

# Folia Neuro-Chirurgica.

(Folia Neuropathologica Estoniana.)

Prof. Ludovicus Puusepp

Redactor.

Priv.-Doc. Dr. med. J. Rives, Priv.-Doc. Dr. med. E. Weinberg,  
Dr. med. W. Lindeberg

Secretarii.

Volumen IX.

---

Kommissionsverlag J. G. Krüger Ant. Ges.

Rüütli tän. 11, Tartu (Eesti).

---

Tartu (Dorpat)

1929.

## Le syndrome rubro-thalamique.

Par

**Théodore Dosužkov.**

P. J. 77 ans, célibataire, ancienne servante. Anamnèse: Il faut noter la déclaration faite par son patron, indiquant que, dans le dernier temps avant l'ictus, elle souffrait „d'idées fixes de caractère religieux“. Elle avait souvent des visions de la Sainte-Trinité, du diable etc. Le 20. XI. 1920 à 16 h. elle était assise pres d'une table et occupée à coudre, „quand tout à coup elle parut comme pétrifiée, se leva et faillit tomber en avant“. Retenue et rassise, elle se leva de nouveau et tomba. On la mit au lit et elle se trouva incapable de parler, bien qu'elle comprît ce qu'on lui dirait. Elle avait perdu la maîtrise de son bras et de sa jambe droits qui, s'ils étaient soulevés, retombaient flasques sur le lit. Bientôt elle perdit conscience et ne reconnaissait plus son entourage: Le trisme empêchait qu'on put lui enlever un râtelier artificiel. A 20 heures, elle se leva d'elle-même sur son séant et se mit à prier comme toujours à mi-voix. Elle prononçait tout à fait distinctement les paroles de la prière et, l'ayant terminée, elle enleva d'elle-même son râtelier et s'endormit. Le lendemain „l'état de demi-conscience“ durait encore, elle répondait seulement „oui“, „oui“, „non“, „non“. Quand on la mit sur son séant, elle eut une défécation et urina, bien qu'elle ne se fut jamais oubliée auparavant même au cours de l'attaque. C'est dans cet état qu'on la transporta à l'hôpital, où le 24 XI. elle revint à elle et reconnut son entourage. Le 15. II. 1921, elle sortit de l'hôpital. Après sa sortie, elle pouvait marcher sans canne, mais difficilement, elle traînait la jambe droite. D'après les déclarations de la malade, environ six mois après l'ictus, ont apparut, des douleurs dans la jambe droite, se manifestant par accès la nuit et qui durent encore. Il y a environ trois ans, „ses mains qui étaient renversées dans l'articulation de poignet avaient été guéries par la sainte Vierge“.

Examen clinique montre dans la sphère motrice: le tonus musculaire au début des premiers mouvement passifs dans toutes les articulations du bras et de la jambe droits est légèrement augmenté; cette augmentation disparaît si ces mouvements continuent à être répétés. Les deux membres supérieurs restent fixés dans les positions imposées. La force musculaire est diminuée à droite dans les deux membres. L'innervation des antagonistes est normale à droite, insuffisante à gauche, tant au membre supérieur qu'inférieur. On trouve indiqué sur ces membres le phénomène de Stewart-Holmes. Les syncinésies normales ne sont pas toutes conservées aux membres supérieurs: à droite on n'observe pas des oscillations du bras pendant la marche et en examinant le procédé du

moulinet; à gauche, au contraire, au cours de la marche le membre supérieur se balance fortement pour maintenir l'équilibre. Sur le membre supérieur droit, on remarque des syncinésies pathologiques: extension des doigts accompagnant tous les mouvements du membre gauche, mais dans la supination, la pronation et la flexion de la main gauche, il se produit à droite des mouvements imitatifs. Si l'on s'oppose aux mouvements du membre gauche, on voit se produire à droite des syncinésies imitatives. Sur les membres inférieurs, les syncinésies imitatives. Sur les membres inférieurs, les syncinésies contralatérales pathologiques sont bilatérales, mais seulement, lorsqu'il y a résistance et principalement sous forme de mouvements imitatifs dans l'articulation talo-crurale. A droite, les doigts se placent en éventail, lorsqu'on oppose de la résistance dans l'articulation cubitale du membre homolatéral. Le membre supérieur droit présente un tremblement grossier arythmique de caractère oscillatoire, intentionnel, non-soumis à volonté, s'exacerbant dans l'émotion, moindre dans les mouvements automatiques que dans les mouvements volontaires. La main droite a la majorité des doigts en extension, avec abduction et légère flexion du petit doigt („main thalamique“). La marche est gravement atteinte: le membre inférieur droit ne manifeste aucune initiative, il se traîne passivement derrière le gauche. La malade balaie le parquet avec le membre droit. Sa marche est très incertaine, même si on la soutient. La station debout n'est pas aussi très sûre. Dans la position de Romberg, la malade tombe en arrière. La parole est lente, parfois pronocée avec une plus grande accentuation et à plus haute voix. Réflexes: 1) Les réflexes tendineux sont plus vifs du côté droit sur les membres supérieurs. Les réflexes rotuliens sont augmentés des deux côtés; les réflexes achilléens et médio-plantaires font défaut. Les réflexes tendineux abdominaux sont conservés. 2) Les réflexes périostaux sont aussi plus vifs au membre supérieur droit. Au membre supérieur gauche, le réflexe pathologique carpo-métacarpal est présent. Sur l'épicondyle du fémur gauche, on peut déclancher non seulement le réflexe homolatéral des adducteurs, mais aussi le contralatéral. 3) Réflexes cutanés: les abdominaux sont conservés; sur le membre supérieur droit, le réflexe pathologique de Juster est positif. Sur les membres inférieurs, le réflexe d'adduction du pied est présent des deux côtés. Les réflexes plantaires sont du type normal de flexion, cependant, à droit, si l'on excite la face médiane, il se produit encore une adduction tonique et une rotation interne du pied (phénomène du jambier antérieur du Cl. Vincent) et l'opposition du petit orteil. Le réflexe du tenseur de la fascia lata est augmenté à gauche. La triple-flexion sous l'excitation cutanée ne se laisse déclancher que de la plante et à droite. 4) Les réflexes de défense font tous défaut. 5) Les réflexes profonds du cou sont absents; les réflexes de posture font défaut aux membres supérieurs à droite, à gauche ils sont diminués; aux membres inférieurs ils sont augmentés bilatéralement sur le jambier antérieur. A droite, le phénomène de Léri est positif. Dans la sphère sensitive, la sensibilité pour le chaud et le froid est diminuée au membre supérieur et inférieur et sur le cou à droite. Les autres espèces de sensibilité superficielle sont conservées. La pallesthésie est diminuée sur le membre inférieur droit. Le système sensoriel ne présente pas d'anomalies. Dans la sphère végétative, faiblesse bilatérale du réflexe pilomoteur, réflexe oculo-cardiaque augmenté et

réflexe solaire positif. Dans la sphère émotive, euphorie marquée. Dans la sphère idéative, le noyau de la personnalité est conservé, mais malade est désorientée, l'intelligence diminuée, la mémoire mauvaise; elle se rapelle mieux les événements anciens.

Il s'agit, en effet, d'athérosclérose, de démence athérosclérotique, d'hémispasie spastique du côté droit, mais ce diagnostic n'exprime pas le tableau complet d'un syndrome intéressant, qui va nous occuper de plus près.

Bien que la diminution de la force musculaire et la présence de syncinésies pathologiques appartiennent à ce tableau et que les réflexes tendineux, périostaux et ces de posture (excepté le réflexe du jambier ant.) puissent s'y ranger, les réflexes cutanés présentent un caractère anormal, le phénomène de Babinski fait défaut, le phénomène de Cl. Vincent est présent, les réflexes abdominaux sont conservés. La présence des réflexes tendineux et cutanés abdominaux rend douteuse une lésion pyramidale. Le phénomène de Cl. Vincent plaide en faveur d'une lésion extra-pyramidale. Les troubles du tonus musculaire sont évidemment de caractère extra-pyramidal (contracture intentionnelle et catalepsie passive) et le tremblement grossier intentionnel du membre supérieur ne fait pas, lui-aussi partie du tableau des lésions pyramidales. De même, les troubles de la sensibilité nous entraînent nécessairement à rechercher des altérations outre des pyramides quelque part sur le trajet du cortex à la moëlle. Les lésions gauches sont représentées par une insuffisance d'innervation des antagonistes avec le phénomène de Stewart-Holmes positif, une diminution des réflexes de posture, outre le réflexe du jambier antérieur et la catalepsie passive à droite. Il est clair que, dans notre cas, il ne s'agit pas d'une lésion du système Py, mais Ex-Py au sens large du mot. Il est impossible que cette lésion siège dans la partie du système Ex-Py située dans le tronc du cerveau au dessous du centre du tonus musculaire d'attitude puisque ce tonus est conservé. Ce fait facilite extrêmement les essais de localisation, qui peuvent se rapporter uniquement au système Ex-Py dans les parties situées au dessus de la protubérance. Si nous examinons les principaux symptômes que nous trouvons chez notre sujet, nous voyons que ce sont: 1) une contracture intentionnelle à droite et une catalepsie passive bilatérale; 2) des symptômes cérébelleux incomplets à gauche; 3) tremblement grossier intentionnel à droite; 4) des troubles de l'automatisme: dysstasie, dysbasie; 5) des douleurs dans la jambe droite et des troubles objectifs à droite de la sensibilité superficielle: hypothermesthésie, et profonde: hypopalles-

thésie; 6) une hyperréflexie tendineuse et périostale à droite, une aréflexie de posture à droite et une hyporéflexie à gauche, des réflexes cutanés et articulaires pathologiques: phénomènes de Cl. Vincent, de Juster et de Léri à droite.

Ad 1. La contracture intentionnelle concomitante à un tonus normal même diminué (syntonie d'automatisme) a été décrite par Dejerine et Roussy <sup>1)</sup> comme partie du syndrome thalamique. Bien que Roussy et Cornil <sup>2)</sup> pensent que ce soit — là le symptôme d'une lésion simultanée du corps strié, Foix et Bariéty <sup>3)</sup> ont démontré l'origine purement thalamique de ce symptôme. La catalepsie passive est un symptôme complétant la contracture intentionnelle, c'est, pour ainsi — dire, une „contracture de fixation“ qui, comme le trouble précédent de tonus, ne se fonde pas, comme on peut le voir, sur une augmentation permanente du tonus statique. L'origine de ce syndrome n'est pas si claire que la précédente: d'après quelques auteurs c'est le symptôme d'une lésion du système du noyau dentelé, d'après autres — un symptôme d'irritation cérébelleuse <sup>4)</sup>. Ce qui nous intéresse, c'est que ce symptôme apparaît bilatéralement dans notre cas.

Ad. 2. Les symptômes d'insuffisance cérébelleuse du côté gauche excluent la possibilité d'un syndrome d'irritation cérébelleuse et par là il facilitent l'hypothèse de localisation.

Ad. 3. Le tremblement intentionnel grossier est le symptôme de lésion de la substance grise et des voies partant du noyau dentelé, passant par la voie dentato — rubrale, le noyau rouge et se terminant par les voies rubro-spinales.

Ad. 4. Les troubles indiqués des automatismes peuvent accompagner n'importe quel syndrome d'une lésion des noyaux gris et peut-être aussi du tronc cérébral. Mais il importe de remarquer que la grave dysbasie du syndrome thalamique, même avec des symptômes parétiques insignifiants est l'expression d'une contracture intentionnelle.

Ad. 5. Les troubles indiqués de la sensibilité peuvent provenir d'une lésion des voies et des centres de la sensibilité: en quelque

<sup>1)</sup> J. Dejerine-G. Roussy. Le syndrome thalamique 1906.

<sup>2)</sup> G. Roussy-L. Cornil. R. N. 1921.

<sup>3)</sup> Ch. Foix-Bariéty. R. N. 1926, II.

<sup>4)</sup> Voir J. Pelnár. Choroby z poruch mimokorové šedi mozkové 1923. R. Bing. Revue v neurologii a psychiatrii 1926. K. Henner, Sborník lékařsky. 1927.

endroit sur le parcours du lemniscus medialis, du thalamus opticus, du tractus thalamo-corticalis et finalement du lobe pariétal.

Ad. 6. Le comportement des réflexes tendineux et périostaux n'indique rien d'autre qu'une lésion unilatérale du neurone central; la disparition et la diminution des réflexes de posture pourraient être l'expression de l'insuffisance cérébelleuse, mais alors elles seraient plus grandes du côté gauche que du droit. De même cela pourrait indiquer une lésion pyramidale bilatérale (mais pour laquelle nous ne trouvons pas d'autres symptômes), ou peut-être une lésion du striatum proprement dit (mais qui ne se manifeste pas par d'autres symptômes et, de plus, la dépendance des réflexes de posture du striatum est encore problématique). Quant à l'influence exercée par la couche optique sur les réflexes de posture, nous n'en savons encore rien. Nous pouvons cependant mentionner, comme nous l'avons fait dans un autre travail <sup>5)</sup>, que les réflexes de posture ne sont nullement l'expression du tonus musculaire d'attitude et que les réflexes de posture peuvent aussi manifester une dissociation entre l'état des membres supérieurs et inférieurs, comme nous le voyons dans notre cas; que l'on ne peut pas dire que l'augmentation des réflexes de posture sur le jambier antérieur provienne de la catalepsie passive, puisque, aux membres supérieurs, la catalepsie passive est accompagnée d'une diminution allant jusqu'à la disparition des réflexes. L'état des autres réflexes examinés sous le point 6 aide encore moins à l'hypothèse de localisation.

Si nous voulons donc résumer tout ce qui a été dit plus haut en une seule hypothèse de localisation, nous devons supposer que si dans notre cas, il y a une lésion unique, elle doit être localisée dans la couche optique et le mésencéphale, et que notre cas présente un syndrome thalamique fruste (Foix-Hillemand <sup>6)</sup> — contracture intentionnelle, troubles de la sensibilité superficielle et profonde, douleurs, hémiparèse) et un syndrome de la partie supérieure du noyau rouge (Chiaray-Foix-Nicolesco <sup>7)</sup> — tremblement grossier intentionnel), un syndrome rubro-thalamique provenant de lésions qui doivent avoir siège à gauche dans les étendues de substance grise indiquées. Le syndrome cérébelleux du côté gauche a peut-être aussi pour origine une lésion du mésencéphale, à savoir

<sup>5)</sup> Th. Dosužkov, Dnešní stav otázky o tonu svalovém. Revue v Neurologii a psychiatrii. 1927.

<sup>6)</sup> Ch. Foix — P. Hillemand. La Presse Médic. 1925.

<sup>7)</sup> Chiaray-Foix-Nicolesco. R. N. 1923, I.

des voies cérébellaires croisées (courant à la moëlle à travers les *brachia conjunctiva* et le *mésencéphale*). Il reste à expliquer le comportement des réflexes de posture et la catalepsie passive. Pour la dernière, il reste comme explication une lésion du système dentelé efférent, ce que l'on pourrait accepter en ce qui concerne une lésion hypothétique des voies cérébellaires dans le *mésencéphale*, mais il faudrait admettre que ces voies exercent une influence bilatérale (qu'il y aurait donc des voies croisées et non croisées). Quelle est l'origine de la diminution des réflexes de posture, c'est - là une question encore plus obscure et il importe déjà peu, qu'on incrimine une lésion de la couche optique, du noyau rouge ou des voies cérébellaires — cela doit être aussi une influence bilatérale et seulement sur les membres supérieurs, puisqu'aux membres inférieurs ce serait une influence de sens opposé. Ce n'est pas non plus impossible, étant donné la diversité des fonctions des membres supérieurs et inférieurs chez l'homme (d'investigation pour les bras, de locomotion pour les jambes).

Il ne reste qu'à mentionner qu'une lésion simultanée de la couche optique et du noyau rouge est justifiée par l'anatomie vasculaire, puisque c'est l'art. *thalamo-perforata* (*posterior inferior interna*), qui, d'après Foix et Hillemand (*loc. cit.*), irrigue aussi bien les noyaux interne et externe de la couche optique que la partie supérieure du noyau rouge, à la différence de la partie inférieure de ce dernier qui est irriguée par d'autres ramifications de l'art. *cerebri posterior* et des autres noyaux de la couche optique qui sont irrigués encore par d'autres branches. La lésion de la région de l'art. *thalamo-perforata* est le *substratum* anatomique de la lésion des noyaux interne et externe de la couche optique et de la partie supérieure du noyau rouge que nous supposons dans notre cas; elle a été décrite par les neurologistes français [Chiaray-Foix-Nicolesco (*loc. cit.*), Roussy-Lévy-Bertilon<sup>8)</sup>] et de notre clinique c'était J. Wiener<sup>9)</sup> qui a fait connaître un cas semblable. Je me permet de publier le cas présent parce que ce syndrome est dans notre cas accompagné: 1) de symptômes cérébellaires homolatéraux à la lésion; 2) de catalepsie passive bilatérale; 3) d'un trouble bilatéral des réflexes de posture (*hypo-* et *aréflexie* sur les membres supérieurs, *hyperréflexie* sur les membres inférieurs), ce qui indique une connexion entre ces symptômes et les lésions de la région indiquée

<sup>8)</sup> G. Roussy, G. Lévy, F. Bertillon, R. N. 1925, I.

<sup>9)</sup> J. Wiener. *Revue v Neurol. a psychiatr.* 1926.

et 4) parce que l'ictus, auquel est dû l'état de notre malade, a été accompagné d'une perte de conscience intéressante (sopor avec conservation des processus psychiques automatiques) et qu'actuellement notre malade présente une légère démence et l'euphorie, tandis que le sujet que nous a fait connaître Wiener présentait, au contraire, la démence accompagnée d'un pessimisme profond. Bien que les troubles de l'état émotif présentent des tendances opposées, il est cependant intéressant de noter que dans le syndrome rubro-thalamique il existe de façon constante semble-t-il, des troubles de la sphère émotive, ce qui plaide en faveur de la conception esquissée par Haškovec, d'un psychisme sous-cortical <sup>10</sup>).

---

<sup>10</sup>) Voir: L. Haškovec, Revue v neurol. a psychiatr. 1910, 1923, 1925 et R. N. 1925 I.

FOLIA NEUROPATHOLOGICA ESTONIA

Vol. I—IX (1924—1929)

sisaldab töid neuropatoloogia aladelt, mis tehtud Eestis ja välismaadel. Erakorralistel juhtumistel võivad ka väljamaa trükitud saada. Tööd võivad avaldatud saada autori soovil ehk saksa keeles, mis sellest tingitud, et käesolev ajakiri on mõeldud peamiselt Eesti teadusega. Ajakiri kuulub Eesti kliiniku teadusliku kapitali summadest (kogutud prof. Puusepp

Ajakiri ilmub neli korda aastas, üksikute vihkudena; kaks vihku sünnitavad ühe köite 12—15 trükipoogna suuruses.

Köite hind 7—8 krooni, väljamaale 2—2,5 dollarit. Eesti Neuroloogia Seltsi liikmetele ja üliõpilastele 5—6 krooni.

Tellimiste asjus pöörata: Eesti, Tartu, Närvi-kliinik, Prof. L. Puusepp.

ESTICA

A-16241

i 28860172

FOLIA NEUROPATHOLOGICA ESTONIANA

Vol. I—IX (1924—1929)

enthält Arbeiten aus allen Gebieten der Neurologie, welche aus Eesti stammen. In besonderen Fällen können auch Arbeiten ausländischer Autoren gedruckt werden. Die Arbeiten werden nach Wahl des Verfassers in deutscher, englischer oder französischer Sprache veröffentlicht. Die Zeitschrift erscheint vier mal jährlich in Heften, wobei zwei Hefte zu einem Bande von 12—15 Druckbogen vereinigt werden. Preis pro Band 7—8 Estn. Kronen, ins Ausland 2—2,5 Dollar einschliesslich Porto. Für Mitglieder der Neurologischen Gesellschaft in Eesti und für Studenten 5—6 Estn. Kronen. Abonnement und Anerbieten zum Tausch der Zeitschriften empfängt der Redakteur. Adresse: Eesti, Dorpat, Nervenlinik der Universität, Prof. L. Puusepp.

FOLIA NEUROPATHOLOGICA ESTONIANA

Vol. I—IX (1924—1929)

contiennent des ouvrages de tous les domaines de neurologie, qui sont faits en Estonie. Les études sont publiées en français, anglais ou allemand au choix de l'auteur. Chaque volume contient environ 12—15 feuilles; en général 2 fascicules forment un volume. Les fascicules paraissent 4 fois par an, ce sont 2 volumes par an. Prix par volume provisoirement 7—8 Kronen. A l'étranger franco 2—2,5 Dollars. On est prié de s'adresser pour l'abonnement et l'échange des journaux au Redacteur. L'adresse: Estonie, Clinique Neuro-patholog. de l'Université de Tartu, Prof. L. Puusepp.

FOLIA NEUROPATHOLOGICA ESTONIANA

Vol. I—IX (1924—1929)

publishes articles on various phases of neurology. Articles are published in English, French or German, according to the preference of the authors. Each volume of about 180 to 240 pages consists of two numbers which are published quarterly, two volumes appearing each year. The price per volume is provisionally set at 7—8 Est. kron., or 2 to 2,5 dollars in foreign countries. Subscriptions and offers in exchange should be sent to: The Editor, Folia Neuropathologica Estoniana, Neurological Clinic, Professor L. Puusepp, Tartu, Esthonia.