

en relief le caractère familial de la maladie. Toutefois, les parents sont généralement sains, indemnes de syphilis. Enfin il est à signaler que, jusqu'à présent, la plupart des cas se sont rencontrés dans la race juive, et spécialement chez les israélites de l'Orient européen. Tous les cas du début furent observés chez les juifs, et Carter a insisté sur cette particularité. Mais, depuis lors, on a rapporté quelques observations de races.

Le cas de MM. Davis et Oatman est classique à tous les points de vue.

Il s'agit d'un petit garçon reçu dans les salles d'enfants du "New York Post Graduate Hospital" (service de M. Chapin,) le 21 décembre 1907. Il en sortit le 21 janvier, rentra au bout de quelques jours et y mourut le 4 février 1908. Son père et sa mère, d'ailleurs bien portants, sont des Juifs de Russie. Sur 5 enfants, 3 sont bien portants, 2 (y compris le cas actuel) sont atteints d'idiotie amaurotique familiale. Le premier de ces derniers, né après un accouchement naturel, fut sain jusqu'à huit ou neuf mois. A ce moment, la mère le conduisit au "Bellevue Hospital" pour une diarrhée persistante. C'est là que les médecins lui apprirent que son enfant était aveugle. Il était aussi très faible, mais sa mère mettait cette faiblesse sur le compte de la diarrhée. Il mourut à dix-huit mois.

Le quatrième enfant, celui qui fait le sujet de l'observation actuelle, fut extrait par le forceps; bien portant jusqu'au huitième mois, il ne peut plus s'asseoir seul, ne peut rien prendre dans ses mains ou le retenir quand il l'a pris. Il ne riait jamais et semblait ne pas voir. Il avait aussi de la diarrhée. Nourri au sein, il refuse à huit mois de téter. Membres flasques, non spastiques; pas de convulsions. L'examen des autres enfants montra qu'ils avaient une vue normale et une santé parfaite. Pas de tuberculose, ni syphilis, ni alcoolisme, ni altération mentale, ni troubles névropathiques chez les parents.

Au moment de l'admission, l'enfant présente une paralysie générale des membres, qui a progressé jusqu'à la flaccidité complète, sauf pour les doigts et orteils, qui sont un peu spastiques. L'enfant était nonchalant et inattentif. Rien au poulmon; apparence de bonne santé, peau blanche, regard terne, mouvement au moindre bruit. On peut nourrir l'enfant à la cuiller. Constipation, selles en apparences sanglantes. Grandes variations de température: entre 37 et 42 degrés. Pouls entre 100 et 144; respiration entre 32 et 50. Le jour de la mort, le pouls monta à 164 et la respiration à 80.

Au début, l'enfant dormait bien; puis il devint très agité, criant pendant son sommeil et difficile à nourrir; dysphagietès marquée à la fin.

Le premier janvier, premier examen des yeux: grande tache gris blanchâtre entourant chaque macula; celle-ci, ovale horizontalement, avait une couleur rouge-cerise. Les vaisseaux sanguins de la rétine se distinguaient dans l'aire nébuleuse entourant la macula, et le nerf optique était très blanc. Cécité complète.

Mort dans le marasme.

Un œil fut enlevé neuf heures après la mort et confié au Dr Oatman pour l'examen histologique: état normal de la cornée, de l'iris, du corps ciliaire, du corps vitré, du cristallin, de la choroïde et du système vasculaire. Dans le nerf optique, le tissu connectif était abondant (atrophie optique.) La choroïde et la rétine étaient un peu adhérentes, l'une à l'autre. Dans la région de la macula la tétine était épaissies; la fovea proéminait dans le corps vitré; elle était entourée de cellules ganglionnaires proliférées. Il est fâcheux qu'on n'ait pas pu remonter plus haut et étudier les lésions cérébrales. En tout, cas, on peut conclure: 1e à l'absence de tout processus inflammatoire ou autre lésion pouvant expliquer les symptômes ophtalmoscopiques ou la cécité; 2e à la présence de granulations particulières dans les cellules ganglionnaires; 3e à une atrophie optique commençante.

L'étiologie reste obscure. La maladie est-elle congénitale, dans le sens d'une lésion héréditaire de la substance grise ou du système nerveux central; est-elle acquise et due à quelques dégénérescences, on ne le sait.

Dans les premières autopsies, Sachs ((1887-1892) trouva la dégénérescence des cellules pyramidales de la corticalité cérébrale tout entière et l'attribua à un arrêt de développement.

Hirsh (1898), après un examen histologique très soigné et très complet, établit en fait que non seulement les cellules de l'écorce du cerveau étaient atteintes, mais aussi les cellules ganglionnaires de tout le système nerveux. Pas de lésions de la névroglie ni des vaisseaux.

Après de nouvelles autopsies, Sachs admet ces lésions, et il pense que le processus morbide atteint primitivement le cerveau et la moelle (substance grise) pour se communiquer secondairement aux fibres blanches des cordons antérieurs et latéraux (1903).

Pour ce qui concerne les yeux, Treacher Collins pense que l'apparence blanc grisâtre autour de la macula est due à l'œdème. Holden, dans un cas assez frais pour un bon examen histologique, a établi que les lésions de la rétine étaient identiques à celles de l'écorce cérébrale et de la moelle et dues aux altérations des cellules ganglionnaires de la rétine. D'ailleurs le nerf optique et la rétine ne font-ils pas partie du cerveau?

Quant aux causes qui produisent cette dégénérescence primitive des cellules nerveuses de tout le système et secondairement les lésions des filets nerveux, elles restent obscures. Pour Sachs la maladie serait congénitale; il s'agirait d'un arrêt de développement, d'une agénésie. Il intitulait ses premiers cas: "arrêt de développement cérébral, agénésie corticale."

Kingdon et Russell pensent que la maladie est acquise et due à un processus dégénératif. Hirsch croit aussi qu'elle est acquise, mais que les lésions dégénératives sont produites par des toxines (toxémie.) Reste à expliquer le caractère familial et la question de race.

Le diagnostic n'est pas sans difficultés. On a pensé à la méningite, mais l'état des yeux, en dehors de l'évolution, suffit à écarter ce diagnostic. Le même argument