

André Thomas  
J. de Ajuriaguerra  
**Etude sémiologique du tonus musculaire**

Flammarion Editeur 1949



**TONUS ET REPERCUSSIVITE  
PSYCHO ET SENSORIO-AFFECTIVE**

pages 743-759

En dehors des réflexes et des réactions courantes observées chez tous les individus d'une même espèce, il existe des réactions réservées à une race ou à un même groupe, voire même des réflexes individuels dont on ne trouve pas l'explication dans l'enseignement que nous a laissé l'étude des autres phénomènes réflexes. Ce sont le plus souvent des réflexes à long circuit dont nous n'entrevoions qu'à peine les voies anatomiques dont la cause est représentée par une charge affectogène, l'effet par une réactivité spéciale. De ceux qui sont constitutionnels, la cause immédiate, dépouillée de toute interprétation, est connue, le lieu de la réaction ou son mécanisme central échappent davantage; par contre, des réflexes dans une large mesure comparables aux premiers ne s'installent qu'à l'occasion d'une lésion localisée dans les centres nerveux et dont la réaction se déclenche à l'occasion d'excitations d'origine affective, irritation périphérique, processus émotif. Ce qui n'est pas constitutionnel explique ce qui l'est, ces deux ordres de faits se complètent plutôt l'un et l'autre, car, même ce qui est accidentel a besoin d'un terrain spécial pour se déclarer. Lorsque la répercussion d'une irritation centrale ou périphérique s'exerce sur un organe ou un centre malade (processus actif ou cicatrice) par l'intermédiaire du système nerveux, on peut réserver à cette susceptibilité si spéciale le nom de répercussivité (André-Thomas). De tels faits sont observés dans le domaine du sympathique, du parasympathique, dans le domaine du système nerveux cérébro-spinal et en particulier à propos des réactions ou des mouvements involontaires au cours d'affections du système nerveux. De telles répercussions peuvent s'opérer sur le tonus physiologique ou sur les modalités du tonus pathologique. Il faut distinguer les modi-

fications qui surviennent au repos ou en état d'activité, dans une attitude donnée, les perturbations toniques qui surviennent par accroissement ou par affaiblissement au cours d'états organiques bien définis, enfin les perturbations quasi essentielles qui ne se produisent qu'à l'occasion d'excitations spéciales et toujours sous la même forme.

Les phénomènes de répercussivité affective se manifestent sous la forme hypotonique dans le syndrome de Gélineau, qui comprend la catalepsie et la narcolepsie, sous la forme hypertonique dans les hypertonies affectives ou sous la forme convulsive dans certains types d'épilepsie ou dans les automatoses.

Dans le **syndrome de Gélineau**, les émotions jouent un rôle moins important dans la narcolepsie que dans la catalepsie; cependant les deux aspects du syndrome seront décrits au cours de ce chapitre.

L'hypersomnie pathologique se présente en clinique sous deux types: l'hypersomnie continue, qui dure des semaines et des mois, celle de l'encéphalite léthargique; l'hypersomnie paroxystique qui survient par accès à début brusque, à terminaison rapide, c'est la maladie ou le syndrome de Gélineau, dans lequel l'accès de narcolepsie s'associe avec d'autres accès d'un type différent qui sont caractérisés également par leur soudaineté, leur cessation brusque, en général aussi par leur brièveté: c'est l'accès cataleptique presque toujours provoqué par une variation émotive de tonalité affective agréable.

L'**accès narcoleptique** est l'élément fondamental de la maladie; il n'est pas constamment associé à l'accès cataleptique, tandis que les accès de catalepsie restent rarement isolés. Les observations publiées de cette forme pure sont exceptionnelles,

à tel point que le syndrome de Gélinau est couramment désigné sous le nom de syndrome de narcolepsie-cataplexie et que si la cataplexie paraît seule exister, les auteurs se demandent si la narcolepsie n'est pas latente, la somnolence narcoleptique pouvant être provoquée par la prise d'une dose relativement faible de gardénaï (Faure Beaulieu).

Un homme de 38 ans vient consulter, en août 1941, parce qu'il y a quelques jours, étant à la pêche, il est pris brusquement d'un tremblement dans la mâchoire, de bourdonnements au moment où il retire un goujon de l'eau et il tombe comme une masse sur le dos; il se relève immédiatement. Le même phénomène se reproduit encore quand, étant en conversation avec un client, il éprouve un réel plaisir à lui donner satisfaction ou bien s'il doit réprimander l'un de ses enfants. Ces accidents remontent au mois d'août 1940, mais il ne peut préciser les circonstances dans lesquelles s'est déclaré le premier accès. L'accès n'atteint pas chaque fois cette intensité il flageole, et s'il ne tombe pas, c'est parce qu'il se retient aux objets environnants. Il prétend d'autre part avoir toujours envie de dormir. Impressionnable, émotif et sensible, il a été pris de sommeil pour la première fois tandis qu'il était mobilisé. Envahi par le sommeil et s'éveillant difficilement, il n'a pas été capable d'emporter du premier coup une jeune fille grièvement blessée par un éclat d'obus. Il s'endort en attendant un client, en roulant une cigarette. Il se met à somnoler sur sa bicyclette à tel point qu'il doit y renoncer, sinon il va se heurter au trottoir. Au bureau de la gestion à Chartres, il s'endormait en écrivant. Sous l'influence combinée de l'ortédrine et de l'éphédrine, les symptômes cataplexiques et narcoleptiques disparaissent complètement, mais tendent à reparaitre dès que l'usage des médicaments est arrêté. On se trouve donc en présence d'un cas type de narcolepsie-cataplexie. Ajoutons qu'étant enfant, il était somnambule et qu'il s'est levé une nuit pour démonter le pédalier de sa bicyclette.

Malgré la conjonction des deux formes d'accès chez le même individu, le tonus ne se comporte pas de la même manière, ou plutôt constamment de la même manière dans les deux cas.

Lorsque la crise narcoleptique se déclare, les éléments psychiques et somatiques du sommeil se manifestent simultanément, la résolution du tonus est complète, complète aussi est l'inhibition psychique, la résolution du tonus est tout à fait comparable à celle de l'accès cataplectique. Il n'en est pas toujours ainsi : tandis que le narcoleptique est envahi par le sommeil, le tonus postural subsiste par

fois ainsi que, quoique rarement, la continuation d'actes automatiques, de celui qui se déroulait au moment où la crise de sommeil s'est déclarée; on assiste à une dissociation entre l'élément psychique du sommeil et l'élément somatique. Une telle dissociation, dans le sens inverse, se rencontre dans les états décrits sous le nom de cataplexie du sommeil, cataplexie de l'endormissement et cataplexie du réveil.

Dans un cas personnel, l'accès narcoleptique éclate soudainement, la malade, quelle que soit l'occupation à laquelle elle se livre, quelle que soit l'heure, plus fréquemment pendant les repas; n'est prévenue par aucun avertissement; cependant l'entourage qui a l'occasion de l'observer souvent se rend quelquefois compte que la crise est imminente, au changement de la physionomie, d'après la réduction de l'activité. En même temps que la crise quelques sensations douloureuses sont éprouvées dans la langue. Les phénomènes prémonitoires ou accompagnateurs sont très variables, les auteurs signalent des malaises vagues, la chute des paupières et la lutte pour les maintenir levées, des **bâillements**, des sensations diverses. Notre malade n'éprouvait pas toujours le besoin du sommeil; comme pour beaucoup de besoins, il peut être si pressant que l'acte s'exécute presque aussitôt que le besoin se fait sentir.

Le relâchement du tonus de posture varie d'une crise à l'autre. Qu'elle s'endorme pendant le repas en prenant sa fourchette ou sa cuiller, en travaillant à l'aiguille, qu'elle s'endorme debout en faisant la vaisselle, en faisant sécher son linge sur une corde, la tête se balance, puis se porte en avant. L'inhibition staturale ne va pas plus loin, elle n'est que partielle, comme cela s'observe chez de nombreux malades. Le corps suit souvent la même impulsion, mais il s'incline également de côté, plus souvent à droite. Le sommeil a des degrés : ou bien la malade reste inerte et toute activité est suspendue, ou bien quand elle est à table, elle continue de s'alimenter, mais elle commet des erreurs, elle prend par exemple un objet pour un autre. La crise se prolonge-t-elle, le sommeil devient alors très profond, elle se met à parler comme dans un rêve, il n'est pas exceptionnel qu'elle ronfle. Plusieurs fois en s'endormant dans le métropolitain elle laisse passer la station à laquelle elle devait descendre; l'influence des déplacements en voiture, en automobile, en chemin de fer est fréquemment mentionnée, mais ne se fait-elle pas sentir physiologiquement chez des sujets normaux ? La position assise est encore une condition favorisante. Dans le même sens agissent les actes ou les bruits rythmiques mono-

tones. Prise dans la rue, au cours d'une promenade, elle s'arrête; prise debout, par exemple, elle conserve l'attitude dans laquelle elle se trouvait; elle se réveille aussi brusquement qu'elle s'est endormie et elle reprend rapidement son travail ou ses occupations au point où elle les avait laissés comme si rien ne s'était passé. La crise n'est donc pas suivie d'amnésie ni d'une phase d'excitation psychique ou de confusion. Elle se rappelle quelquefois les rêves qu'elle a faits dans cette courte période de sommeil.

Il est assez facile de la réveiller, lorsque le sommeil est léger, en lui parlant un peu fort, en la secouant; lorsque le sommeil est plus profond, il est impossible de l'en faire sortir en ayant recours à ces procédés ou bien elle entr'ouvre à peine les yeux pour se rendormir aussitôt.

Dans les attaques les moins profondes, la malade entend la voix des personnes qui l'entourent sans la distinguer nettement; c'est sans doute au cours de crises semblables qu'elle conserve quelque activité. Le sommeil n'est pas toujours accepté sans résistance; quand elle coud, elle lutte, elle liche et reprend son travail avant de s'endormir. Le balancement de la tête et du corps a entraîné souvent la chute; elle se laisse glisser ordinairement sur un fauteuil ou sur une chaise, mais elle s'est blessée plusieurs fois en tombant sur le sol. Ainsi se manifeste la dissolution d'abord progressive puis brusque du tonus. Chez d'autres malades, avec la répétition des accès ou même d'emblée, l'arrêt du tonus est brutal comme dans la crise comitiale; chez celle-ci, le tonus est moins brusquement rompu, avant de succomber il y a lutte et la malade a le temps de prendre ses précautions avant de choir. Cependant l'attaque de sommeil s'est produite une fois dans la rue avec une telle violence qu'elle a causé un effondrement et une blessure assez sérieuse. Le réveil survient quelquefois au moment où les jambes fléchissent, et où elle a l'illusion de tomber dans le vide, illusion qui n'est pas rare au début du sommeil physiologique. Elle se rend compte que sa tête se balance; ainsi avertie, elle se retient à temps en s'accrochant à un meuble qui se trouve à sa portée.

A côté des circonstances adjuvantes qui sont normalement favorables à l'endormissement, Adie a signalé celles qui sont habituellement le plus propres à déclencher le sommeil, par exemple : la défécation, le coït, une partie de cartes. Lorsque la crise est de courte durée, notre malade se rappelle ce qu'elle faisait au moment où elle a été prise par le sommeil, c'est ainsi qu'elle a noté une cri-

se au moment où elle voulait attraper une mouche.

Chez-elle l'attention n'a pas été spécialement retenue par les circonstances atmosphériques, les dépressions barométriques, des émotions (rôle souvent difficile à établir, car ce qui est source d'émotion pour les uns ne l'est pas pour d'autres), toutefois la crainte, la colère, la peur, l'effroi semblent être générateurs. Les réflexes inhibiteurs dépassent le but et entraîneraient le sommeil (Levin).

Outre ces crises purement somniformes, la malade est sujette à des crises pendant lesquelles la tête et les membres s'agitent; elle laisse tomber les objets qu'elle a dans la main, la parole est embarrassée, la durée est alors généralement plus longue, elle pâlit, les mains se refroidissent et deviennent glacées. Une crise s'est déroulée une fois devant nous de la manière suivante elle entrait dans la salle de consultation les yeux fermés en titubant légèrement, la face congestionnée; on la fit asseoir sur une chaise; la rougeur de la face disparut subitement pour faire place à de la pâleur et sur une injonction un peu forte, elle ouvrait les yeux sans étonnement, Elle répondit très à propos aux questions qui lui furent posées. La réversibilité de l'accès narcoleptique est d'ailleurs considérée comme un signe, comme le test diagnostique le plus objectif et le plus sûr (P. Ve rger), Sa valeur est néanmoins discutée, parce que les excitations restent inefficaces si le sommeil est trop profond; n'en est-il pas de même pour des sujets normaux qui ne sortent de leur sommeil qu'à la suite d'excitations violentes et répétées, d'autres excitations d'une nature ou d'une qualité particulière. Les uns sont sensibles au bruit, d'autres à la lumière. La profondeur du sommeil est elle-même variable d'un cas à l'autre, d'un accès à l'autre; cependant la réversibilité facile avec reprise immédiate de la conscience et du contact avec le monde extérieur paraît particulièrement propre à la crise narcoleptique.

On a vu plus haut que rien du sommeil physiologique ne manquait à la crise morbide, y compris les rêves, l'onirisme qui ne reste pas toujours silencieux; il est susceptible de devenir gesticulatoire, d'entraîner des déplacements, d'aller jusqu'au somnambulisme, à l'automatisme professionnel (Lhermitte et Rouquès), de même qu'il donne lieu à des visions (Redlich), à des images auditives, lambeaux de phrases ou d'airs musicaux. Cet onirisme domine chez quelques malades le sommeil et le remplace, celui-ci étant réduit à une très légère somnolence.

A part les troubles circulatoires (pâleur, rougeur), les symptômes végétatifs font à peu près complètement défaut. Au début les crises étaient fréquentes, jusqu'à huit à dix par jour; au moment où nous avons suivi la malade, elle avait jusqu'à plusieurs crises par heure. La durée est variable : quelques minutes, un quart d'heure, une demi-heure.

Au cours de ces crises il n'y a jamais eu ni morsure de la langue, ni incontinence d'urine. Ce n'est qu'au début de la maladie que quelques crises ont revêtu un aspect nettement comitial chutes, perte de connaissance, morsure de la langue, émission d'urines; elles ne se sont pas reproduites ultérieurement. Quelques autres accidents méritent de retenir l'attention des accès de boulimie au cours desquels elle ne parvenait pas à se rassasier, des incontinenances d'urine dont elle se rendait compte, qu'elle ne pouvait ni éviter ni maîtriser. Pendant une autre période de son existence, elle éprouvait une grande difficulté à monter les escaliers et il lui fallait beaucoup de temps pour gravir ceux du métropolitain.

Le sommeil physiologique est excellent, même excessif. Il a été toujours lourd, profond et prolongé. Actuellement elle se couche tôt et elle dormirait toute la matinée si on ne la réveillait pas. Le sommeil est calme et non agité et bruyant comme quelques auteurs l'ont mentionné.

L'examen neurologique est négatif. D'intelligence ni très développée, ni cultivée, d'initiative restreinte, elle se laisse davantage guider qu'elle ne se dirige elle-même.

La cataplexie décrite par Gélineau se manifeste par la rupture brusque du tonus postural, à début brutal, à durée courte, non accompagnée de troubles de la conscience, comme chez le malade dont l'observation est rapportée quelques lignes plus haut. Les facteurs déclenchants de la cataplexie sont variés, mais ils gardent le plus souvent une teinte affective, une tonalité le plus souvent agréable. Comme facteur prévalent, le rire est trouvé dans 12 cas sur 15 de la statistique d'Adie; dans certains cas, il pourra se présenter comme l'élément exclusif de déclenchement de l'accès. L'action des émotions agréables et joyeuses est plus particulièrement déclenchante de l'accès (61 sur 66 cas relevés dans la littérature par Levin); mais les émotions pénibles peuvent aussi le produire.

Parfois la perte tonique ne se produit qu'en présence d'une nuance affective particulière ou

dans des situations déterminées. Tel le malade de Lhermitte et Bineau dont la chute au début ne se produisait que lorsqu'à la chasse, il atteignait mortellement un lièvre ou un lapin. Ultérieurement, il lui suffisait d'épauler son fusil en présence d'un lièvre pour que ses jambes se dérobaient. Par contre, l'effet des bêtes à plumes se montrait moindre. Un malade de Rothfeld eut un accès lorsqu'il dut s'imposer une attitude auprès d'une dame pour laquelle il éprouvait les sentiments les plus vifs. L'organolepsie est un autre type de la cataplexie de situation.

Le rôle de l'élément surprise ne doit pas être sous-estimé. Mais cependant, chez certains malades, la surprise n'agit que lorsque la nuance affective est d'un certain type. Quelques-uns présentent une crise par la remémoration d'un fait pénible (Sommer, Ajuriaguerra et Zaborowski), c'est-à-dire d'un fait déjà connu.

Pour d'autres auteurs, ce n'est pas le facteur affectif, mais l'expression motrice du rire qui serait à l'origine de l'accès, le rire volontaire, sans surprise, pouvant suffire chez certains malades. Chez d'autres cependant, la soudaineté de l'affect est nécessaire.

On trouve donc dans la cataplexie comme causes dites déclenchantes des phénomènes du type émotionnel parfois nuancés, survenant avec ou sans élément surprise et ayant certaines ressemblances avec les modifications toniques émotionnelles décrites dans la vie normale (rire) et dont ils ne paraissent être qu'une exagération. Dans d'autres cas l'élément surprise ou bien l'expression motrice émotionnelle, ou même des causes purement motrices telles que la toux, l'éternuement, peuvent produire la chute. Les troubles se présentent donc tantôt comme un phénomène neutre affectivement et d'apparence réflexe, tantôt comme un trouble plus complexe dans lequel cette explication est insuffisante.

On peut rapprocher de la cataplexie l'inhibition hypotonisante du cauchemar qui va de pair avec l'atmosphère terrifiante et angoissante qui caractérise ce trouble. Dans ce cas, la théorie purement réflexe paraît nettement dépassée.

Dans une autre forme voisine, le Lachschlag d'Oppenheim, l'inhibition tonique posturale s'accompagne d'une perte de conscience brusque et ne survient qu'au cours du rire. Ici, le rôle du tonus expressif paraît prévalent.

La comparaison s'impose avec les réactions végétatives d'ordre émotif ou d'ordre affectif, même électivité des causes occasionnelles, électivité en outre très individuelle de la réactivité de l'organisme. Quelques sujets sont pris de cataplexie dans des conditions tout à fait invraisemblables chez un malade observé par Strauss la perte du tonus était déclenchée par une excitation sympathique; après la provocation de l'horripilation et dès que le malade éprouvait la sensation de froid, la crise se produisait, caractérisée par l'arrêt du tonus statique, la chute des paupières, des troubles pupillaires et des modifications variables de la conscience : c'est moins la réaction sympathique qui est efficiente que l'état sensorio-affectif qui l'accompagne.

L'arrêt postural est général ou partiel, dans ce cas, il se borne à l'abaissement de la mâchoire ou des paupières, à la chute de la tête, à l'affaissement du bras ou au dérobement des jambes; ces diverses réactions ne sont-elles pas traduites par les expressions populaires, à propos d'événements pénibles « abattu, anéanti, fauché par la douleur, les bras m'en tombent, -les jambes me manquent » ? chez d'autres êtres, une joie intense agira dans le même sens que la peur; émotions agréables ou désagréables ne provoquent-elles pas des réactions semblables, telles que le tremblement, l'agitation, l'anéantissement ? On arrive ainsi à se demander où se trouve la limite des états physiologiques excessifs dans leur individualité et les états hanchement pathologiques.

L'arrêt du tonus n'est pas toujours instantané; il est alors précédé par une sorte d'aura, des sensations ou des sentiments vagues d'anéantissement, de fatigue, de chaleur, quelques mouvements involontaires. Le début n'est pas un clignotement des paupières brutal, la dissolution du tonus est progressive, c'est pourquoi les blessures ou les cicatrices sont plutôt exceptionnelles. L'arrêt du tonus n'est pas forcément général, c'est encore un fait d'une très grande importance, tandis que le cataplexique gît à terre, incapable d'aucun mouvement volontaire ou automatique, quelques attitudes persistent. Henri Verger rappelle le malade de Devic, Morin et Poirson qui, ne pouvant se débarrasser de sa cigarette, continuait à brûler ses doigts, il en souffrait cruellement. On assiste ainsi à de curieux mélanges où des restes d'attitudes exigeant l'intervention d'une activité tonique se conjuguent avec une suspension complète du tonus dans d'autres territoires de l'organisme. Ces associations, au prime abord paradoxales, ne rappellent-elles pas ce qui se passe dans le sommeil physiologique qui groupe des dissolutions multiples

avec la persistance de quelques attitudes partielles nécessitant le maintien du tonus ? L'exécution de mouvements volontaires partiels, spontanés ou au commandement, a été mentionnée; quelques malades sont capables de répondre aux questions qui leur sont posées.

Il est généralement admis que la conscience est parfaite; ce fait n'est pourtant pas universel, quelques auteurs parlent d'obnubilation de la conscience, l'audition est confuse, le souvenir des conversations très vague. Entre les cas purs et les états moins purs de la cataplexie, se trouvent ainsi quelques états qui, par dérogation aux principes, établissent des termes de passage entre les uns et les autres. Ainsi se produisent des mouvements involontaires de la tête, du tronc, traduisant peut-être des essais de lutte contre l'impuissance. L'incontinence des urines et des matières est plus rare, elle a été plusieurs fois signalée. Les spasmes localisés au sternomastoidien (Mussio Fournier), à tout un côté du corps (Redlich), sont déjà plus significatifs.

On a encore signalé, pour rapprocher davantage les états cataleptiques des crises de sommeil, des visions hypnagogiques, l'audition des bruits confus, des états crépusculaires. L'accès lui-même laisse des souvenirs de teintes variées, agrément, sensations voluptueuses, ou au contraire, crainte et angoisses. Elles ne sont peut-être pas étrangères aux réactions végétatives qui les accompagnent : pâleur de la face, hypersudation, horripilation, modifications du pouls. Dans ce mélange, il est difficile de dégager ce qui est cause ou effet; la perturbation neurovégétative est-elle initiale et provocatrice ? (Strauss).

Quelques précisions ont été fournies par K. Wilson et Critchley sur l'état du tonus, des réflexes au cours de la crise, à la condition qu'elle se prolonge suffisamment; ces auteurs ont pu constater chez un malade la flaccidité totale des quatre membres, la faiblesse des réactions pupillaires néanmoins conservées, l'abolition des réflexes rotuliens, l'extension légère du gros orteil, l'abolition des réflexes cornéens. Chez un autre malade, les réflexes rotuliens étaient encore abolis, mais le signe de Babinski faisait défaut. Dans les observations d'autres auteurs, on relève l'abolition du réflexe photo-moteur, les pupilles étant en myosis (Ratner), en mydriase (Penta) ; l'abolition des réflexes cutanés abdominaux (Mankowski). Dans un cas unique, les muscles et les nerfs de la face étaient inexcutables électriquement (Mussio Fournier).

L'accès est presque toujours très court et le syndrome ordinairement irréversible; les excitations périphériques ne font pas sortir les malades de leur état, en tout cas, le fait est exceptionnel et ce ne sont pas toujours les excitations les plus fortes qui réussissent. Un simple attouchement suffit là où de fortes secousses restent inefficaces. La durée est influencée par les émotions qui se produisent pendant la crise; la sensibilité du sujet augmente avec la répétition des attaques.

L'intensité des attaques est assez variable et des auteurs font rentrer dans le même cadre des crises dites larvées qui ne dépassent pas sensiblement le niveau des réactions émotives les plus courantes. Ces arrêts cinétiques que Lhermitte baptise du nom de réflexes d'immobilisation émotionnelle, ne sont pas rares à l'occasion de chocs émotifs. Quelques crises ne consistent pas en un arrêt global du tonus statique et du mouvement; seul celui-ci est interrompu, mais dans la pose qui marque la suspension cinétique, l'attitude se maintient, le tonus ne fléchit pas.

Aux inhibitions caleptiques s'oppose le renforcement du tonus causé par des émotions d'ordres divers, renforcements qui sont susceptibles d'entraîner des troubles de la station et de l'équilibre.

Les accès cataleptiques offrent de très grandes ressemblances avec les attaques statiques de l'épilepsie. Le fait que le phénomène affectif qui déclenche la crise échappe à l'observateur ou à la conscience du malade suffit-il à tracer une démarcation entre les deux états ? Peut-être l'état affectif nécessaire naît-il sous une forme moins concrète, la variation affective qui est ressentie est peut-être moins décisive que des afférences non ressenties qui sous-tendent cette variation; Adie s'est attaché à marquer les différences qui séparent la crise cataleptique et la crise épileptique, mais comme le fait remarquer H. Verger, la distinction de l'attaque statique n'est pas aussi aisée qu'Adie le laisse entendre.

Dans les observations de Ramsay Hunt, d'André-Thomas, la perte de connaissance est discutable, tellement elle est éphémère, l'absence de toute action de défense, de tout geste d'opposition à la chute est le seul argument que l'on puisse faire valoir en faveur de l'inconscience momentanée, le redressement instantané et correct après la chute, le rétablissement immédiat du tonus de soutien laissent au contraire un doute. D'ailleurs le relâchement complet du tonus et l'impossibilité d'agir,

lorsque les attaques statiques se prolongent ne sont pas incompatibles avec un degré élevé de connaissance, voire même avec une conscience absolument parfaite.

Les cas de cataleptie moins purs que les cas typiques se présentent avec quelques symptômes qui leur sont communs avec l'épilepsie, tels qu'une légère obnubilation, un arrêt de l'activité motrice, c'est pourquoi les attaques de rire explosif du Lachs Schlag d'Oppenheim sont rattachées par Kalischer et Lhermitte au mal comitial.

Un rapprochement est encore établi par H. Verger entre l'accès cataleptique et les symptômes de la maladie décrite à Ferney (Am) par Gerlier (1886) sous le nom de vertige paralysant et au Japon sous le nom de « kuisagari ».

Une place doit être accordée à côté de la cataleptie aux états d'inhibition motrice qui sont liés au sommeil, soit au début, à la période d'endormissement, soit à la fin, à la période de réveil et qui ont été signalés par Weir Mitchell sous le nom de paralysies de la nuit.

Dans la cataleptie du réveil, tandis que la reprise psychique de la veille se fait normalement (Lhermitte, Wilson, Rosenthal, « Nacht anfalle »), la reprise du mouvement est impossible, de même que la parole et l'ouverture des yeux. Cette dissociation si bizarre s'accompagne d'anxiété, d'angoisse, de sensations étranges de chute dans le vide, parfois de visions hypnagogiques, d'hallucinations terrifiantes. Quelques auteurs ne voient dans ces états que l'exagération d'un état physiologique où la conscience est encore incomplète et l'effort cinétique insuffisant. La crise est déclenchée suivant les cas à l'heure du réveil normal et l'éveil est en quelque sorte progressive, ou en pleine nuit au cours d'un cauchemar (l'inertie traduisant l'impossibilité de fuir un danger onirique). La situation ne diffère pas sensiblement de celle dans laquelle se trouve un sujet normal qui est réveillé en sursaut par un cauchemar terrifiant. Toutefois le retour de la motilité en cas de cataleptie du réveil, serait assez long, le sujet récupérant successivement les attitudes et les mouvements; des excitations de divers ordres contribuent à accélérer leur restitution. Ce serait encore un exemple de dissociation entre l'élément psychique et l'élément somatique du réveil. La comparaison avec la cataleptie décrite est très relative, en effet, il n'y a pas dans cette éventualité rupture du tonus, de la posture, mais incapacité de se ressaisir en même temps que la perte de l'activité cinétique.

La paralysie, au lieu de survenir au moment du réveil, se place dans la phase d'endormissement (paralysie pré-dormitoriale ou hypnagogique de Levin) ; l'inertie somatique avec le sentiment d'impuissance précède le sommeil psychique. Ce phénomène est escorté chez quelques malades par un sentiment d'angoisse, quelques visions hypnagogiques; il coïncide chez quelques individus avec des accès de cataplexie diurne et de syndrome complet de Gélineau.

Ces faits ne doivent pas être confondus avec la paraplégie périodique ou myoplégique sur laquelle il y aura lieu de revenir plus loin, ainsi que, chez des sujets jeunes, sur les paralysies éphémères du matin. Dans l'un et l'autre cas il existe des modifications du tonus résiduel qui n'ont guère été étudiées dans les états cataplectiques du sommeil, du tonus ne portant pas uniquement sur les muscles de la statique corporelle; l'absence de toute réaction de la part des membres afin d'éviter la chute, leur état de flaccidité semblent démontrer que la suspension était globale. La crise se déroule d'autre part avec une telle promptitude qu'il serait impossible de procéder dans un délai aussi court à un examen de l'extensibilité et de la passivité.

Les conditions suivant lesquelles le tonus est subitement inhibé au cours des crises cataplexiques, ont orienté quelques recherches sur le comportement d'un sujet normal en état de rire ou de pleurer. Sur cinquante sujets en bonne santé, Levin montre que le rire produit un relâchement musculaire dans quarante-huit cas; au contraire, dans deux cas le tonus augmentait. Sur le même nombre de sujets, la tristesse produisait une hypertonie dans trente-neuf cas, une diminution du tonus dans huit cas, aucun changement dans trois cas. Ces résultats concordent, comme il le fait remarquer, avec les locutions populaires : « mourir de rire, être raidi ou figé par la peur » et même encore, pour la tristesse, « se sentir défaillir »; en effet, en dehors de la tristesse, il est utile d'établir des distinctions au sujet de la nature du choc qui met l'émotivité en jeu. Individuellement, personne n'ignore qu'elle intervient pour bouleverser à sa manière le système nerveux végétatif. Comment ne pas tenir compte de l'importance de ces nuances à propos des répercussions exercées sur le tonus par telle ou telle émotion; les centres de la vie de relation ne sont-ils pas, en même temps que préposés aux manifestations diverses de la vie normale, pourvus d'une fonction végétative ? D'ailleurs, les perturbations de la motilité, sous forme d'agitation, de tremblement, n'accompagnent-elles pas les réactions intempestives de la vie végétative ?

Des hypertonies paroxystiques essentielles, non accompagnées d'autres troubles neurologiques objectifs ont été rapportées encore par Levin. Chez une malade, ces attaques se produisirent entre 11 et 17 ans, puis, à 43 ans, suivant immédiatement des émotions terribles, des colères, des craintes, des ressentiments, elle devenait incapable de bouger, éprouvant une sensation de raideur intense; une seule fois, la malade perdit connaissance; ne s'agissait-il pas de crises très comparables aux crises d'épilepsie hypertonique ? Dans un autre cas, les attaques survinrent à l'âge de 20 ans, au cours d'un traitement bromuré et s'accompagnant d'hallucinations, sous le coup d'une surprise, d'une frayeur; l'accompagnement hallucinatoire enlève à cette observation quelque peu de sa pureté. Néanmoins, ces deux observations s'opposent aux crises de cataplexie qui sont déclenchées ordinairement par la même cause; la crise hypertonique serait en quelque sorte au point de vue du tonus une réaction de sens inverse à la crise cataplexique.

L'origine constitutionnelle de tels accidents ressort d'une série d'observations recueillies dans la même famille par van Bogaert. La malade se raidit, se renverse en arrière comme une statue, en éprouvant une grande joie ou en se mettant en colère. On relève chez la grand'mère une crise de rigidité ayant duré toute une journée, ce qui fait redouter une infection tétanique. A la suite d'une métrorragie, une rigidité avec persistance des attitudes se serait installée chez la mère, mais sans roue dentée ni exaltation des réflexes de posture; le même phénomène se serait produit auparavant à deux reprises. Une rigidité d'une durée de 20 minutes s'est déclarée chez le père au cours d'une éruption de rougeole. Aucun de ces états n'a été accompagné d'une perte de conscience. Tandis qu'une teinte oligophrénique a pu être décelée chez les ascendants, aucune tare mettant en jeu la constitution endocrinienne ou végétative particulière n'a été découverte. Si dans la famille suivie par van Bogaert des accidents analogues ont été rassemblés chez plusieurs membres, les observations ne sont pas tout à fait comparables et l'hérédité similaire soulève quelques difficultés. Il n'en reste pas moins curieux de retrouver l'hypertonie se manifestant sous des formes un peu différentes et dans des circonstances étiologiques également diverses.

Des faits très comparables ont été relevés chez des animaux. Levin signale l'hypertonie généralisée de la musculature atteignant un tel degré de rigidité que les muscles deviennent durs comme du bois chez des chèvres, au cours d'une agression brusque et soudaine. L'attitude quadru-

pédale, la tête et la queue dressées, est conservée et ne varie pas si l'animal est renversé sur le flanc. Ni mouvements cloniques ni relâchement sphinctérien. En rapport avec la cause qui a déclenché la crise la physionomie de l'animal prend l'expression de la crainte et de l'anxiété (White et Plarkett). La crise une fois arrêtée, elle peut être reproduite après un délai de 20 à 25 minutes (Coode). Dans cette série, il n'y a pas d'intercalation de crises d'hypotonie et de somnolence, mais l'hérédité de l'affection est un facteur dont l'importance n'a pas besoin d'être soulignée.

De tels phénomènes mettent la fois en évidence l'influence du terrain et l'irritabilité quasi spécifique vis-à-vis d'excitations bien déterminées, ce que démontrent encore les observations de Jones et Arnold sur des moutons de Patagonie, qui présentaient des troubles semblables; les crises ne se produisaient que chez ceux qui se nourrissaient d'une certaine herbe toxique des pampas d'où la possibilité de reproduire ces troubles expérimentalement; d'autre part, des crises hypertoniques ont été décrites à la suite d'excitations acoustiques intenses chez des porcs de Guinée qui présentaient à la naissance des troubles de la marche.

Des phénomènes très comparables sont observés en pathologie humaine, chez des sujets atteints, de tétanos, de tétanie, d'intoxication par la strychnine; ces crises de contracture ou leur redoublement réapparaissent à l'occasion d'émotions ou d'excitations périphériques; on trouve dans la littérature quelques observations de crises de tétanie survenant chez des malades ayant présenté de la tétanie aiguë à la suite d'opérations. Dans un cas de tétanie post-opératoire suivi par Sainton, Turpin, Bourguignon et Guillemin, les accès se reproduisaient plus souvent la nuit que le jour, réveillés soit par une excitation sensorielle : visuelle (lumière) ou auditive (bruit violent), soit par une excitation cutanée (attouchement ou frôlement, refroidissement ou contact d'un corps froid sur la peau, ou par une émotion ou par un mouvement trop brusque). Lorsqu'il s'agit de la tétanie chronique, l'accès réapparaît à la suite d'une émotion; il est plus fréquent dans la saison froide. Il semble parfois qu'il soit influencé par une véritable autosuggestion. Les spasmes et les paresthésies sont causés souvent par le froid ou par le chaud, par l'application de la bande élastique (Signe de FrankiHochwart). Des faits identiques sont observés couramment chez des tétaniques.

Dans l'hémiplégie, le trouble est plus rare. Jarkowski cependant décrit des mouvements d'ex-

tenion du bras contracturé au cours de certaines excitations auditives.

Les modifications toniques au cours des états post-encéphaliques, parkinsoniens, athétosiques ou du torticolis spasmodique sont trop connues pour que nous insistions.

Chez les sujets atteints d'encéphalopathies, de maladie de Little, de maladie de Tay-Sachs, les excitations sensibles ou sensorio-affectives déclenchent des réactions toniques comparables dans certains cas à celles de la rigidité des hypertonies affectives.

Deux observations d'hypertonie affective méritent une attention particulière. Le malade observé par de Nigris, atteint d'un syndrome post-traumatique présentait des crises hypertoniques d'hyperextension à prédominance unilatérale, s'accompagnant de phénomènes végétatifs et parfois de troubles légers de la conscience. Ces crises ne se produisent qu'au cours de réactions émotives et de mauvaise humeur. Au point de vue neurologique, le malade présente un syndrome extra-pyramidal à prédominance gauche. Une observation à peu près du même type est celle de Tinel, Baruk et Lamache décrite sous le titre de catalepsie hystérique et rigidité décérébrée. On peut citer aussi le cas de Baruk et Poumeau-Delille intitulé épilepsie extra-pyramidale avec crises pseudo-émotives et polyépée paroxystique.

Levin tend à affirmer l'action élective dans les formes hypertoniques des émotions désagréables. En effet, dans les cas typiques, nous trouvons à l'origine de l'accès, la peur, l'effroi, etc... Cet auteur ne relève que les cas de Keller et Ziegler qui sont influencés par les émotions joyeuses. Il faut faire cependant remarquer que si dans les cas typiques l'affirmation de Levin paraît justifiée, dans les spasmes toniques des affections organiques, athétose, hémitonie apoplectique, etc..., la variation émotionnelle de n'importe quel ordre peut la produire.

La répercussivité se manifeste également au cours de l'épilepsie et se rencontre très fréquemment, si on compare la statistique des épilepsies réflexes au nombre considérable des épileptiques; des observations de crises provoquées par des attouchements ou des effleurements inattendus ont été publiées par Jackson, Ogle, Brown-Séguard : ce dernier auteur a attiré l'attention sur ce qu'il appelait l'épilepsie réflexe; non seulement la nature de l'excitation intervient, mais aussi sa localisation;



le pincement de l'aile du nez ou de la lèvre, le pincement du lobule de l'oreille gauche et de la région cervicale correspondante (Bochefontaine), les excitations tactiles du bord inférieur de l'omoplate gauche. Le confrontation des diverses observations publiées met en lumière un fait remarquable, c'est la diversité des causes déclenchantes, leur faible intensité ou leur nature insignifiante dans un assez grand nombre de cas.

L'épilepsie réflexe a été reproduite expérimentalement Claude et Lejonne (1910) badigeonnent avec un caustique la zone motrice de l'écorce cérébrale d'un chien et injectent ensuite de la strychnine; les crises débutent par le côté opposé à celui du traumatisme cérébral. Amantea strychnise chez le chien un centre sensitivo-moteur cortical et l'on constate dans la région cutanée correspondante une hyperesthésie tactile et douloureuse. L'excitation de cette zone provoque un accès épileptiforme généralisé; l'expérience réussit dans 25 % des cas. Sans lésion préalable du cerveau, quelques animaux, tels que chevaux et chiens sont pris de crises intenses. Des faits de même ordre sont observés chez l'homme à l'audition de musique, quelquefois il s'agit d'un instrument ou d'un morceau de musique particulier, dans d'autres circonstances, de bruits musicaux intenses ou d'une oeuvre monotone. Même dans ce domaine relativement restreint, on peut constater des nuances infinies une oeuvre inconnue sera plus épileptogène qu'une oeuvre connue. Il est possible que ce soit moins la musique elle-même qui intervienne que le réveil de sentiments ou de sensations associés qui sont le réel point de départ de réflexes conditionnels dans le sens de Pavlov, la musique représentant le réactif approprié et l'épilepsie constituant la réaction spécifique. Des crises hystériques ont été également déclenchées par la musique (Ingenieros et Redlich). Les crises post-émotionnelles, c'est-à-dire survenant sous le coup de l'émotion, dans des conditions telles qu'un lien entre les crises et l'état affectif ne soit pas douteux, sont plutôt rares. Marchand accepte que l'émotion déclenche parfois la première crise; quelques cas d'épilepsie dite sous-corticale lui sont imputés (Keller Shiller).

Un fait est à retenir au point de vue du classement des états épileptiques; dans cette affection sont rangés des cas dont la principale caractéristique est la dissolution du tonus de soutien ou d'attitude, et d'autres cas dans lesquels la chute n'est pas motivée par la disparition du tonus, mais par un renforcement brusque. La première catégorie, la conservation de la conscience mise à part, présen-

te quelques points de ressemblance avec la cataplexie ou bien encore avec le Lachschlag d'Oppenheim qui consiste en une inhibition du tonus au cours du rire. L'action épileptogène du rire a été admise par Biswanger et Foerster, quelques crises ont été interprétées dans ce sens par Kalischer et Levin.

Tandis que l'appoint affectif accentue le tremblement parkinsonien, ou même le provoque, il a peu d'action vis-à-vis de la rigidité parkinsonienne. On admet en général que la contracture pyramidale est peu accessible aux variations affectives, cependant à la suite d'irritations périphériques, de bruits intenses, on voit des spasmes ou des déplacements survenus chez des enfants atteints d'encéphalopathies, ou même chez des adultes au cours d'affections cérébro-spinales, mais il faudrait assigner dans ces cas la part qui revient à chacun des systèmes anatomiques auxquels s'est attaqué le processus morbide.

Les excitants d'ordre affectif agissent sur un assez grand nombre de mouvements involontaires spontanés, les mouvements choréiques, les mouvements athétosiques, certaines syncinésies; parmi celles-ci, quelques-unes ont la brusquerie des mouvements volontaires, mais beaucoup ne font qu'exagérer une contracture permanente comme cela se voit chez les hémiplésiques et il s'agit plutôt d'hypertonie et de syntonie que de syncinésie. Les mouvements lents de l'athétose sont plutôt des variations toniques que des variations cinétiques; ils sont influencés, soit par les modulations émotives, soit par des excitations à distance, le fait n'est pas constant. Quelques malades répondent au contraire parfois aux unes et aux autres, par exemple à la suite d'une peur très brusque (Foerster), par une suspension momentanée de toute reptation athétosique. D'ailleurs cette suspension peut n'être qu'éphémère et l'inhibition fait place assez souvent à une recrudescence d'agitation. Une telle réaction n'est pas propre à l'athétose et elle se produit aussi bien chez des sujets atteints d'atrophie musculaire et de contractions fibrillaires ou fasciculées, chez des malades atteints d'encéphalite et de myoclonies; fibrillations, fasciculations s'arrêtent sous le coup d'excitations lointaines désagréables ou douloureuses, pour redoubler ensuite d'intensité, l'excitant une fois éloigné.

Les états susceptibles de mettre en jeu l'affectivité ou l'émotivité aggravent d'autres troubles de la motilité, tels que le torticolis spasmodique; c'est un fait bien connu sur lequel ont encore insisté Goldstein, Krayenhull et Quadfasel. Le repos, le calme, la tranquillité, l'éloignement

de toute agitation, ont au contraire un pouvoir lénifiant. Parmi les torticolis spasmodiques, il y a lieu de distinguer une variété qui est associée à un état de dépression mélancolique ou anxieuse, qui s'atténue considérablement dans le repos et l'isolement et d'autant plus que la malade reste étendue la tête appuyée, la position la plus favorable dans de tels cas.

Le lien entre l'émotion et l'augmentation du tonus est dans d'autres circonstances plus indirect. Thomsen avait signalé chez les malades atteints de myotonie une douleur soudaine à travers tous les muscles volontaires, comme s'ils avaient reçu un choc électrique, lorsqu'ils étaient saisis brusquement par un choc ressenti dans le dos ou plus simplement par le contact d'une main amie, par le heurt sur le bord d'un trottoir, par l'audition d'un son perçant; des faits du même ordre ont été signalés par Déléage; une crainte vive fixe l'expression de l'effroi sur la physionomie (Babonneix); une mère se raidit brusquement et s'immobilise en tentant de s'approcher de son enfant tombé de sa chaise. Généralisée dans la position érigée, elle se localise davantage à la moitié supérieure du corps dans la position assise. La fille de la malade tombait comme une masse quand on la poussait dans le dos d'une façon inopinée. Nous avons eu l'occasion d'observer un malade tout à fait comparable aux précédents. L'émotion agit ici par l'intermédiaire du saisissement qui surprend à des degrés divers des personnes qui ne sont atteintes ni d'une affection des muscles, ni d'une affection du système nerveux; c'est la démonstration de l'action tonique et quelquefois cinétique que peut exercer l'émotion sur la musculature striée comme elle le fait chez d'autres sur la musculature lisse; chez les myotoniques, les muscles ainsi contractés mettent un certain temps non seulement à se décontracter mais à acquérir leur maximum de contraction; d'où la difficulté de réagir, la chute, la modification de la physionomie. Ceux qui sont immobilisés, qui tombent, dont les traits sont altérés, ne peuvent décontracter leurs muscles aussi vite qu'ils le voudraient. Le processus est tout différent de celui qui sidère le cataplectique, mais il n'est pas impossible, bien entendu, que ces deux processus interviennent, une telle association doit être rare et on a signalé quelques cas dans lesquels la cataplexie est précédée par une phase de raideur.

L'hypertonie serait surtout provoquée d'après Levi par des émotions pénibles, la cataplexie étant liée à des émotions violentes et agréables. L'émotion qui affaisse le cataplectique comme un mannequin est un phénomène psychi-

quement très complexe; à sa source se dégagent peut-être des processus d'ordres multiples si rapides qu'ils échappent à l'analyse; mais si brève soit la présence des uns et des autres, il y a encore place pour des réactions de sens contraire, celles qui tonifient et celles qui abolissent le tonus.

De la série des faits précédemment exposés se dégagent des notions d'une grande portée physiologique. Tout d'abord les répercussions exercées sur le tonus par des variations affectives sont très variables d'un sujet à l'autre, elles sont très électives et très individuelles; l'excitation est efficace chez l'un avec une qualité ou une teinte donnée, chez d'autres avec une teinte différente. C'est une région déterminée, un centre spécial qui répond et d'une manière spéciale, suivant son état antérieur ou même suivant son état présent, modifié par des circonstances pathologiques; la réactivité dépend aussi de l'hérédité et de la constitution, d'une infection ou d'une intoxication, d'un état humoral acquis. Les hypertopies d'origine affective se présentent ainsi avec tous les caractères de la répercussivité sur laquelle l'un de nous a insisté à plusieurs reprises. Elle s'aiguille aussi bien sur le système nerveux cérébro-spinal ou de relation que sur le système nerveux végétatif.

Tel sujet réagit aux excitations périphériques (piqûre de la conque de l'oreille, de l'entrée du conduit auditif), qui ne réagit pas aux émotions; tel autre ne réagit qu'à celles-ci et encore à des émotions d'une qualité particulière, mais il ne réagit pas aux excitations périphériques.

Un fait doit être encore retenu, c'est la rareté du syndrome de Gelineau, de la cataplexie associée ou non à la narcolepsie chez des malades atteints d'une affection organique du système nerveux; l'un de nous l'a observé une fois chez un malade atteint de sclérose en plaques. La chute s'est produite sans obnubilation de la conscience, sans vertige, mais aussi sans cause apparente d'ordre affectif. Une fois à terre reposant sur le plan antérieur, le malade est resté plusieurs secondes incapable d'exécuter un mouvement, puis il a pu se relever seul.