit sans déterminer une maladie — c'est dans l'organisme fœtal qu'il acquiert toute sa virulence ; c'est donc nécessairement dans cet organisme qu'il se développe. Si nous ne pouvons l'y déceler,en mettant à part une erreur de technique, c'est, ou bien qu'il a disparu au moment où nous effectuions nos recherches,ou qu'il a échappé à nos investigations grâce à son extrême ténuité.

Les deux circonstances sont également possibles ; dans l'une et l'autre, toutefois, il n'est pas douteux que l'infection est d'origine maternelle, la mère transmettant un germe qui a pu rester inoffensif pour elle.

2°) Divers microbes sont actuellement indiscernables par nos moyens d'investigations. Tel est, en particulier, celui de la syphilis (3). La question se pose alors de savoir si la pseudencéphalie n'est pas une manifestation hérédo-syphilitique.

On ne peut contester que dans un assez grand nombre de cas, on retrouve la syphilis soit chez le père, soit chez la mère des pseudencéphales, soit à la fois chez l'un et chez l'autre. Diverses observations publiées par Edm. Fournier sont probantes à cet égard (4). On peut même admettre qu'elle est plus fréquente que ne le feraient supposer les cas connus, car,dans nombre de cas publiés,ce point est complètement négligé ; la syphilis, ni d'ailleurs aucune autre infection, n'a été recherchée. Rien ne s'oppose en principe à ce que l'inflamma-

(1) Viannay, *Monstre pseudencéphalien*. Société des sciences médicales de Lyon, janvier 1902.

(2) *Op. cit.*

(3) Edm. Fournier, *Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis* (Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1898).

(4) Mes recherches étaient terminées et ce mémoire rédigé depuis plusieurs semaines lorsqu'est survenue la découverte de Schaudinn. Il ne m'était plus possible de reprendre la question à ce point de vue.

tion méningitique relève parfois, souvent même si l'on veut, de cet agent spécial. Mais faut-il prendre texte de ce fait, en l'appuyant de la non-constatation de microbes chez les fœtus examinés par nous, pour tomber dans l'exagération du jour, et voir dans la syphilis l'agent spécifique de la méningite fœtale ? Tout nous incite à résister à la tentation du pansyphilisme, solution facile des plus grandes difficultés. Admettons, si l'on veut, que la syphilis existe dans tous les cas de pseudencéphalie humaine, tenons pour non avenue la dénégation positive de divers observateurs, de Viannay en particulier, qui ont bien cependant leur valeur : il n'en reste pas moins que la pseudencéphalie existe incontestablement chez les animaux, qu'elle a été étudiée chez le chien, chez le veau, chez le chat, que chez ces animaux elle présente identiquement les mêmes caractères que chez l'homme. Or, les grands singes mis à part, ni les mammifères, ni l'oiseau ne contractent encore la syphilis. Et cela nous suffit pour affirmer que la méningite fœtale reconnaît pour cause d'autres agents microbiens. Au surplus,nous pourrions ajouter que divers observateurs ont relevé la tuberculose dans les antécédents de certains fœtus pseudencéphaliens (1).

Certains auteurs, il est vrai, ne s'embarrassent point de ces faits précis ; l'identité des processus anatomiques sont pour eux sans importance, et avec une ingénuité vraiment charmante, ils affirment qu'il ne saurait y avoir inflammation puisqu'il n'y a pas syphilis.

Il est hors de doute que le processus observé ne résulte pas nécessairement de l'infection syphilitique ; mais il résulte d'un agent microbien quelconque. Si, pour notre part nous n'avons pu le déceler, ce n'est qu'un fait négatif qui laisse une lacune à combler. Nous n'en rechercherons pas davantage les raisons : ce serait une recherche actuellement sans issue.

Quoi qu'il en soit, le microbe ne peut vivre sans un milieu de culture favorable où il puisse évoluer et pulluler. La question d'hérédité intervient alors. Elle a été mise en cause, ainsi qu'il convient, car « l'influence » de l'hérédité est une solution commode qui dispense de recherches approfondies ; on en vient presque à laisser croire que l'hérédité est quelque chose en soi, qu'elle est un agent, tandis qu'elle est simplement un état de la substance vivante déterminée par diverses conditions externes intervenues sur les ascendants. Ainsi comprise, il est clair que la constitution organique de l'individu fait de lui un milieu plus ou moins favorable au développement des colonies microbiennes. La méningite, en particulier, envahira avec une facilité d'autant plus grande que les défenses de l'organisme seront plus affaiblies. Cette faiblesse des défenses naturelles peut porter soit strictement sur le tissu intéressé, soit sur la quantité ou la qualité des phagocytes ; elle ne porte donc pas nécessairement sur les méninges ou le système nerveux. Son origine peut remonter assez haut dans la série des générations, aussi bien dans la ligne paternelle que dans la ligne maternelle. Mais elle peut être d'acquisition toute récente et dépendre uniquement des conditions dans lesquelles évolue le fœtus. C'est

(1) Bosc, *Monstre pseudencéphalien thlipsencéphale* (Société anatomique de Paris, 1902, p. 910).

pourquoi, avant de parler d'hérédité, il importe de connaître les divers événements qui ont marqué la grossesse et, d'une façon plus générale, l'incubation. Parmi ces événements, il peut y en avoir qui ont modifié le fœtus, lui conférant une constitution à lui spéciale, complètement indépendante de la constitution de la mère ou de tout autre ascendant. C'est ce phénomène que Hœckel a depuis longtemps désigné sous le nom d'adaptation potentielle. Il suffira parfois d'un accident de très petite importance pour modifier profondément l'organisme fœtal : un léger obstacle apporté à la circulation placentaire en affaiblissant l'hématose provoquera, par exemple, une perturbation générale qui donnera aux germes infectieux la possibilité de se multiplier sans encombre.

Si donc, la transmission par les ascendants aux descendants d'un état organique donnée est un facteur à considérer, il importe de ne point se laisser fasciner par ce phénomène, au point de méconnaître les phénomènes, beaucoup plus fréquents qu'on ne le croit, de modification directe du fœtus. Il faut se garder de dire que la pseudencéphalie se rencontre spécialement dans les lignées affectées de telle ou telle tare organique. Ce serait une exagération parallèle à celle qui veut faire intervenir exclusivement la syphilis, envers et contre le bon sens.

II. — Adhérences amniotiques et placentaires.

Un autre point de vue a été soutenu, quant à la cause déterminante de la pseudencéphalie : celui des adhérences du fœtus avec le placenta ou l'amnios. C'est même le premier en date ; il remonte à Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire qui avait précisément tiré sa conception tératogénique de l'observation d'anencéphales nés avec un placenta adhérent. E. Geoffroy-Saint-Hilaire a été suivi dans cette voie par nombre d'observateurs et non des moindres (1). Sous l'influence de Dareste, la conception s'est, en quelque sorte, élargie : à défaut d'adhérence placentaire constatée, on invoque une adhérence de l'amnios, soit directe, soit indirecte par l'intermédiaire de brides.

Les faits observés sont d'une généralisation facile, car il est toujours possible de dire que l'adhérence s'est rompue à un moment donné, laissant après elle des traces plus ou moins évidentes.

Sur l'origine de ces adhérences, les anciens auteurs ne s'expliquent guère, se contentant d'exprimer, avec E. Geoffroy-Saint-Hilaire, que la bride fait office d'appareil suspenseur qui déforme et détruit peu à peu. Plus récemment, la théorie a été accommodée au gout du jour, et c'est à l'inflammation préalable de l'amnios que l'on fait appel. Van Duyse (2) avance que « l'amnios semble particulièrement exposé à l'action des agents phlogogènes éventuellement en circulation dans le sang maternel ». Il serait intéressant de savoir d'où vient cette vulnérabilité spéciale de l'amnios ; mais l'auteur se contente d'une simple affirmation. Dans tous les cas, la théorie de l'inflammation préalable du placenta ou de l'amnios a cet avantage d'expliquer les destructions s'étendant

(1) Joly et Guitard, *Mémoire sur un enfant nosencéphale adhérent à son placenta né à Toulouse le 26 juillet 1850* (Mém. Acad. des Sc. de Toulouse, 1851, p. 141).

(2) *Op. cit.*

au névraxe tout entier qui caractérisent anencéphales et pseudencéphales. On comprend aisément que l'inflammation, se communiquant d'abord au point d'adhérence, se propage ensuite de proche en proche par la voie des méninges. L'adhérence pure et simple était même satisfaisante à d'autres égards ; elle pouvait aussi bien provenir d'une irritation locale purement traumatique, n'ayant aucune tendance à dépasser les limites mêmes de l'adhérence.

Si l'on analyse avec quelque attention cette théorie, sous l'une ou l'autre de ses formes, on est rapidement conduit à la rejeter entièrement. Il n'en reste qu'un seul fait positif : la possibilité d'adhérences entre les annexes et un fœtus malade, fait interprété d'une façon absolument arbitraire et dans un sens opposé à la réalité.

En premier lieu, on ne voit guère de raison plausible pour que les annexes fœtales aient le monopole des processus inflammatoires à l'exclusion des organes même du fœtus. Et cela, par impossible, se trouverait-il exact, que la question ne serait nullement résolue, contrairement à ce que semblent croire les partisans de cette manière de voir : la recherche de l'agent immédiat serait simplement déplacée de sur le fœtus sur l'enveloppe, sans qu'il y ait le moindre avantage quant au résultat final.

En second lieu, on ne peut avancer, sans inexactitude flagrante, que les adhérences soient constantes dans les cas d'anencéphalie ou de pseudencéphalie. J'ai minutieusement,mais vainement exploré, me plaçant à ce point de vue, les diverses parties du corps des fœtus mis à ma disposition ; sur aucun, il ne m'a été possible de découvrir le plus petit indice révélant l'existence, à un moment donné, d'une adhérence quelconque. De plus, de l'ensemble des documents bibliographiques que j'ai parcourus, il ressort nettement que les cas où une adhérence a été dûment constatée sous une forme ou une autre, loin d'être la majorité, sont au contraire une infime minorité.

A cet argument d'une valeur incontestable, les partisans d'une doctrine si séduisante par sa simplicité et si puissante par son ancienneté trouveront certainement à opposer un autre argument plus ou moins valable. Je leur suggérerai celui-ci, qui a au moins le mérite d'être spécieux : au dire d'Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, l'adhérence pourrait être temporaire ; quelle que fut sa durée, elle laisserait cependant après elle des traces appréciables.Mais on peut aller plus loin et dire qu'un simple contact, suffisamment prolongé, suffit pour communiquer l'inflammation de l'annexe au revêtement cutané. Le contact peut alors cesser, sans laisser de traces après lui et c'est bien tout de même l'annexe qui aura provoqué la maladie du fœtus et déterminé la pseudencéphalie. L'argument en vaut un autre.

Seulement, il y a un fait précis, une constatation anatomique indiscutable qui suffit pour clore toute discussion sur ce point. Au cours de la description histologique des lésions, j'ai longuement insisté sur le mode de propagation du processus inflammatoire. Ce processus débute par la méninge ; c'est de là qu'il envahit à la fois en dedans vers les tissus nerveux et en dehors vers le revêtement cutané. Dans sa marche en dehors, on peut suivre

pour ainsi dire pas à pas les destructions successives qu'il opère ; on voit disparaître peu à peu les diverses parties de la peau, à l'exception des assises superficielles de la couche cornée qui persistent et constituent autour de la tumeur une enveloppe continue. La dissection simple permet de reconnaître cette enveloppe ; l'examen histologique intervient à titre de contrôle. L'absence de cette membrane épidermique est tout à fait exceptionnelle ; elle ne porte jamais que sur un lambeau de petites dimensions, et l'on peut se demander si cette perte de substance ne résulte pas d'une erreur de technique. Le point de départ et le sens de la propagation des lésions ne laissent prise à aucune discussion. Or, si l'origine du processus inflammatoire se trouvait en dehors du fœtus et résultait d'une adhérence ou d'un contact prolongé suivant une surface nécessairement assez large, il est absolument évident que chez *tous* les pseudencéphaliens le revêtement épidermique présenterait une solution de continuité d'une grande étendue ; que, chez tous, la marche du processus serait inverse de la marche réelle.

La conception des adhérences primitives est donc entièrement inadmissible ; ces adhérences, lorsqu'elles existent, sont des adhérences *secondaires*, elles sont le fait du fœtus et non celui des annexes.

Le problème ainsi renversé devient relativement simple. Les auteurs sont toujours muets sur la cause qui a entraîné l'accolement de l'amnios ou du placenta : d'ailleurs on ne voit pas bien sous quelle influence l'une ou l'autre de ces deux parties sont venues au contact du fœtus. On est conduit, par la logique des choses, à admettre que c'est le fœtus qui s'est déplacé pour venir s'accoler à son annexe. Or, les mouvements spontanés d'un individu sain sont notoirement insuffisants pour permettre un tel déplacement ; leur insuffisance est surtout manifeste au 3e mois de la vie intra-utérine, âge auquel peut intervenir la méningite ; ces déplacements ne pourraient provoquer, dans tous les cas, qu'un contact très léger et de très courte durée. Toutes ces conditions sont peu favorables à l'accolement, et l'on est obligé d'invoquer, *a priori*, de multiples circonstances pouvant, à la rigueur, expliquer un contact prolongé avec une certaine force.

Les difficultés se trouvent aplanies et les invraisemblances disparaissent si l'on se rend à la réalité : l'inflammation évolue primitivement chez le fœtus ; l'accolement avec les annexes est la conséquence et non la cause de cette inflammation fœtale. Cela posé, nous comprenons que ces adhérences, loin d'être la règle, soient exceptionnelles, et nous saisissons la cause qui les détermine, quand elles se produisent : les convulsions, les secousses, — manifestations nécessaires de la méningite, — impriment aux fœtus des mouvements d'une amplitude très supérieure aux mouvements spontanés d'un fœtus sain. Le méningitique vient butter contre les parois qui l'enveloppent ; il vient y butter avec violence et, dans certaines circonstances, il est maintenu contre elles un certain temps, grâce aux spasmes dont il est le siège. Sous l'effort du choc, sous l'effort de la pression, l'inflammation se transmet du fœtus à l'annexe, la coalescence s'établit. On remarquera que, non seulement l'adhérence est secondaire, mais qu'elle est tardive ; elle ne peut guère intervenir qu'au moment où

la destruction sous-cutanée a réduit la peau à une mince pellicule ; la disposition de cette pellicule, déchirée par la violence du choc, laisse à nu les tissus enflammés.

Cette manière de voir est conforme à la réalité des faits anatomiques et cliniques.

Ce n'est pas à dire qu'il n'y ait et ne puisse y avoir d'adhérences primitives. Mais suivant toutes probabilités, ces adhérences primitives s'établissent entre les brides de l'amnios et le fœtus, et non entre le placenta ou l'amnios et le fœtus. Les brides, dont l'origine reste obscure, quoique probablement inflammatoire, vont s'accoler au fœtus de la façon la plus simple, par suite même de leurs dispositions. Toutefois, il n'est pas impossible que l'amnios lui-même, pour une raison quelconque, parvienne au contact du corps embryonnaire et contracte avec lui des adhérences. J'en ai observé un exemple chez un très jeune embryon de poulet (1).

Dans tous les cas, et c'est le point essentiel, lorsque ce phénomène a lieu, il ne détermine pas l'anencéphalie ou la pseudencépalie ; il détermine des processus très différents, probablement aussi très variés. Au niveau de la surface d'adhérence, s'établit alors une réaction inflammatoire, mais cette réaction est circonscrite. Au niveau du crâne, elle peut s'opposer à l'ossification. Comme conséquences secondaires, des actions mécaniques, constrictives ou autres, arrêtant la circulation locale, sont capables de détruire tels ou tels tissus. A cet égard, il n'est pas sans intérêt de citer l'observation publiée par B. Fleischer (2) relative à un fœtus dont la voûte crânienne était remplacée par un sac résistant, parcheminé, conservant les dimensions et l'aspect de la voûte osseuse. Celle-ci d'ailleurs ne fait pas complètement défaut : elle existe sous forme de lames minces, indépendantes les unes des autres. Le crâne renferme un liquide trouble, jaunâtre, tenant en suspension une masse molle, friable, de détritus granulo-graisseux. La surface de l'enveloppe extérieure présente des traces non douteuses d'une large bride adhérant sur une assez grande surface.

Dans ce cas, il y a acrânie au sens absolu du mot : mais cette acrânie diffère essentiellement de celle qui caractérise la pseudencéphalie ; l'auteur lui-même le reconnaît ; de plus, le contenu de cette poche est sans rapport aucun avec la tumeur méningitique. Il est possible que l'adhérence soit ici l'agent d'une destruction secondaire évidente, agent déterminant une action dystrophique sur l'ensemble des tissus céphaliques ; cette destruction n'a rien de commun avec l'inflammation méningitique. Même, à voir les choses de près, il ressort de la description de l'auteur que de tous les tissus de la région, le tissu des méninges est celui qui a le moins souffert. Ce que nous trouvons ici, c'est un développement retardé du crâne osseux, c'est une désagrégation — probablement is-

(1) Etienne Rabaud, *Adhérences amniotiques chez un embryon de poulet* (Soc. de Biol., 1901).

(2) Bruno Fleischer, *Ueber einen Fall von Akranie mit Amnionverwachsung und seitlicher Nasenspalte und über einen Fall von Nothencéphalie (Ein Beitrag zur Theorie der Hemicephalie)*, Inaugural dissertatio. Tübingen, 1898-99.

chémique — de l'encéphale lui-même. Il n'est pas absolument certain que l'adhérence soit le facteur de cette dégénérescence secondaire ; c'est dans tous les cas, le maximum de ce qu'elle pourrait produire. Le plus souvent, l'adhérence primitive reste superficielle, très localisée, ne détruisant que l'étendue seule qui correspond à la formation d'un tissu cicatriciel.

Enfin, l'adhérence primitive, envisagée dans sa généralité, s'établit un peu au hasard, intéressant telle ou telle région au gré des circonstances ; les malformations secondaires qu'elle détermine sont nécessairement aussi très diverses. La pseudencéphalie présente au contraire une morphologie générale nettement caractérisée.

Une distinction s'impose donc nécessairement entre les adhérences qui accompagnent ce type bien défini et les adhérences que l'on rencontre partout ailleurs. Les unes sont secondaires, les autres sont (ou peuvent être) primitives. Il ne nous paraît persister aucune incertitude sur ce point.

CHAPITRE V

Conséquences et conclusions.

Les faits mis en lumière dans les pages qui précèdent comportent diverses conséquences et conclusions d'ordre général, sur lesquelles il convient de s'arrêter.

1. *La pseudencépalie et l'arrêt de développement.* — La pseudencéphalie ou l'anencéphalie sous leurs diverses formes ne sont autre chose qu'une méningite cérébro-spinale dont l'évolution a pu se poursuivre jusqu'à destruction complète du système nerveux et son remplacement par un tissu de sclérose, grâce à la résistance que le fœtus doit, d'une part, à sa vie parasitaire dans l'organisme maternel, d'autre part à l'influence extrêmement légère que le système nerveux exerce sur les processus évolutifs.

En dehors de la prolongation inaccoutumée des processus, la méningite fœtale présente les mêmes caractères généraux que la méningite de l'enfant ou de l'adulte, elle se traduit par les mêmes signes fonctionnels, touchant surtout aux contractions spasmodiques violentes et répétées du système musculaire. Intervenant sur un squelette encore peu résistant et mal consolidé, ces contractions déterminent des modifications de forme et des changements de situation qui demeurent comme une marque indélébile.

Lésions de voisinage et déformations mécaniques aboutissent à la constitution d'un type morphologique bien défini et remarquable par sa constance.

Mais ce type, par sa genèse même, reste sans aucun rapport avec une phase quelconque de l'évolution normale. On ne peut, sous aucun prétexte, ramener la pseudencéphalie et l'anencéphalie à la théorie classique de l'arrêt de développement. Cette conclusion, qui est déjà celle de Vaschide et Vurpas, est d'autant plus intéressante que l'anencéphalie a passé pendant longtemps, et passe encore aujourd'hui, pour l'exemple le plus remarquable servant à la fois de point de départ et de confirmation à la théorie.

L'arrêt de développement au sens classique, qui comprend d'ailleurs en majeure partie des arrêts de croissance, est la fixation d'un état évolutif, sans destruction ni déformation secondaires. L'ébauche intéressée conserve intégralement les caractères superficiels d'une phase transitoire du fœtus ou de l'embryon. Quel que soit l'état de différenciation des tissus de cette ébauche, ces tissus sont en bon état de santé ; ils se nourrissent et persistent. L'arrêt de croissance ou de développement est un mode spécial d'adaptation de l'organisme ; c'est un processus histologique.

Nous n'avons ici rien de semblable. L'organisme fœtal a été envahi en pleine évolution normale par une atteinte morbide interne ; les tissus cérébral et médullaire ont été secondairement détruits et remplacés par une néo-formation d'origine inflammatoire. L'atteinte morbide n'a pas été facilitée par une anomalie préexistante ; elle s'est abattue sur des ébauches normales, ainsi que le prouvent surabondamment les fragments de ces ébauches que nous retrouvons dans un certain nombre de cas. Et tandis que le système nerveux disparaissait ainsi, envahi par la prolifération vasculo-conjonctive, le squelette encéphalo-rachidien, primitivement normal, subissait une déformation considérable, sous l'effort d'une action mécanique, conséquence immédiate de l'inflammation. Si l'on fait abstraction de ces déformations secondaires, on reconstitue sans peine l'ébauche normale, à laquelle il ne manque parfois aucune partie.

Aucun doute ne saurait subsister. Les fœtus qui nous occupent ne sont pas des fœtus anormaux, ce sont des fœtus malades.

Il n'est pas inutile d'insister sur ce point, car Zingerle a tout récemment admis que la pseudencéphalie (hémicéphalie) et l'anencéphalie résultent d'un trouble très précoce intervenu chez l'embryon même, avant la fermeture de la gouttière médullaire, trouble portant obstacle à la constitution morphologique du cerveau et aux différenciations cellulaires. Il fonde son opinion sur la micromyélie, assez constante chez les fœtus qui ont encore une moelle, et sur diverses anomalies qu'il a relevées, telles que des replis de l'épendyme, l'ouverture du canal épendymaire, l'hétérotopie de la substance grise.

On ne peut évidemment nier que la moelle ait subi un notable arrêt de croissance ; mais cet arrêt de croissance se produit nécessairement dès l'apparition des premiers phénomènes inflammatoires qui apportent un trouble très grave à la nutrition du système nerveux et ne tardent pas à supprimer le cerveau, origine de toute une partie de la substance blanche de la moelle. Sous l'influence de cette dystrophie, il s'établit, entre la moelle et le rachis, une hétérochronie dont nous saisissons bien ici la cause prochaine.

Quant aux anomalies concomitantes, elles n'ont en somme aucune signification. Sans parler de l'ouverture du canal épendymaire, qui résulte d'une action destructrice secondaire, ainsi que je l'ai observé après Waterston et Matthew, les anomalies relevées par Zingerle sont loin d'être constantes, et pour ma part, je n'en ai relevé aucune sur la série des sujets dont l'étude fait l'objet de ce travail. Ces anomalies n'ont d'autre valeur que celle d'une simple coïncidence. Il est, en particulier, très aventureux de rapprocher, comme le fait Zingerle, les replis anormaux de la paroi épendymaire des productions kys-

tiques observées par Lebedeff le premier sur des embryons de poulet. Les embryons observés par Lebedeff n'ont aucune relation avec les pseudencéphaliens : les replis de la lame médullaire sont des formations accidentelles qui ne sont même pas corrélatives de la disposition embryonnaire dont il s'agit. C'est ce que j'ai observé moi-même de la façon la plus nette (1).

Au demeurant, les fœtus étudiés par Zingerle possédaient une moelle anormale, mais se développaient toutefois comme des fœtus sains ; ils auraient pu arriver ainsi à la naissance, malgré les plis, malgré l'hétérotopie (2). Ces fœtus à moelle anormale sont secondairement, et tardivement, devenus méningitiques ; il y a phénomène de superposition de deux états : l'anomalie qui est précoce ; la maladie qui intervient entre le troisième et le sixième mois.

Les divers faits que la dissection simple aussi bien que l'examen microscopique mettent en évidence donnent, en effet, des indications concordantes relativement à l'âge auquel l'individu est atteint. Il est atteint, alors que les méninges sont bien constituées, que le système nerveux, fermé depuis longtemps, à déjà pris son aspect morphologique définitif. Cela nous reporte au plus tôt vers le troisième mois de la vie intra-utérine. C'est dès ce moment que sous l'influence de l'inflammation la moelle cesse de s'accroître et de se différencier, ou ne le fait plus que lentement. Toutefois, il existe entre les divers fœtus, tant au point de vue de leur moelle qu'au point de vue de leur squelette, des différences marquées qui sont la preuve que l'invasion morbide peut faire son apparition beaucoup plus tard. On doit admettre que ce moment d'invasion oscille entre le troisième et le sixième mois. Rien n'empêche au surplus que la méningite intervienne sur des fœtus plus âgés encore.

Dans tous les cas, il s'agit bien ici d'une maladie fœtale et non pas d'une anomalie précoce de l'embryon ; la maladie peut évidemment intervenir chez des sujets préalablement affectés d'une anomalie de la moelle.

Maladie et anomalie. — C'est une erreur assez répandue que de considérer l'anomalie comme la forme spéciale de la maladie intra-utérine. L'exemple que nous avons sous les yeux est, à ce point de vue, tout à fait instructif. Il nous montre, en effet, qu'il n'existe aucune différence essentielle entre la maladie du fœtus et la maladie de même nom de l'adulte. Les processus anatomiques sont les mêmes des deux parts ; seule, la prolongation de l'évolution de ces processus caractérise la maladie fœtale. Des deux côtés, nous retrouvons la destruction et la déformation qui sont l'apanage des phénomènes morbides. Il y a loin de cette destruction, de cette déformation, aux modifications adaptatives coïncidant avec des tissus sains qui évoluent dans une voie ou dans une autre, conservant une forme spécifique ou acquérant une forme nouvelle ; mais cette forme nouvelle est une forme primitive, d'emblée ; elle n'est pas le résultat d'une action mécanique secondaire.

(1) *Recherches embryologiques sur les cyclocéphaliens*, Journal de l'Anatomie, 1901-1902.

(2) J'ai pu observer, *chez l'adulte*, un cas d'hétérotopie de la substance prise qui n'avait entraîné avec elle aucune conséquence d'un ordre quelconques. Il n'y a d'ailleurs là rein de surprenant.

Entre l'anomalie et la maladie intra-utérine, il n'y a qu'un seul point commun : toutes deux sont congénitales. C'est cette congénitalité qui est en partie l'origine de la confusion courante ; la confusion est, on le voit, absolument grossière. Tout ce qui est congénital n'est pas nécessairement tératologique ; la pseudencéphalie tout particulièrement, production congénitale, n'est pas un produit anormal.

2. *Variétés anatomiques.* — Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire avait entrevu cette distinction nécessaire entre les processus tératologiques et les processus pathologiques. Mais les moyens lui faisaient défaut pour mettre en pratique sa conception théorique. Aussi ne faut-il point s'étonner qu'il ait vu dans la pseudencéphalie et dans l'anencéphalie, non seulement deux formes spéciales, auxquelles il découvrait des caractères différentiels, mais encore deux monstruosités ayant leur place légitime dans sa classification entre les exencéphaliens d'une part, les cyclocéphaliens d'autre part.

Tous les auteurs qui ont suivi, même les plus récents, ont accepté cette manière de voir, considérant sans doute comme intangible l'essai systématique de Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire. De l'exposé qui précède découle nécessairement une conclusion toute différente : la pseudencéphalie et l'anencéphalie doivent sortir du cadre tératologique pour entrer dans le cadre nosologique où leur place légitime est dans le groupe des méningites.

Cela posé, il devient presque inutile d'ajouter combien sont artificielles, et partant inutiles, les divisions diverses établies : nosencéphales, thlipsencéphales, pseudencéphales, dérencéphales et anencéphales.

Toutes ces formes représentent, soit des degrés dans l'envahissement de la méningite, soit une variante dans la marche du processus. Toutes constituent un groupe compact relevant du même processus morbide. Chez tous les individus, sans exception, le processus a détruit le cerveau, chez quelques-uns la moelle reste dans un état d'intégrité relative ; chez quelques autres la moelle a disparu, remplacée par un tissu exactement semblable à celui qui remplace le cerveau. Chez d'autres, enfin, la moelle a subi une dégénérescence antérieure à la propagation intra-rachidienne de l'inflammation. Ce ne sont là que des questions de degré. Zingerle, Pellizi (1), ont récemment reconnu cette unité du processus, affirmant que l'amyélie et l'anencéphalie résultaient de la même cause — dont ils méconnaissent d'ailleurs la nature. Nous pouvons aller plus loin et assimiler de la façon la plus complète tous les cas d'anencéphalie et de pseudencéphalie. On peut, si l'on veut, grouper séparément d'un côté les nosencéphales, thlipsencéphales et dérencéphales chez lesquels la méningite est plus spécialement cérébrale et d'un autre côté les pseudencéphales, chez lesquels la méningite est nettement cérébro-spinale. Suivant le degré d'évolution du processus, la tumeur sera bien formée, épaisse ou relativement mince : ce dernier cas marquera l'étendue du processus terminal de sclérose. Quant aux

(1) G. B. Pellizi (de Sassari), *Note anatomiche e istologiche sopra alcuni casi di anencephelia et di amielia* (Annali di Frenatria et Scienze aff., vol. XIII, fasc. 1, mars 1903).

anencéphales, ils correspondent sans doute à ces cas particuliers où le tissu céphalique a été détruit par des hémorragies abondantes avant que la néoformation conjonctivo-vasculaire ait eu le temps de l'envahir ; consécutivement la moelle a dégénéré *dans un rachis ouvert*, il ne reste plus qu'un nombre variable de troncs nerveux et une tumeur réduite à la méninge.

La précocité ou le retard de l'invasion déterminent la gravité des lésions: précoce elle permet un envahissement plus complet et des déformations plus considérables; elle permet, en particulier, la déhiscence secondaire du rachis ; tardive, elle laisse le temps aux parties squelettiques de se consolider et de résister aux tractions musculaires.

Dans l'ensemble, ces distinctions reposent sur des caractères peu importants. L'envahissement n'est jamais strictement localisé : débutant par le cerveau, il descend plus ou moins bas vers la moelle, respectant le bulbe ou le détruisant. La propagation du processus n'a d'autres limites que la durée de son évolution intra-utérine ; tous les individus perdraient intégralement leur système nerveux en entier si la grossesse était suffisamment prolongée relativement au moment de l'invasion. Il est donc sans intérêt de séparer des formes qui ne correspondent à rien de réel ; il est particulièrement inutile de retenir le néologisme proposé récemment par A. Léri et Cl. Vurpas, celui de *bulbanencéphales* (1), pour les fœtus possédant encore un bulbe. Et je n'insiste pas sur ce fait que le terme nouveau, assez peu significatif par lui-même, fait vraisemblablement double emploi avec celui de nosencéphale.

Mieux vaudrait, en somme, renoncer complètement à ces dénominations qui répondent à une conception inexacte et ne peuvent qu'induire en erreur. N'est-il pas plus simple de décrire une *méningite fœtale*, avec des variétés ? Ces variétés tiennent à la durée de la maladie : la néoformation vasculo-conjonctive se substitue soit au cerveau seulement, soit à la moelle et au cerveau. Si la durée est suffisante, cette tumeur elle-même se transforme en un tissu fibreux de faible épaisseur. Comme processus accessoire, auquel répondent peut-être l'ensemble des cas d'anencéphalie (Dérencéphales et anencéphales), intervient une dégénérescence du système nerveux antérieure à l'envahissement de la néoformation et qui laisse le processus méningé localisé aux méninges.

Les déformations squelettiques marchent de pair avec ces variations anatomiques. Nous savons cependant que la dégénérescence préalable de la moelle se produit parfois dans un rachis fermé.

Enfin, il est fort à penser que les variations du processus méningitique ne sont pas strictement limitées à ces destructions plus ou moins intenses, et qui sont les plus communes. Andrieu (2) a récemment décrit un cas très curieux,

(1) A. Léri et Cl. Vurpas, *Contribution à la classification des monstres anencéphaliens. Rôle physiologique du bulbe chez ces monstres* (Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France, XIIIe session, 1903, p. 547).

(2) B. J. Albert Andrieu, *Contribution à l'étude des tumeurs crâniennes d'origine congénitale* (variété de pseudo-encéphalie). Thèse de la Faculté de médecine de Toulouse, 1898.

caractérisé par l'existence d'une tumeur conjonctivo-vasculaire faisant hernie au-dessus du crâne ; le cerveau, quoique mal développé, paraissait indemne à l'œil nu. L'auteur considère ce cas comme se rattachant à la pseudencéphalie ; cette assimilation est vraisemblablement exacte. Nous serions alors en présence d'un processus très localisé, n'ayant entraîné aucune lésion de voisinage, ni aucune déformation bien accentuée. Il compléterait le tableau anatomopathologique de la méningite fœtate et concourrait à montrer une fois de plus l'inutilité des désignations spéciales pour l'une quelconque des modalités connues.

3. *Pseudencéphalie*, *exencéphalie*, *acéphalie*. — Ce cas particulier contribue également à soulever une autre question, celle des rapports de la pseudencéphalie avec l'exencéphalie.

Nous remarquerons, en effet, que la tumeur décrite par Andrieu est nettement exclue du crâne. Il est probable que la non-propagation de la méningite au reste des enveloppes cérébrales résulte de cette situation nettement exencéphalique. S'il en était ainsi, le fœtus en question serait un fœtus anormal, porteur d'un encéphalocèle de petites dimensions, sur lequel serait venu se greffer un processus inflammatoire. C'est bien là l'association fréquente de l'anomalie avec la maladie, association qui a contribué pour sa part à créer la confusion entre les productions pathologiques et tératologiques. Dissociant, comme il convient, ces processus distincts par leur essence, nous concluons qu'un Anormal devient malade aussi bien qu'un Normal, sans que ce fait signifié qu'anormal soit synonyme de malade. En outre, et surtout, nous nous expliquons par quelle voie Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire a pu établir un parallèle entre sa famille des Exencéphaliens et celle des Pseudencéphaliens.

Il est incontestable que tout cerveau exclu de la cavité crânienne pour une raison quelconque est un cerveau plus soumis que tout autre aux traumatismes divers et, d'une façon générale, aux actions du dehors. Si, par sa constitution propre, cet encéphale et ces méninges ne sont pas spécialement prédisposés à céder devant l'inflammation, leur situation anormale crée cette prédisposition. Il est donc à croire qu'un certain nombre des types répondant au complexe assez hétéroclite *exencéphalie* deviennent des méningitiques. En particulier, tout semble montrer que le genre exencéphale (1) et le genre iniencéphale (2) ont été créés après examen de sujets qui étaient peut-être anormaux, mais surement méningitiques : les caractères de la tumeur, l'attitude de l'individu ne laissent guère de doutes à cet égard. Le parallèle s'explique ainsi très simplement ; il repose sur un caractère commun, la maladie, isolée dans un cas, se superposant, dans l'autre, à une anomalie. Cette anomalie, masquée et détruite par le processus morbide, est restée entièrement méconnue.

Mais il y a plus. Nous avons vu que dans les cas de méningite tardive, l'ossification du crâne pouvait s'effectuer dans une assez large mesure. Les mus-

(1) Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire, *Traité de tératologie*, t. II, p. 312.
(2) *Ibid.*, p. 310.

cles prenant alors un point d'appui sur ce crâne résistant, le compriment au point de le faire céder et de rejeter l'encéphale au dehors. Ainsi, comme conséquence immédiate de l'inflammation méningée, se produit une véritable exencéphalie, au sens étymologique. Cette disposition considérée superficiellement, n'est pas étrangère au rapprochement établi entre la pseudencéphalie et l'exencéphalie. Est-il besoin d'insister et de dire combien sont arbitraires toutes ces comparaisons : qu'il s'agisse d'exencéphalie suivie de méningite, ou de méningite provoquant l'exclusion de la substance cérébrale hors du crâne, la méningite n'en reste pas moins entièrement différente, par son essence, des processus divers, probablement même très divers, qui donnent au cerveau une situation anormale par rapport à la base du crâne, tout en laissant ce cerveau intact. Tout parallèle est absurde entre ces processus et les actions morbides dérivant de la méningite.

On trouve encore dans les auteurs une comparaison entre l'anencéphalie et l'acéphalie. La comparaison allait même, pour Béclard, jusqu'à l'assimilation. La comparaison et le rapprochement sont fondés sur l'absence du crâne et surtout sur l'état du système nerveux. Sans doute, on trouve parfois, chez l'acéphale des vestiges du cerveau et, constamment, des vestiges de moelle en assez mauvais état ; mais la différence est essentielle entre le tissu nerveux de l'anencéphale et celui de l'acéphale : chez le premier, le tissu nerveux disparaît sous l'effort d'un processus de néo-formation, chez le second le tissu nerveux entre en dégénérence granulo-graisseuse, sans inflammation préalable, sous l'action d'une dystrophie intense, par ischémie pure et simple. Cette ischémie résulte,ainsi que je l'ai montré, des conditions même de la vie des acéphales (1). Ceux-ci sont vraiment des types tératologiques par leur organisation tout entière ; mais ils ne peuvent vivre que dans la mesure où leur circulation est entretenue par un frère jumeau. Lorsque ce dernier cesse d'assurer la nutrition générale du couple, l'acéphale meurt ; son système nerveux tombe le premier en dégénérescence.

4. *Spina-bifida et rachis déhiscent.* — Il est un autre point que l'étude attentive des pseudencéphaliens nous permet de mettre en lumière. Suivant une habitude constante, les dispositions du rachis ouvert des pseudencéphaliens sont désignées sous le nom de spina-bifida, au même titre que certaines dispositions anormales ayant un tout autre caractère. Chez ces dernières, la moelle existe, souvent en bon état, mais affectant une forme générale qui s'écarte sensiblement de la normale : cette moelle est étalée en surface ; les ganglions spinaux sont attachés à sa face inférieure ; ses bords latéraux se rejoignent tardivement limitant une très large cavité épendymaire. Au-dessus du toit de cette cavité, s'insinue fort peu de tissu conjonctif, en trop petite quantité pour que le squelette osseux se différencie : le rachis est donc ouvert ; mais l'ouverture est un phénomène primitif, par défaut de substance ; il est la conséquence d'une anomalie de la moelle épinière. Nous sommes loin de l'ou-

(1) *Fœtus humain paracéphalien hémiacéphale* (Journal de l'anatomie, 1900).

verture secondaire du rachis dans les cas de méningite fœtale, ouverture qui coexiste avec une moelle parfaitement normale plus ou moins complètement détruite par la néo-formation conjonctivo-vasculaire. Par là encore, la pseudencéphalie se sépare d'une production tératologique avec laquelle elle n'a en commun qu'une similitude d'aspect. Le terme de spina-bifida étant consacré par l'usage, et s'appliquant d'ailleurs exactement à un rachis non fermé par défaut de substance, il conviendrait de désigner la disposition spéciale à la méningite fœtale sous le nom de *rachis déhiscent* qui exprime clairement le fait de l'ouverture secondaire.

5. *Signification de l'hémicéphalie.* — Divers auteurs, et plus spécialement les auteurs allemands, englobent sous le terme d'hémicéphalie ou d'acrânie toutes les productions congénitales chez lesquelles fait défaut la voûte du crâne. Cette coutume constitue une erreur grave capable d'engendrer de nombreuses confusions, ainsi qu'on peut s'en convaincre en lisant les diverses théories proposées pour rendre compte de « l'hémicéphalie » (1). Chacune d'elles — ou la plupart — s'efforce de ramener tous les cas à un même processus ; c'est tenter là une œuvre impossible. Si le plus grand nombre des productions congénitales présentant l'hémicéphalie ont pour origine la méningite fœtale que nous venons de mettre en relief, il s'en faut que l'absence de la voûte crânienne résulte toujours d'une destruction consécutive à l'inflammation. Nous avons signalé précédemment l'observation de Fleischer, de laquelle il ressort que l'absence partielle de tissus osseux dépend d'une cause tout à fait différente, probablement d'une adhérence amniotique ; cette hémicéphalie coïncide avec une dégénérescence granulo-graisseuse du tissu cérébral.

En d'autres circonstances, les parois du crâne font défaut pour des raisons qui restent à préciser, tandis que le cerveau est absolument intact. L'hémicéphalie paraît être alors primitive ; elle a pour conséquence une sorte d'exencéphalie, sans déplacement du cerveau.

Ces trois cas sont essentiellement différents les uns des autres : si, dans le dernier, l'hémicéphalie peut être considérée comme le processus initial et important, dans les deux autres, il est secondaire et reconnaît deux origines différentes ; il est un caractère accessoire, qui disparaît en quelque sorte au milieu des caractères essentiels.

La valeur propre de l'hémicéphalie en général, et relativement à la méningite fœtale, est encore marquée par l'existence de fœtus pseudencéphaliens possédant un crâne aplati, mais cependant complet. L'absence d'hémicéphalie ne modifie aucun des caractères de la pseudencéphalie : il n'y a qu'une lésion de voisinage en moins, marquant simplement le retard d'invasion du processus morbide. C'est à cela que se borne l'intérêt de l'hémicéphalie ; il est illégitime d'en faire une disposition essentielle, capable de relier entre elles diverses productions congénitales, les unes anormales, les autres pathologiques.

(1) Mahler, *Ein Beitrag zur Théorie der hémicéphalie* (Arbeiten a. d. pathol. Instit. zu Tübingen herausgegeben von prof. Dr P. v. Baumgarten. Bd. II, Heft. III, 1893.

6. *Destruction des centres et persistance des ganglions.* — L'absence de système nerveux chez les pseudencéphaliens a fait éclore un certain nombre de considérations relatives au développement des parties de cet appareil. Les observateurs ont été frappés de ce fait que la disparition — ou la non formation pour quelques-uns — de l'axe cérébro-spinal n'entraînait pas la disparition des ganglions rachidiens et crâniens. On s'est étonné de voir les yeux exister et même atteindre un degré très avancé de différenciation ; on s'est étonné de retrouver les ganglions spinaux en état d'intégrité relative, bien que enveloppés, étouffés presque, au milieu d'un tissu conjonctivo-vasculaire banal.

Les plus prudents s'en sont tenus à l'étonnement et se sont gardés de considérations embryologiques. Mais d'autres n'ont pas craint de renouveler la vieille doctrine du développement centripète que Serres avait tirée d'observations superficielles. Les connaissances actuellement acquises sur l'évolution embryonnaire ont définitivement renversé cette conception et je n'aurais pas songé à la relever si elle n'en avait eu un écho dans un assez récent travail (1), si la théorie caténaire n'intervenait pour nous proposer de croire à l'indépendance originelle des nerfs et du névraxe.

L'exposé qui précède ne laisse aucun doute sur l'existence préalable du système nerveux central ; il s'est formé, il s'est développé, tandis que naissaient les ganglions et que les prolongements nerveux apparaissaient en relation de continuité avec les cellules des centres moteurs et sensitifs. C'est une fois l'ensemble constitué qu'est intervenue la méningite : celle-ci a gagné lentement de dedans en dehors ,trouvant dans la dure-mère un obstacle difficile à franchir, se propageant d'ailleurs avec peine aux troncs nerveux qui parcourent le canal rachidien. C'est très tardivement que ceux-ci sont à leur tour détruits ; ils sont cependant atteints, avant même que le tissu central ait entièrement disparu. Les constatations histologiques sont précises sur ces divers points.

Ce qui, au premier abord, peut surprendre un esprit prévenu, c'est que, par le fait même de la suppression du névraxe, les ganglions ne dégénèrent pas eux-mêmes rapidement. Il semblerait, en effet, qu'il dût en être ainsi ; que les yeux aussi bien que les ganglions spinaux ne dussent pas attendre la propagation de la méningite pour dégénérer et disparaître. Il n'en est pas ainsi et cela ne signifie rien quant au sens du développement et à l'origine des parties. A voir simplement les dispositions anatomiques, nous pourrions l'affirmer hautement ; rapprochant ces dispositions de certaines données expérimentales, nous pouvons, en outre, penser que non seulement la mort du névraxe n'entraîne pas la mort des ganglions, mais que, même, ceux-ci continuent de se différencier un certain temps après leur libération. C'est ce qui ressort des expériences de Schaper que nous avons signalées. Et nous pouvons en conclure que l'état de différenciation où nous trouvons l'œil et les ganglions a été acquis bien après l'invasion de la méningite ; cette différenciation est parfois, en effet,

(1) E. DE MASSARY, *Le tabes dorsalis. Dégénérescence du protoneurone centripète* (Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1896).

beaucoup plus avancée que ne le comporterait l'âge auquel a disparu le système nerveux. Quant aux nerfs moteurs, ils dégénèrent beaucoup plus rapidement et rentrent ainsi dans la règle générale.

Ce point était intéressant à relever ; il montre combien il est dangereux de tirer certaines conclusions de faits purement pathologiques.

La persistance des ganglions a donné lieu à des considérations d'un autre ordre. On a rapproché leur intégrité , tout au moins relative, de la prolongation de la vie et de la vie extra-utérine des fœtus pseudencéphaliens. La survie, on le sait, peut être assez longue et atteindre 6 à 8 jours dans les cas les plus heureux. Il est fort douteux que la vie extra-utérine soit le fait du système nerveux lui-même. Quel que soit le degré des lésions, ces lésions existent tout le long du névraxe, de sorte que le rôle de ce névraxe serait plutôt de s'opposer à l'existence que de la prolonger. L'objection porte aussi bien sur la moelle que sur le bulbe et, jusqu'à plus ample informé, les observations de Bender et Léri (1) d'où il résulte que deux fœtus sans bulbe sont mort-nés avant terme, tandis que deux avec bulbe sont nés vivants après terme, doivent être tenus pour de simples coïncidences. La conclusion logique en serait que la grossesse doit se prolonger d'une manière indéfinie chez les fœtus dont l'ensemble du système nerveux est parfaitement sain.

Des raisons analogues valent pour les ganglions spinaux ; bien qu'ils existent, ils sont toujours lésés d'une façon plus ou moins grave ; ils sont d'ailleurs isolés du système central et réduits à un rôle très restreint. Il suffit, au surplus, de se rappeler qu'une atteinte méningitique autrement légère que celle que nous observons ici tue un nouveau-né ou un adulte, pour conclure immédiatement que ces mêmes lésions du système nerveux, loin de contribuer à conserver la vie, la supprimeraient également chez un fœtus.

On peut d'ailleurs opposer à cette survie qui ne se prolonge que très exceptionnellement, la survie observée par Durante dans un cas tout à fait différent(2). Il s'agit ici, en effet, d'un nouveau-né dont l'encéphale avait disparu sous l'action d'une hydrocéphalie externe, mais qui possédait un bulbe et une moelle intacts. Ce sujet ainsi décérébré a pu vivre 20 jours, durée infiniment supérieure à la plus longue de celles que l'on a constatées chez les pseudencéphaliens. Mais ici, la destruction du tissu cérébral résultait en somme d'une action purement mécanique ; le bulbe et la moelle intacts n'étaient point excités et progressivement envahis par une inflammation intense ; ils pouvaient fonctionner dans la mesure où le permet leur autonomie : le système nerveux non enflammé entretient la vie ; le système nerveux enflammé la supprime.

Ainsi que nous l'avons précédemment exprimé, c'est dans l'état de parasitisme où se trouve le fœtus vis-à-vis de l'organisme maternel qu'il faut chercher l'explication de la vie intra-utérine prolongée, prolongée même, paraîtrait-

(1) X. Bender et A. Léri, *Sur la prolongation possible de la grossesse dans les cas d'anencéphalie*, Soc. de Biol, 1903, p. 1136.

(2) G. Durante, *Hydrocéphalie externe avec destruction presque totale de l'encéphale et survie de vingt jours* (Soc. Anat., 23 fév. 190)0.

il, dans certains ; cas au-delà du terme ordinaire. Cet état de parasitisme seul semble capable de lutter contre les causes de mort qui viendraient précisément du système nerveux — si le système nerveux jouait chez le fœtus le rôle important qu'il joue chez l'adulte.

Au moment de la naissance, le système nerveux central, quand il en persiste un fragment, reprend toute son action. Cette action est alors nécessairement défavorable. La survie tient donc nécessairement à une autre cause ; il semble qu'il faille chercher cette cause dans le grand sympathique. Ce système, en effet, est constamment en état d'intégrité en quelque sorte absolue ; il est anatomiquement et physiologiquement autonome, il porte son action motrice, sensible, trophique sur l'ensemble des organes ; on ne saurait être surpris qu'il prouve à un fœtus dépourvu de moelle et de cerveau une vie — précaire sans doute — mais une vie de quelques jours. D'après une observation très ancienne citée par Breschet (1), Hull aurait observé chez des anencéphaliens une sensibilité de l'iris à la lumière : le fait ne serait pas impossible, mais il s'expliquerait précisément par l'action du sympathique, l'œil étant complètement isolé de tout centre cérébral ou médullaire.

Ce rôle du sympathique après la naissance paraît incontestable ; seul ce système est capable de maintenir, dans une mesure aussi faible que cela soit, le fonctionnement général d'un organisme qui a été le siège d'une action morbide aussi intense que celle qui résulte d'une méningite évoluant longuement, au-delà du terme possible chez l'adulte, et provoquant les lésions destructives, les déformations mécaniques d'où résulte le type morphologique sur la signification duquel les données précises ont fait si longtemps défaut.

*
* *

Les résultats consignés dans ce mémoire sont contenus dans les propositions suivantes.

I. La pseudencéphalie et l'anencéphalie représentent des degrés divers d'une seule et même maladie congénitale.

II. Cette maladie est une méningite à début cérébral qui se propage progressivement vers les méninges rachidiennes.

III. Les caractères anatomiques de la méningite fœtale ne diffèrent pas, quant à leur essence, de ceux de la méningite évoluant chez l'enfant ou l'adulte; seulement, grâce à sa vie parasitaire sur l'organisme maternel, le fœtus offre une très longue résistance à la mort. Dans ces conditions, l'évolution des lésions méningitiques se poursuit bien au-delà du terme habituel.

IV. Les lésions se développent tout d'abord sur les méninges, en dehors du tissu nerveux : les vaisseaux se multiplient, leur paroi s'épaissit et l'épaississement permet aux vaisseaux voisins de confondre leurs parois en une seule masse conjonctive fondamentale ; il en résulte une production conjonctivo-vasculaire caractéristique : l'inflammation se termine par sclérose.

(1) E. Breschet, Article *Anencéphalie* du Dictionnaire de médecine, 1821.

V. Pendant ce temps, se produisent à l'intérieur du tissu nerveux des hémorragies de plus en plus abondantes qui envahissent peu à peu la majeure partie du tissu nerveux et le détruisent. Concurremment, la prolifération vasculo-conjonctive gagne des méninges vers le névraxe. Peu à peu le tissu cérébral disparaît et à sa place se trouve la tumeur vasculaire connue.

VI. Dans la moelle, à ces actions destructrices (hémorragies, envahissement conjonctif et vasculaire) s'ajoute la dégénérescence des cordons blancs consécutive à la disparition du cerveau.

VII. On observe diverses variantes dans ce processus ; les hémorragies intra-cérébrales et l'exsudation séro-sanguine inflammatoire peuvent détruire tout le tissu nerveux avant la constitution de la tumeur vasculaire. Comme conséquence, la moelle dégénère elle-même très rapidement ; la tumeur rachidienne ne se constitue pas ou reste limitée à la prolifération méningée. On trouve parfois alors, dans le canal rachidien, les nerf postérieurs, seuls restes de l'axe spinal (Anencéphales des auteurs).

VIII. A ces lésions correspondent des signes fonctionnels qui se traduisent par les mouvements spontanés du fœtus et par diverses dispositions morphologiques qui sont les signes fonctionnels fixés.

IX. L'attitude particulière des fœtus n'est autre, en effet, que le résultat des contractions des muscles de la nuque qui ont, à la longue, provoqué une flexion de la colonne cervicale. L'ouverture du rachis provient également de la traction opérée sur les lames vertébrales.

X. Du côté du crâne, les dispositions tiennent, d'une part à la propagation des lésions vers le dehors : elles détruisent le crâne membraneux, respectant le crâne cartilagineux ; d'autre part aux actions musculaires qui tirent en dehors les cartilages libérés par la suppression de la voûte membraneuse.

XI. La méningite fœtale intervient d'une façon précoce ou tardive. Dans ce dernier cas, la voûte membraneuse résiste davantage et les actions musculaires tendent à exclure le cerveau de la boîte crânienne. La paroi de la boîte cède sur la ligne médiane, le cerveau passe entre les deux moitiés de l'occipital. La voûte s'aplatit alors sur la base et s'ossifie : la pseudencéphalie existe, mais sans hémicrânie.

XII. La méningite, en dehors de cette répercussion motrice, ne modifie pas sensiblement la nutrition générale de l'individu. Ce fait permet de dire que le système nerveux n'a pas une action nécessaire dans le développement fœtal.

XIII. L'origine de la méningite fœtale n'a rien à voir avec les faits d'adhérence placentaire ou amniotique. Ces adhérences, quand elles existent, sont le résultat et non la cause de la méningite. L'agent infectieux est probablement très variable.

XIV. Diverses conséquences découlent de l'ensemble de ces données relativement à la différence existant entre l'anomalie et la maladie, à la signification de l'hémicrânie, etc., etc.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

B. J. Albert Andrieu. — Contribution à l'étude des tumeurs crâniennes d'origine congénitale (Variété de pseudo-encéphalie). Thèse de la Faculté de médecine de Toulouse (1898).

John Baake. — Ein Fall von Hydrencéphalie mit amniotischen Werwachsungen, *Inaug. Dissertatio*. Königsberg, 1899.

Béclard. — Mémoire sur les fœtus acéphales. *Bulletin de la Faculté de médecine*, 1817.

Belhomme. — Observation d'ectrogénie asymétrique. *Bulletin de la Société médico-pratique de Paris*, 1847.

X. Bender et A. Leri. — Sur la prolongation possible de la durée de la grossesse dans les cas d'anencéphalie. *Société de Biologie*, 1903, p. 1136.

— De l'atrophie des capsules surrénales chez les fœtus anencéphales. *Société de Biologie*, 1903, p. 1137.

Louis Blanc. — Les anomalies chez l'homme et les mammifères. Paris, Baillière, 1893.

Bosc. — Monstre pseudencéphalien thlipsencéphale. *Société anatomique de Paris*, 1902, p. 910.

G. Breschet. — Article *Anencéphalie* du *Dictionnaire de médecine*, 1821.

E. Brissaud et Bruandet. — Un cas d'anencéphalie avec amyélie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, mai-juin, 1903.

W. Bulloch. — The central nervous system of an anencephalous fœtus. *Journ. of Anat. and phys.*, XXIX, 1895.

Ad. Burggraeve. — Etudes sur les monstruosités considérées dans leurs rapports avec les lois de l'orgonagénie, 2e mémoire : de l'Anencéphalie et de la Monopie. *Annales de la Société de médecine de Gand*, 1837.

Caracache. — Monstre humain anencéphale. *Progrès médical*, 1899.

Constantin-Daniel. — Monstre anencéphale (genre dérencéphale). *Société anatomique de Paris*, 1902, p. 964.

Camille Dareste. — Recherches sur la production artificielle des monstruosités. 2e édition. Paris, 1891.

— Mémoire sur un chat ileadelphe à tête monstrueuse. *Annales des Sc. nat.*, t. XVIII, 1852.

S. Duplay. — Article *Anencéphalie* du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, 1876.

G. Durante. — Hydrocéphalie externe avec destruction presque totale de l'encéphale et survie de 20 jours. *Société anatomique de Paris*, 1900.

Dutt. — An acephalous monster. *Brit med. journal*, 1897.

Bruno-Fleischer. — Ueber einen Fall von Akranie mit Amnionverwachsung und seitlicher Nasenspalte und über einen Fall von Nothencephalie. (Ein beitrag zur Theorie der Hemicephalie). *Inaugural dissertatio*. Tübingen, 1898-99.

M. O. H. de Fleurian. — L'anencéphale et ses réactions vitales (sensitivo-motrices, en particulier). Thèse de la Faculté de médecine de Bordeaux, 1902-03.

Edmond Fournier. — Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1898.

Et. Geoffroy-Saint-Hilaire. — Philosophie anatomique. Des monstruosités humaines. Paris, 1822.

— Sur de nouveaux anencéphales humains. *Mémoires du Muséum*, t. XII, 1825.

— Considérations générales sur les monstres comprenant une théorie des phénomènes de la monstruosité. *Dictionnaire classique d'histoire naturelle*, t. XI, 1826 (Art. *Monstre*).

— Des adhérences de l'extérieur du fœtus considérées comme le principal fait occa-

sionnel de la monstruosité et observations nouvelles à l'appui de cette théorie. *Archives générales de médecine*, 1827.

Is. Geoffroy-Saint-Hilaire. — *Traité de tératologie*, t. II, Paris, 1835.

G. Gérard. — Remarques critiques sur un monstre humain célosomien et anencéphale. *XIIIe congrès de médecine*, 1900, *section d'histologie et d'embryologie.*

Ghyselinck. — Acrânie et anencéphalie. *Société d'anatomie pathologique belge*, 1898.

Gosselin. — *Société de Biologie*, 1850.

Jules Guérin. — Recherches sur les difformités congénitales chez les monstres, le fœtus et l'enfant, Paris, 1880.

L. Guinard. — *Précis de Tératologie*, Paris, Baillière, 1893.

L. Guinard et A. Pollosson. — Trois fœtus humains monstrueux. *Bulletin de la Société d'anthropologie de Lyon*, 1898.

E. T. Hamy. — Le nosencéphale pleurosome de Pondichéry. *Journal de l'Anatomie*, 1874, [*Description d'une statuette en bois représentant un monstre né à Pondichéry en* 1734].

Adolph Hannover. — Den menneskelige Hjerneskals Byning ved Anencephalia og Misdannelsens Forhold til Hjerneskallens Primordialbrusk, *Vidensk. selsk. skr.*, 6 *Rœhke, naturvidenskabelig og mathematisk.*, Afd I. 8, 1882. (Extrait en français).

Herbet et Deschiens. — Monstre anencéphale. *Société anatomique de Paris*, 1897.

Herbet. — Monstre anencéphale. *Société anatomique de Paris*, 1897.

Ilberg. — Beschreibung des Centralnervenssystems eines 6-tätigen luetischen Kindes. *Arch. für Psych.*, 1902.

N. Joly et I. Guitard. — Mémoire sur un enfant nosencéphale adhérent à son placenta et né vivant à Toulouse le 26 juillet 1850. *Mémoires de l'Académie des Sciences de Toulouse*, 1851.

N. Joly et A. Lavocat. — Etudes tératologiques sur un anencéphale anoure appartenant à l'espèce bovine. *Mémoire de l'Académie des Sciences de Toulouse*, 1855.

A. Katz. — Monstre symélien et pseudencéphale. *Société anatomique de Paris*, 1902. — Monstre anencéphale (genre dérencéphale). *Société anatomique de Paris*, 1902.

Lamouroux. — Fœtus pseudencéphale avec inversion complète des viscères. *Société anatomique de Paris*, 1899.

Lance et Langevin. — Anencéphalie. *Société anatomique de Paris*, 1903 (*présentation simple*).

Joseph Laulaigne. — Contribution à l'étude de l'anencéphalie. Diagnostic pendant la grossesse et l'accouchement. Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1883.

Lebedeff. — Ueber die Entstehung der Anencephalie und der Spina-bifida bei Vogeln und Menschen. *Virchows Archiv*, 1881, t. 86.

O. von Leonova. — Ein Fall von Anencephalie combinirt mit totaler Amyelinie. *Neurologisches Centralblatt*, 1893.

A. Leri et Cl. Vurpas. — Contribution à la classification des monstres anencéphaliens. Rôle physiologique du bulbe chez ces monstres (*Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France*. XIIIe session, 1903.

X. Lesbre. — *Cours de Tératologie*. Lyon, s. d.

Mahler. — Ein Beitrag zur Theorie der Hemicephalie. *Arbeiten an der patholog. Instit. zu Tübingen herausgegeben von prof. Dr P. v. Baumgarten*, bd II, Heft 3, 1893.

E. de Massary. — Le tabes dorsalis. Dégénérescence du protoneurone centripète. Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1896.

Mathias Duval. — Pathologie générale de l'embryon. Tératogénie. *Traité de pathologie générale de Bouchard*, t. I, 1895.

V. Muralt. — Ueber das Nervensystem eines Hemicephalen (*Arch. der Psych.*, 34).

Neveu-Lemaire. — Deux cas de pseudencéphalie. *Bulletin de la Société zoologique de France*, 1901.

Œllacher. — Ueber einen Fall partieller Multiplicität des Ruckenmarckes in einem vierlätiger Huhnerembryo. *Berichte der naturw. Vereins* ; Innsprück, t. IV, 1875.

Ch. P. Olliver (d'Angers). — Essai sur l'anatomie et les vices de conformation de la moelle épinière chez l'homme, Thèse de la Faculté de médecine de Paris, 1823.

G. B. Pellizi. — Note anatomiche e istologiche sopra alcuni casi di anencéphalia et di amielia. *Annali di Frenatria*, mars 1903.

K. G. Petrèn. — Beiträge zur Kenntniss des Nervenssystems und der Netzhaut be-Anencephalie und Amyelie. *Virchows Arhiv*, 15 bd I., 1898.

Etienne Rabaud. — Fœtus humain paracephalien hémiacephale. *Journal de l'anatomie*, 1900.

— Ectopie intra-thoracique des viscères abdominaux par brièveté primitive de l'œsophage. *Société d'obstétrique de Paris*, 1903.

— La brièveté primitive de l'œsophage et l'ectopie intra-thoracique de l'estomac et du foie. *Société philomathique de Paris*, 1904.

— Adhérence amniotique chez un embryon de poulet monstrueux. *Société de Biologie*, 1901.

— Nature de la pseudencéphalie (méningite fœtale). *Société de Biologie*, 1904.

— L'attitude des pseudencéphaliens et les signes de la méningite fœtale. *Société de Biologie*, 1904.

Raffone. — Moelle d'un monstre humain anencéphale. *Revue neurologique*, 1898.

G. Roux. — Monstre nosencéphale. *Bulletin de la Société des conférences anatomiques de Lyon*, 9e année, fasc. 3, 1874.

Sabrazès et Ulry. — Arrêt de développement considérable de l'encéphale associé à des malformations médullaires, craniennes et oculaires. *Société de Biologie*, 1899.

Schaper. — Experimentelle studien an Amphibien birten. Erste Mittheilung : Halben Künstlich' angelegte Defekts des Centralnervensystems oder die vollständige Elimination desselben einen nachweisbaren Einfluss auf die Entwicklung des gesammtorganismus junger Froschlarven. *Arhiv für Entw Mech.*, VI, 1898.

Schüroff. — Zur Kenntnis des Centralnervensystem der Hemicephalen. *Bibliotheca, medica*, 1894.

Van Duyse. — Hyperencéphalie et pérodactylie. *Bulletin de la Société de médecine de Gand*, 1894.

N. Vaschide et Cl. Vurpas. — Essai sur la psycho-physiologie des monstres humains. Paris, de Rudeval, 1903.

Veraguth. — Ueber nieder differenzirte Missbildungen des Centralnervensystems. *Archiv für Entw. Mech.*, XII, 1900.

Viannay. — Monstre pseudencéphalien. *Société des Sciences médicales de Lyon*, 1902.

Louis Vidal. — Un cas d'anencéphalie. *Montpellier médical*, 1904, n° 47.

David Waterston and Edwin Matthew. — The central nervous system af an anencéphalic Fœtus. *Review of Neurology and Psychiatry*, 1903.

Max Wichura. — *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, IV, 1902.

P. Wintrebert. — Influence du système nerveux sur l'ontogénèse des membres. *C. R. de l'Académie des Sciences*, 13 juillet 1903.

— Sur la régénération chez les amphibiens des membres postérieurs et de la queue en l'absence du système nerveux. *C. R. de l'Académie des Sciences*, 9 nov. 1903.

— Sur la régénération des membres postérieurs chez l'Axolotl adulte après ablation de la moelle lombo-sacrée. *Société de Biologie*. 30 avril 1904.

— Sur l'existence d'une irritabilité excito-motrice primitive, indépendante des voies nerveuses chez les embryons ciliés de Batraciens. *Société de Biologie*, 24 décembre 1904.

H. Zingerlé. — Ueber Storim gen der Anlage des Centralnervensystems auf Grundlage

der Untersuchung von Gehirn-Ruckenmark Missbildungen. *Archiv. für Entw. Mech. XIV* (1).

— *Laboratoire d'évolution des êtres organisés, à la Sorbonne.*

(1) Depuis que ce mémoire est imprimé, deux travaux ont paru :

G. F. Cosmettatos. — L'œil des Anencéphales. *Archives d'ophtalmologie*, 1905, t. XXV, n° 6.

N. A. Petzalis et G. Cosmettatos.— Quelques considérations sur les Anencéphaliens. Etude histologique du système nerveux d'un fœtus anencéphale. *Annales de Gynécologie et d'Obstétrique*, octobre 1905, 2e série, t. II.

Il s'agit de l'examen d'un seul cas et qui ne paraît pas avoir été fait dans les meilleures conditions. Les auteurs notent cependant que les « racines présentent une riche vascularisation » ; ils notent également de l'épaississement des méninges et parlent d'inflammation chronique. Mais pour eux, le début des lésions se trouve dans le canal épendymaire. Ils concluent donc à une hydrocéphalie qui pourrait être « la conséquence de la méningite ou épendymite ». On observera la sage incertitude de ces conclusions établies sur un seul cas, et je ne puis que renvoyer à tout ce qui précède. Les photographies que je publie me paraissent de nature à convaincre autrui, comme elles m'ont convaincu moi-même. Car, est-il besoin de le dire, jai abordé la question en n'ayant à son sujet aucune idée préconçue.

SUR QUATRE COMPOSITIONS DE GOYA

(ACADÉMIE SAN FERNANDO)

PAR

A. MARIE,

Médecin en chef à l'asile de Villejuif.

L'œuvre de Goya si riche, si variée, si déconcertante souvent, a déjà fait l'objet d'études médicales nombreuses. Ici même, au retour du Congrès de Madrid, M. le Dr Laignel-Lavastine appelait l'attention sur un tableau du musée du Prado, *Les Sorciers* (1).

Goya semble avoir eu toujours une prédilection marquée pour le fantastique, particulièrement au déclin de sa vie.

A l'époque de sa gloire et de son talent, lorsque jeune et fort, en plein succès, il croyait bientôt exaucées ses espérances de libéral « Afrancesado », il vit ses illusions détruites et l'intervention française souhaitée tourner contre l'Espagne ; les libertés entrevues sombraient dans la domination étrangère. Nul plus que lui n'a exprimé de façon plus poignante la déchirante amertume, l'horreur de l'oppression étrangère et de la guerre rédemptrice, mais cruelle, que nécessita l'affranchissement.

On ne peut oublier l'impression tragique éprouvée au musée du Prado, à la vue des fusillades nocturnes des patriotes madrilènes. Les sombres silhouettes des soldats de Murat fusillant à bout portant des hommes du peuple, éclairés violemment par la lanterne sourde des gendarmes, tandis qu'un capucin brandit son crucifix. Plus loin, les mameloucs surpris par la foule sont arrachés de leurs montures et poignardés dans un mouvement saisissant qui évoque à la fois la furie des courses de taureaux et le réveil des haines mal assoupies contre les Maures.

Ce sont là visions sanglantes inspirées à l'artiste, par son patriotisme indigné.

Mais le sinistre et le macabre s'accentuent encore dans ses dernières eaux-fortes politiques à double sens, telles que la dernière série de « Malheurs de la guerre », et « los Proverbios ». Il est permis de se demander s'il n'y eût là qu'une manifestation géniale d'un romantisme échevelé.

On sait que Goya, au déclin de sa vie, fut frappé de cécité ; comme

(1) Voy. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, N° 1, 1904.

Beethowen, après tant d'années de productions musicales géniales, perdit l'ouïe et survécut privé des chefs-d'œuvre mélodiques sortis de son propre cerveau, Goya, après tant d'années de productions artistiques picturales, devint sourd et aveugle après avoir évoqué tant de compositions gravées ou peintes, du pittoresque le plus émouvant.

On peut parcourir, comme je l'ai fait, à l'Académie San Fernando, la série par ordre de dates, de ses compositions gravées, celle surtout des premiers tirages, avant retouches, où les demi-teintes sont respectées. On y peut voir, au fur et à mesure que l'auteur avance en âge, un caractère fantomatique très net. Le côté énigmatique de ces compositions passe des évocations tauromachiques et de l'inquisition ou de la sorcellerie à la série des horreurs de la guerre, de l'échafaud et des prisons, puis viennent le paysages fantastiques et les proverbes.

C'est à la fin de ceux-ci qu'on rencontre nos tableaux presque entièrement hallucinatoires avec des ombres falotes à la fois grotesques et effrayantes, tout à fait typiques des visions oniriques.

Les personnages perdent même parfois la figure humaine ; prenant plusieurs pieds et plusieurs têtes, ils deviennent des monstres par la forme et la dimension, ou bien leur silhouette forme des têtes grimaçantes variées, selon le sens où l'on se place, comme ces devinettes enfantines où les nuages ou les arbres forment des personnages insoupçonnés.

Suivant Carderera (*Gazette des Beaux-Arts*, septembre 1868) et d'autres écrivains, les proverbes étaient le coup de tonnerre du génie de Goya ; sans leur assigner une date positive, ils inclinent à les croire le fruit de la vieillesse du maître.

Nous transcrivons dans la catalogue raisonné de P. Lefort (Paris, Renouard, 1877, p. 91) les notices descriptives des trois planches dont nous donnons la reproduction :

Pl. LXXVIII, A. N° 139. Une femme, dont les traits expriment la colère, a saisi la main d'un homme qui s'incline en se frappant le front et paraît vouloir le contraindre à se rapprocher d'une autre femme, dont elle retient également la main. Près de l'homme incliné, un personnage, couvert d'un long manteau,semble lui donner quelque prudent conseil. A gauche, deux individus à têtes grotesques et à masques multiples, les uns gais, les autres tristes, regardent cette scène. L'artiste a donné à l'homme et à la femme que l'on veut réunir, à l'un de doubles bras à l'autre une tête à deux visages. A l'angle que forme le bras de la femme, apparaît un profil d'homme à moustaches.

Dim. : larg. 322 mill. ; haut., 214 mill.

Pl. LXXIX, C. N° 140. Assis sur un étroit banc de bois, un vieillard obèse, chauve et de mine hypocrite, les mains croisées l'une sur l'autre,



A



B

COMPOSITIONS DE GOYA

(Académie San Fernando)

(A. Marie.)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

vient d'éternuer violemment. A sa droite, divers spectateurs paraissent se moquer de lui ; derrière eux, un homme à cheval regarde cette scène avec dédain. A gauche, deux individus s'approchent du vieillard avec une certaine réserve et semblent le palper timidement du bout des doigts, comme pour s'assurer que c'est bien lui qui a éternué ; derrière ces deux curieux, que menace un chien réfugié dans les jambes nues et décharnées du bonhomme, on remarque un homme accroupi et tenant une seringue.

Dim. : larg., 324 mill. ; haut., 219 mill.

Pl. LXXVIII, B. N° 141. Sur un fond de ténèbres, un vieillard, couvert de longues draperies, s'avance en chancelant sur ses genoux. Tout autour de lui surgit une nuée de fantômes, de spectres et d'apparitions (ses victimes peut-être ?), qu'il semble vouloir écarter de son bras étendu. A gauche, on distingue un homme dans l'attitude d'un supplicié ; ça et là voltigent des oiseaux gigantesques à tête humaine. Aux pieds du vieillard un cadavre est étendu en travers du sol.

Dim. : larg., 319 mill. ; 209 mill.

Réaliste intrépide, dit Desdevies du Dezert, ne reculant devant aucun détail brutal ou répugnant, Goya est en même temps le prince des fantastiques. Sa pointe crée des monstres changeants comme ceux que le vent modèle dans la neige des nuages. La vie lui apparaît comme une sinistre énigme, le monde comme une maison de fous. La sottise orgueilleuse y commande, la sottise humble y obéit. Les passions sont insensées, les joies sont vaines, le bien est un mirage, le progrès une duperie ; tout est contradiction, apparence et mensonge ; il n'y a de réalités que le mal et la douleur. Et pour traduire ces idées intraduisibles, l'artiste poète invente des images inouïes, forge des chimères délirantes, multiplie les contrastes, les incohérences, les impossibilités. Jamais les fluctuations de la pensée, la rapidité et la mobilité des impressions qui se succèdent dans le cerveau, l'étrangeté des conceptions de l'esprit n'ont été rendues par le dessin avec une pareille clarté. La musique seule semble faite pour suivre la méditation dans ses envolées et ses chutes. Ce qu'elle dit avec ses vagues accords, ses notes sans fin répétées, ses silences, ses dissonances, ses plaintes, ses triomphantes harmonies, Goya le traduit sur le cuivre avec la pointe et l'eau-forte. C'est par là qu'il mérite un rang à part entre tous les artistes, et par là que son œuvre a acquis une valeur documentaire et symbolique que ne possède aucune autre.

On ne saurait s'appuyer sur les évocations cauchemaresques d'un artiste de génie pour arguer de la folie de l'auteur, ce serait tomber dans le travers tant reproché aux psychiâtres de voir des fous partout. Cependant, le génie a des visions comme la folie, et le caractère commun à ces deux sortes de projections du cerveau est qu'elles sont soumises à des lois com-

munes qui les relient. L'artiste véritable ne saurait inventer l'irréel ; pour bien peindre le malade ou le difforme, il reproduit les attributs réels et typiques de la maladie et de la tératologie ; de même les rêves émouvants de Goya sont identiques aux visions vécues des hallucinés oniriques. Et comme pour montrer qu'il a pu observer ces derniers de près, Goya nous a laissé une peinture inoubliable de l'asile d'aliénés de son temps.

La *casa de locos* à l'Académie San Fernando de Madrid nous montre le vieil asile du siècle dernier (à peine disparu en certains coins d'Espagne).

Comme dans toute l'œuvre du maître, le symbolisme n'y perd pas ses droits, et on ne peut s'empêcher de penser aux allusions satyriques des « caprices » contemporains de cette œuvre ; on cherche instinctivement une de ces annotations énigmatiques dont Goya était coutumier, rapprochant la scène de démence de la situation politique et sociale de l'Espagne d'alors.

Pl. LXXIX, D. Au centre de la composition un énergumène nu coiffé d'un tricorne et tournant le dos. Il s'escrime des poings dans le vide contre un ennemi inexistant. A ses pieds, à droite, un roi hébété et sans sujets couronné de cartes à jouer, tient son sceptre ridicule et se cramponne à son propre pied gauche ce qui le fait chanceler. Plus à droite encore un pontife sans fidèles envoie ses bénédictions dans le vide.

A gauche une cohue grimaçante se presse autour d'un messie bouffon couronné de plumes et la palme au poing. On lui embrasse pieds et mains. Il est suivi d'une ombre encapuchonnée dévôtement inclinée ; à ses pieds un fou éclate de rire en le montrant tandis qu'un autre se prosterne sous le poignard d'un homme agenouillé. Derrière un homme assis se gratte la tête comme quelqu'un de mal éveillé, égouttant de la main droite un corns à boire.

Le tout sous de sombres voûtes dallées, qu'éclaire d'en haut, une baie grillée. Pas de gardiens, et des guenilles rares pour tout vêtement.

« Dans la tombe de Goya, dit Théophile Gautier, est enterré l'ancien art espagnol, le monde à jamais disparu des *toreros*, des *majos*, des *manolas*, des contrebandiers, des voleurs, des alguazils et des sorcières, toute la couleur locale de la Péninsule. Il est venu à temps pour recueillir et fixer tout cela. Il a cru ne faire que des *caprices*, il a fait le portrait et l'histoire de la vieille Espagne, en croyant servir les idées et les croyances nouvelles. »



D



C

COMPOSITIONS DE GOYA

(Académie San Fernando)

(A. Marie.)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

TABLE DES MATIÈRES

Achondroplasie (deux cas) (3 pl.), par PARBON, SHUNDA et ZAPLACHTA, 539.

Achondroplasie vraie et dystrophie périostale (6 pl.), par PORAK et DURANTE, 481.

Acromégalie avec lésions hyperplasiques du corps pituitaire, du corps thyroïde et des capsules surrénales (6 fig.), par BALLET et LAIGNEL-LAVASTINE, 176.

Affection spastique bulbo-spinale familiale (1 pl.), par BALLET et ROSE, 404.

Ambroise Paré (17 fig., 4 pl.), par DEBOVE, 92.

Anencéphalie (pathogénie de la pseudencéphalie et de l'—) (12 fig., 2 pl.), par RABAUD, 345, 602, 675.

Aphasie amnésique (3 pl.), par HALIPRÉ, 36.

Atrophie musculaire du type Aran-Duchêne d'origine syphilitique (2 pl.), par LANNOIS, 593.

Attitudes vicieuses par contractures hystériques chez les enfants (2 fig.), par BROCA et HERBINET, 443.

Cérébral (de quelques altérations du tissu — dues à la présence de tumeur) (4 fig., 3 pl.), par WEBER et PAPADAKI, 140.

Contractions synergiques paradoxales à la suite de la paralysie faciale périphérique (1 pl.), par LAMY, 424.

Contractures hystériques chez les enfants, attitudes vicieuses (2 fig.), par BROCA et HERBINET, 443.

Contractures précoces et permanentes dans un cas d'hémiplégie de l'adulte (1 pl.), par A. GAUSSEL, 241.

Crampes des écrivains et torticolis d'origine mentale, par BONNUS, 285.

Crampe professionnelle et son traitement par le massage méthodique et la rééducation (3 fig., 1 pl.), par KOUINDJY, 115.

Déformation thoracique précoce consécutive à une pleurésie aiguë (1 pl.), par MATIGNON, 210.

Déformations séniles du squelette simulant la maladie de Paget (2 pl., 2 fig.), par MOCQUOT et MOUTIER, 61.

Démonopathie (Epidémie de Morzine (1861-1865) (1 pl.), par MARGAIN, 471.

Difformité congénitale des membres (3 pl.), par VALOBRA, 560.

Dysostose cléido-crânienne et héréditaire (Une famille de quatre sujets atteints de) (5 pl., 3 fig.), par VILLARET et FRANCEZ, 304.

Exostoses multiples (6 pl.), par LAUNOIS et TRÉMOLIÈRES, 621.

Exostoses ostéogéniques de développement (3 pl.), par SIMONINI, 635.

Extension des orteils dans l'art (1 pl.), par LAIGNEL-LAVASTINE, 117.

Familiale (affection spastique bulbo-spinale —) (1 pl.), par BALLET et ROSE, 404.

Fous (Deux saints guerisseurs des —) (2 pl.), par HENRY MEIGE et RUDLER, 112.

Friedreich (maladie), et hérédo-ataxie cérébelleuse (8 pl.), par RAYMOND, 5 et 121.

Goya (Quatre compositions de —) (2 pl.), par A. MARIE, 703.

Hémiatrophie cérébelleuse (méningo-encéphalite diffuse et — chez un chien) (2 fig.), par MARCHAND, PETIT et COQUOT, 234.

Hémiplégie (contractures précoces et permanentes dans le cas d'— de l'adulte) (1 pl.), par GAUSSEL, 241.

Hémispasme facial périphérique (1 pl.), par BABINSKI, 419.

Hérédo-ataxie cérébelleuse et maladie de Friedreich (8 pl.), par RAYMOND, 5 et 121.

Marche (*Rôle des muscles spinaux dans la — normale chez l'homme*) (1 pl., 6 fig.), par LAMY, 49.

Méningo-encéphalite diffuse et hémiatrophie cérébelleuse chez un chien (2 fig.), par MARCHAND, G. PETIT et COQUOT, 234.

Méthode d'examen du système nerveux (1 pl.), par RENAUD, 399.

Micromélies congénitales. Achondroplasie vraie et dystrophie périostale (6 pl.), par PORAK et DURANTE, 481.

Muscles spinaux (*Rôle des —*) *dans la marche normale de l'homme* (1 pl., 6 fig.), par LAMY, 49.

Myasthénie hypotonique mortelle (1 pl.), par DUPRÉ et PAGNIEZ, 247.

Myopathie primitive progressive (*Deux frères atteints de —*) (1 fig., 1 pl.), par NOICA, 426.

Œdèmes circonscrits aigus et chroniques sous la dépendance du système nerveux (2 pl.), par VALOBRA, 201, 255.

Ophtalmoplégie congénitale et familiale (1 pl.), par CAILLOUS et PAGNIEZ, 661.

Paget (*Déformations séniles du squelette simulant la maladie de —*) (2 pl., 2 fig.), par MOCQUOT et MOUTIER, 61.

Paget (*Maladie osseuse de —*) *trois cas observés dans une même famille. Hypothèse nouvelle sur la pathogénie de cette affection* (2 pl.) par ŒTTINGER et AGASSE-LAFONT, 292.

Paralysie faciale périphérique (*Contractions synergiques paradoxales observées à la suite de la —*) (1 pl.), par LAMY, 424.

Paralytiques généraux (*Les scléroses combinées médullaires des —*) (2 pl.) par VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE, 201.

Pédonculaire (*Syndrome de la calotte —*) (3 fig., 1 pl.), par GRUNER et BERTOLOTTI, 159.

Pleurésie aiguë, déformation thoracique précoce (1 pl.), par MATIGNON, 210.

Pseudencéphalie et de l'anencéphalie (*pathogénie de la —*) (12 fig., 4 pl.), par RABAUD, 345, 602, 675.

Pseudo-tumeur cérébrale par empyème ventriculaire (1 pl.), MOCQUIN, 65.

Puérilisme démentiel sénile (1 pl.), par DUPRÉ, 88.

Rélines. Cyanose dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire (1 pl.), par BABINSKI et MLLE TOUFESCO, 94.

Saint-Pantaléon médecin (1 pl.), par RUDLER, 615.

Saints guérisseurs de fous (2 pl.), par HENRY MEIGE et RUDLER, 112.

Sapulæ alatæ physiologiques (1 pl.), par RUDLER, 667.

Sciatique (*Scoliose alternante avec lombo — droite*) (2 fig., 1 pl.), par HENRY MEIGE), 234.

Sclérose en plaques ; atrophie cérébelleuse et sclérose pseudosystématique de la moelle épinière (2 pl.), par CATOLA, 583.

Sclérose en plaques fruste ou syndrome cérebelleux de Babinski (1 pl.), par SCHERB, 31.

Sclérose médullaire, transverse, segmentaire, dorso-lombaire gauche, métatraumatique, forme clinique curable (6 fig.), par RÉVILLIOD, 17.

Scléroses combinées médullaires des paralytiques généraux (2 pl.), par VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE, 201.

Scoliose alternante avec lombo-sciatique droite (2 fig., 1 pl.), par HENRY MEIGE, 234.

Squelette (*Déformations séniles du — simulant la maladie de Paget*) (2 pl., 2 fig.), par MOCQUOT et MOUTIER, 61.

Syndrome cérébelleux de Babinski ou sclérose en plaques fruste (1 pl.), par SCHERB, 31.

Syndrome de la calotte pédonculaire (3 fig., 1 pl.), par GRUNER et BERTOLOTTI, 159.

Torticolis et crampe des écrivains d'origine mentale, par BONNUS, 285.

Tumeurs (*de quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de —*) (14 fig. 3 pl.), par WEBER et PAPADAKI, 140.

Vitrail de la Bibliothèque Bodleyenne a Oxford (1 pl.), par HENRY MEIGE, 232.

TABLE DES AUTEURS

Babinski. Hémispasme facial périphérique (1 pl.), 419

Babinski et Mlle Toufesco. De la cyanose des rétines dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire (1 pl. lithog.), 194.

Ballet et Laignel-Lavastine. Un cas d'acromégalie avec lésions hyperplasiques du corps pituitaire, du corps tyroïde et des capsules surrénales (6 fig.), 176.

Ballet (G.) et Rose (F.). Affection spastique bulbo-spinale familiale (1 pl.), 404.

Bertolotti et Gruner. Syndrome de la calotte pédonculaire (3 fig., 1 pl.), 159.

Bonnus. Crampes des écrivains et torticolis d'origine mentale, 285.

Broca (A.) et Herbinet. Attitudes vicieuses par contracture hystérique chez les enfants (2 fig.), 443.

Catola. Sclérose en plaques ; atrophie cérébelleuse et sclérose pseudo-systématique de la moelle épinière (2 pl.), 583.

Chaillous et Pagniez. Ophtalmoplégie congénitale et familiale (1 pl.). 661.

Debove. Ambroise Paré (4 pl.), 92.

Dupré (E.). Puérilisme démentiel sénile (1 pl.), 88.

Dupré et P. Pagniez. Myasthénie hypotonique mortelle (1 pl.), 247.

Gaussel. Contractures précoces et permanentes dans un cas d'hémiplégie de l'adulte (1 pl.), 241.

Gruner et Bertolotti. Syndrome de la calotte pédonculaire (3 fig., 1 pl.), 159.

Halipré. Aphasie amnésique (3 pl.), 36.

Kouindjy. La crampe professionnelle et son traitement par le massage méthodique et la rééducation (écritures, 2 phot., 1 pl.), 215.

Lagnel-Lavastine. L' « extension des orteils » dans l'Art (1 pl.), 117.

Laignel-Lavastine et Ballet. Un cas d'acromégalie avec lésions hyperplasique du corps pituitaire, du corps tyroïde et des capsules surrénales (6 fig.), 176.

Lamy. Rôle des muscles spinaux dans la marche normale chez l'homme (1 pl., 6 fig.), 49.

Lamy (H). Note sur les contractions synergiqnes paradoxales observées à la suite de la paralysie faciale périphérique (1 pl.), 424.

Lannois. Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne d'origine syphilitique (2 pl.), 593.

Launois et Trémolières. Exostoses multiples (6 pl.), 621.

L. Marchand, G. Petit et Coquot. Méningo-encéphalite diffuse et hémiatrophie cérébelleuse chez un chien (2 fig.), 234.

Margain (L.). Autour d'une épidémie de démonopathie (Morzine, 1 pl.), 471.

Marie (A.). Sur quatre compositions de Goya (2 pl.), 703.

Matignon. Un cas de déformation thoracique précoce consécutive à une pleurésie aiguë (1 pl.), 210.

Meige (Henry). Un vitrail de la bibliothèque Bodhyenne à Oxford (1 pl.), 232.

Meige (Henry). Scoliose alternante avec lombo-sciatique droite (2 fig., 1 pl.), 234.

Henry Meige et Rudler. Deux Saints guérisseurs des fous (1 pl., 1 photo.)., 112

Mocquin. Pseudo-tumeur cérébrale par empyème ventriculaire (6 fig., 1 pl.), 651.

Mocquot et Moutier. Déformations séniles du squelette simulant la maladie de Paget (2 pl., 2 fig.), 61.

Noica. Deux frères atteints de myopathie primitive progressive (1 pl., 1 fig.), 426.

Œttinger et E. Agasse-Lafont. Maladie

osseuse de Paget. Trois cas observés dans une même famille. Hypothèse nouvelle sur la pathogénie de cette affection (2 pl.), 292.

Pagniez et Chaillous. Ophtalmoplégie congénitale et familiale (1 pl.), 661.

Papadaki et Weber. De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeurs (14 fig., 3 pl), 140.

Parhon, Shunda et Zalplachta. Sur deux cas d'achondroplasie, (1 pl., 3 photog.), 539.

Porak et Durante. Les micromélies congénitales. Achondroplasie vraie et dystrophie périostale (5 pl., 1 photog.), 481.

Rabaud. Pathogénie de la pseudencéphalie et de l'anencéphalie (6 pl., 12 fig.), 345, 602, 675.

Raymond. Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse (3 pl.), 5, 121.

Renaud (M.). Méthode d'examen du système nerveux (1 pl.), 399.

Révilliod (L.). Sclérose médullaire, transverse segmentaire, dorso-lombaire gauche, métatraumatique ; forme clinique curable (6 fig.), 17.

Rudler. Saint-Pantaléon, médecin (1 pl.). 615.

Rudler. Scapulæ alatæ physiologiques (1 pl.), 667.

G. Scherb. Sclérose en plaques fruste ou syndrome cérébelleux de Babinski (1 pl.), 31.

Simonini. Exostoses ostéogéniques de développement (3 pl.), 635.

Toufesco (Mlle) et Babinski. De la cyanose des rétines dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire (1 pl.), 94.

Trémolières et Launois. Exostose multiples (6 pl.), 621.

Valobra. Les œdèmes circonscrits aigus et chroniques sous la dépendance du système nerveux (rôle de la sécrétion lymphatique dans leur pathogénie) (1 pl., 1 phot.), 201, 255.

Valobra. Difformité congénitale des membres (3 pl.), 560.

Vigouroux et Laignel-Lavastine. Les scléroses combinées médullaires des paralytiques généraux (2 pl.), 201.

Villaret et Louis Francoz. Une famille de quatre sujets atteints de dysostose cléïdo-crânienne héréditaire (5 pl., 3 fig.), 304.

Weber et Papadaki. De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeurs (14 fig., 3 pl.), 140.

TABLE DES PLANCHES

Achondroplasie (Parhon, Shunda et Zalplachta), LVII.

Affection spastique bulbo-spinale familiale (Ballet et Rose), XLVII.

Ambroise Paré (Debove), XII à XV.

Amputation de jambe (Henry Meige), XXXII.

Aphasie amnésique (Halipré), V à VII.

Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne d'origine syphilitique (Lannois), LXIII et LXIV.

Contractions synergiques paradoxales à la suite de la paralysie faciale périphérique (Lamy), XLIX.

Contractures précoces et permanentes dans un cas d'hemiplégie de l'adulte (Gaussel). XXXV.

Crampe des écrivains, traitement et exercice (Kouindjy), XXX.

Cyanose des rétines (Babinski et Mlle Toufesco), XXVII.

Déformation thoracique précoce consécutive à une pleurésie aiguë (Matignon), XXIX.

Déformations séniles du squelette, pseudo-Paget (Mocquot et Moutier), IX, X.

Difformité congénitale des membres (Valobra), LVIII à LX.

Dysostose cléido-crânienne héréditaire (Villaret et Francoz), XXXIX à XLIII.

Epidémie de démonopathie de Morzine (Margain), LI.

Exostoses multiples (Launois et Trémolières), LXVI à LXXI.

Exostoses ostéogéniques de développement (Simonini), LXXII à LXXIV.

Extension des orteils dans l'Art (Laignel-Lavastine), XVII.

Friedreich (maladie de —) et hérédo-ataxie, cérébelleuse (Raymond), I à III, XVIII à XXII.

Goya (quatre compositions) (A. Marie), LXXVIII et LXXIX.

Hémispasme facial périphérique (Babinski) XLVIII.

Herédo-ataxie cérébelleuse et maladie de Friedreich (Raymond), I à III, XVIII à XXII.

Maladie osseuse de Paget familiale (Œttinger et Agasse-Lafont), XXXVII, XXXVIII.

Méthode d'examen du système nerveux (Renaud), XLVI.

Micromélie congénitale (Porak et Durante), LII à LVI.

Muscles spinaux dans la marche (Lamy), VIII.

Myasthénie hypotonique mortelle (Dupré et Pagniez), XXXVI.

Myopathie primitive progressive (Noïcà), L.

Ophtalmoplégie congénitale et familiale (Chaillous et Pagniez), LXXVI.

Pseudencéphalie et anencéphalie (Rabaud), XLIV et XLV, XLIV *bis*, XLV *bis*, XLV *ter*.

Pseudo-tumeur cérébrale par empyème ventriculaire (Mocquin), LXXV.

Puérilisme démentiel sénile (Ernest Dupré), XI.

Saint-Menoux guérisseur des fous (Henry Meige et Rudler), XVI.

Saint-Pantaléon guérisant les malades (Rudler), LXV.

Scapulæ alatæ physiologiques (Rudler), LXXVII.

Scléroses combinées médullaires des paralytiques généraux (Vigouroux et Laignel-Lavastine), XXXVIII, XXXIV.

Sclérose en plaques, atrophie cérébelleuse (Catola), LXI.

Sclérose en plaqes, sclérose pseudo-systématique de la moelle (Catola), LXII.

Scoliose alternante (Henry Meige), XXXI.

Syndrome cérébelleux de Babinski (Scherb), IV.

Syndrome de la calotte pédonculaire (Gruner et Bertolotti).

Trophœdème chonique (Valobra), XXVIII.

Tumeur cérébrale (Weber et Papadaki), XXII à XXV.

Le gérant : P. Bouchez.

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