

MÉMOIRES ORIGINAUX

1

DÉGÉNÉRATION LENTICULAIRE PROGRESSIVE MALADIE NERVEUSE FAMILIALE ASSOCIÉE A LA CIRRHOSE DU FOIE

PAR

S.-A.-K. Wilson, M. D., M. R. C. P. (de Londres).

(Société de Neurologie de Paris.)

Séance du 25 janvier 1912.

La maladie dont j'ai l'honneur de communiquer à la Société de Neurologie la très courte description, n'est pas précisément nouvelle, puisque les deux premiers cas (concernant la frère et la sœur) ont été décrits par S. William Gowers, en 1888, sous le titre de « Chorée tétanoïde ». Deux ans plus tard, Ormerod, en Angleterre, a décrit un troisième cas, et, presque en même temps, Homén, de Helsingfors, a rapporté l'histoire de trois personnes de la même famille (deux frères et une sœur) qui sont mortes de cette affection nerveuse. Mais depuis ce temps-là, c'est-à-dire depuis plus de vingt ans, aucun cas n'en a été publié, à ma connaissance. On peut donc dire, sans crainte d'exagération, que la maladie est restée pour ainsi dire inconnue. Au cours de ces cinq dernières années, j'ai eu l'occasion d'en observer quatre cas, dont trois avec autopsie, et deux familiaux ; du fait que j'ai pu pratiquer les examens avec les méthodes cliniques et pathologiques modernes, notre connaissance de cette remarquable affection se trouve avoir été largement augmentée.

La « dégénération lenticulaire progressive » est une affection nerveuse très souvent familiale, mais jamais héréditaire ; les sujets sont toujours des jeunes gens dont l'âge varie de 10 à 25 ans. Au point de vue du développement physique et psychique, les enfants sont normaux. Vers l'adolescence ou vers la puberté apparaissent les symptômes, d'une façon ordinairement lente et graduelle, bien que l'affection soit quelquefois aiguë. Les symptômes sont exclusivement nerveux. Ils affectent le système moteur, et surtout les voies motrices extrapyramidales. Les principaux sont les suivants :

1° Un tremblement involontaire bilatéral des segments distaux des membres, dont l'intensité augmente graduellement avec la progression de la maladie, de sorte qu'il peut devenir quelquefois violent pendant des efforts musculaires. Ce tremblement est du type intentionnel ; il est à peu près toujours régulier et rythmique, et disparaît pendant le sommeil ou le repos musculaire complet. Les mouvements involontaires sont rarement irréguliers et choréiformes. J'ai pu observer le tremblement aussi dans les muscles du cou et du tronc.

2° Un état spasmodique de tous les muscles volontaires. Cet état spasmodique



FIG. 1. — Malade âgée de 24 ans. Durée de la maladie, cinq ans presque. A noter l'état spasmodique des membres, la contracture, le faciès souriant spasmodique. Anarthrie complète. Absence complète des stigmates de syphilis héréditaire. Pas de signe de lésion hépatique (cliché instantané à 1/1000^e de seconde pour éviter l'inconvénient du tremblement constant).

va en augmentant avec les progrès de la maladie, jusqu'à ce que le malade soit pour ainsi dire soudé par la rigidité musculaire. On peut s'en rendre compte aisément en imprimant aux membres affectés des mouvements passifs des articulations. Cette rigidité implique également tel groupe musculaire et ses antagonistes, et elle est plus marquée aux segments proximaux des membres. Elle a comme résultat un phénomène très intéressant. Il s'agit d'attitudes de contracture sans contracture vraie. En d'autres termes, le malade tient ses bras et ses jambes dans l'attitude contracturée de flexion d'un hémiplégique, mais il peut, à moins que l'affection soit trop avancée, étendre ses jambes, ses bras et ses doigts, bien que lentement et avec difficulté, de sorte que l'attitude de contracture disparaît entièrement.

3° Cependant, tous les cas de ma série ont eu à la fin des contractures vraies, et c'est là un symptôme des plus accentués. Les contractures tiennent à ce que

l'état spasmodique permanent a produit éventuellement un raccourcissement des muscles. Malgré l'état spasmodique et les attitudes de contracture, il est fort important de remarquer que le malade n'est pas du tout paralysé, au sens ordinaire du mot. Sans doute les mouvements volontaires peuvent devenir lents et faibles, mais le malade peut fléchir et étendre ses membres dans tous leurs

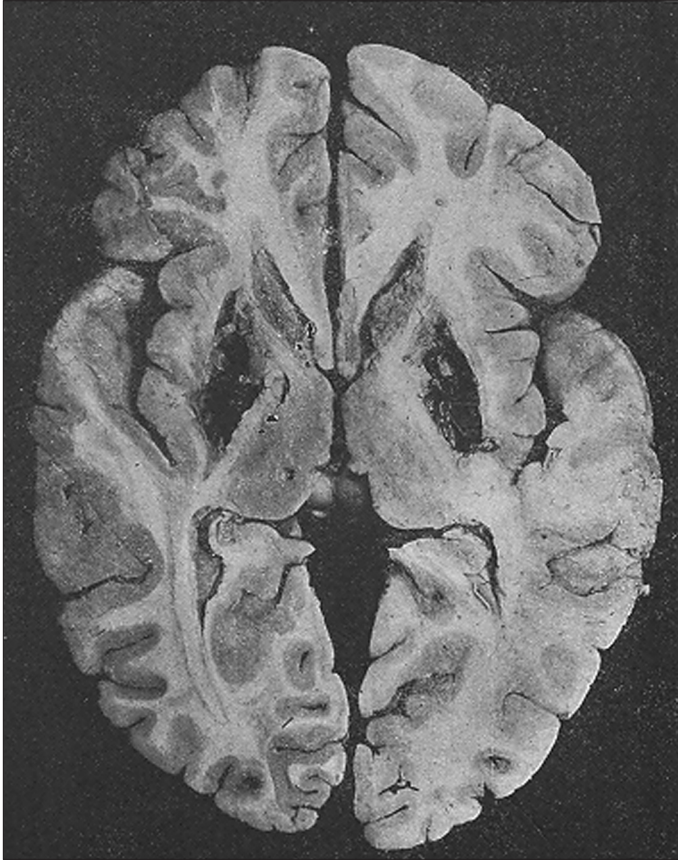


FIG. 2. — Dégénération bilatérale et symétrique du putamen et du globus pallidus (malade de la fig. 1). La capsule interne est à peine touchée, et à gauche seulement. Conservation du noyau caudé et de la couche optique Protubérance, bulbe, moelle épinière normaux.

segments. Dans mes quatre cas, je n'ai jamais vu aucune paralysie vraie, sauf à la fin, si la lésion a gagné les voies pyramidales.

4° Les malades ont toujours de la dysarthrie. C'est un des premiers symptômes, et des plus marqués. Bien que cette dysarthrie progresse généralement jusqu'à l'anarthrie la plus complète, ni la langue ni le voile du palais ne sont paralysés. L'anarthrie n'est donc pas le résultat d'une affection des faisceaux genculés des deux côtés, mais tient à ce que la rigidité musculaire compromet aussi la fonction des muscles d'articulation. Par exemple, on peut citer l'observation que j'ai pu faire fréquemment, que le malade peut articuler

quelques mots de temps en temps, si l'état spasmodique se modifie momentanément. La dysarthrie est accompagnée par la dysphagie. Lorsque la maladie est très avancée, il est bien possible que les faisceaux géniculés soient atteints ; en ce cas, l'anarthrie devient vraiment du type pseudo-bulbaire. Malgré l'anarthrie complète, le langage intérieur est bien conservé : le malade entend bien ce qu'on dit, et il peut lire et écrire.

5° Au point de vue psychique, certains malades présentent un état mental curieux, sans aucune démence franche. Dans la plupart des cas, on peut observer une émotivité qui se rapproche du rire spasmodique. Les muscles faciaux sont souvent fixés en sourire épanoui. Il est très curieux que les

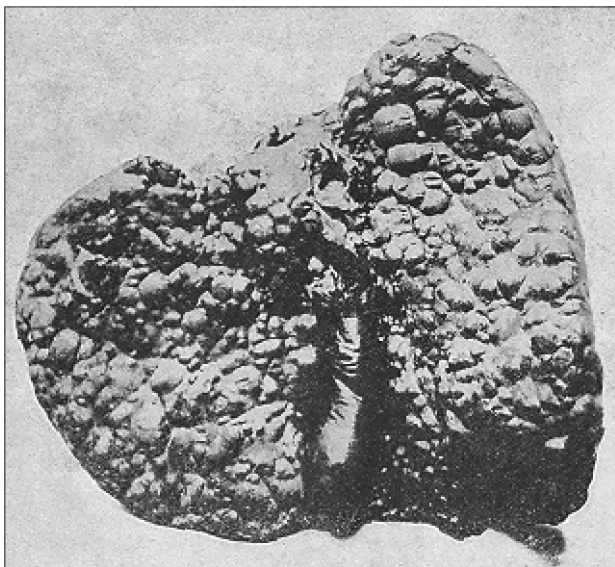


FIG. 3. — Cirrhose hépatique avancée. Cette cirrhose du foie n'est de type ni syphilitique ni alcoolique.

malades quelquefois gardent une bouche largement ouverte, sans s'en rendre compte.

En dehors du facies spasmodique, de la dysarthrie et de la dysphagie, les nerfs craniens sont normaux. On ne trouve jamais ni nystagmus, ni ophtalmoplégie. Les pupilles et le fond de l'œil sont normaux. La sensibilité est partout conservée. Les réflexes tendineux sont généralement normaux, quelquefois ils sont un peu exagérés, mais le clonus fait défaut. Dans les cas purs de dégénération lenticulaire progressive, les réflexes abdominaux sont conservés et le réflexe plantaire est toujours en flexion. Ces réflexes sont reconnus par tout le monde comme indication de l'état de la fonction pyramidale ; et, vu les mouvements involontaires, l'état spasmodique extrême, les contractures, l'impuissance et la faiblesse motrice complètes, il est fort instructif de constater que ces réflexes ne sont pas altérés.

En somme, la maladie, pour laquelle je propose le nom de dégénération lenticulaire progressive est une maladie familiale de la jeunesse et de

l'adolescence. Les symptômes principaux sont le tremblement involontaire, l'état spasmodique de toute la musculature, y compris les muscles d'articulation, la dysarthrie ou l'anarthrie, la dysphagie, la contracture, sans qu'il y ait de signes indubitables de la participation du système pyramidal. C'est une affection motrice extra-pyramidale.

Au point de vue pathologique, le tableau que présente cette maladie est frappant également. Dans mes trois cas avec autopsie j'ai trouvé toujours la même lésion : à savoir, une dégénération bilatérale symétrique du corps strié, surtout du putamen, mais aussi du globus pallidus, à un moindre degré. La dégénération commence par une désintégration générale dans le voisinage des petits

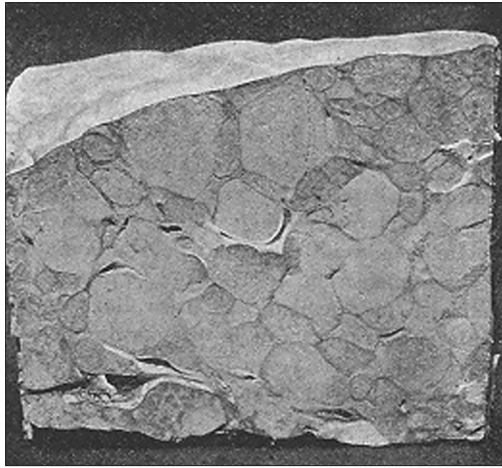


FIG. 4. — Coupe transversale du foie. A noter les dimensions variables des nodules, dont plusieurs sont en dégénérescence graisseuse évidente, et les travées relativement minces de tissu cirrhotique.

vaisseaux lenticulo-striés : les éléments nerveux, les cellules et les fibres s'atrophient et disparaissent, tandis qu'ils sont remplacés par un épais feutrage névroglique. Après un temps variable, ce feutrage lui-même commence à se creuser, de sorte qu'il en résulte une véritable cavité. Les vaisseaux du noyau sont plutôt amincis qu'épaissis : je n'ai jamais vu un seul vaisseau thrombosé ; tous les signes d'endartérite font défaut. Le noyau caudé est légèrement atrophié, la couche optique est indemne. La capsule interne, surtout dans les cas purs, est tout à fait normale : on peut constater facilement cette intégrité de la capsule interne sur les projections que je vais donner tout à l'heure. Dans trois cas j'ai pu examiner le système pyramidal depuis les cellules de Betz jusqu'aux muscles, et j'ai pu constater l'intégrité anatomique complète du système. La capsule externe est souvent un peu dégénérée, tandis que l'avant-mur est intact. Les circonvolutions de l'opercule rolandique n'ont subi aucune perte de substance. Cette action éclectique sur le noyau lenticulaire est un phénomène des plus étonnants. A la suite de la dégénération lenticulaire on trouve

certaines dégénérescences secondaires ; tous les détails en seront exposés dans un article qui va paraître prochainement dans le *Brain*.

Le dernier signe de la maladie que je vais signaler est une cirrhose hépatique, qui est constante dans cette affection. Elle est toujours d'un type mixte, c'est-à-dire en partie multilobulaire, en partie monolobulaire. On ne trouve pas le type monocellulaire de la syphilis. Microscopiquement il est bien évident que les cellules hépatiques sont dégénérées en grande partie, mais en même temps on peut constater un peu partout de la régénérescence cellulaire.

Quant aux autres viscères, je dois signaler une augmentation de volume de la rate, qui n'est pas, du reste, constante. Quelquefois il y a des altérations régressives du corps thyroïde.

La dégénération lenticulaire progressive peut être rencontrée sous une forme aiguë aussi bien que chronique. La durée des cas aigus est de 4, 6, 10 mois ; celle des cas chroniques peut être de 5 ans. Pendant la vie il n'y a jamais de symptômes de la lésion hépatique, ce qui s'explique, à mon avis du moins, par la régénérescence cellulaire.

Il est bien évident que cette nouvelle affection soulève des problèmes des plus intéressants, dont je n'ai donné qu'une très brève description. Je n'ai même pas abordé la question de la physiologie pathologique des symptômes. J'aurai l'occasion de discuter toute l'importance des symptômes dans mon article du *Brain*. Je peux dire seulement que j'y donnerai des raisons de supposer que la cirrhose hépatique est primitive et qu'une toxine inconnue, d'origine hépatique, exerce une action élective sur le noyau lenticulaire. J'y mentionnerai les analogies fournies par les observations du *Kernicterus* des Allemands, et je discuterai les rapports de la dégénération lenticulaire progressive avec la maladie de Parkinson.

Pour terminer, je pense que dans cette affection on trouve un syndrome pur du corps strié, que j'exprime ainsi :

Dans des cas de lésions bilatérales pures du corps strié et du noyau lenticulaire, pourvu qu'elles soient suffisamment établies, les symptômes sont le tremblement bilatéral, la rigidité musculaire, plus tard la contracture des muscles, la dysphagie, la dysarthrie ou anarthrie, sans aucun trouble de la sensibilité, sans paralysie vraie, sans aucune altération des réflexes cutanés. Si les réflexes abdominaux sont abolis, si le réflexe de Babinski est présent, le syndrome n'est plus pur.
