A propos de la thèse d'André Pierre-Marie (1891-1929), une histoire du syndrome thalamique

Olivier Walusinski

Résumé

Ce n'est qu'au XIX^e^ siècle, surtout en raison de la fréquence élevée de cas de tabes dorsalis, que la physiologie de la sensibilité s'éclaire, en articulant les récepteurs dolorifiques, déjà connus, aux voies de conduction périphériques, médullaires et centrales. Après avoir été considéré comme une structure intervenant dans le contrôle de la motricité à la suite d'expérience de vivisection, la mise en évidence de la vascularisation du thalamus à partir de l'artère cérébrale postérieure permet d'individualiser les symptômes cliniques de l'ictus thalamique grâce à Jules Dejerine et Gustave Roussy. L'éponyme syndrome de Dejerine-Roussy (1903-1905) en garde la mémoire. La thèse de Gustave Roussy consacrée au syndrome thalamique en 1907 est le véritable premier travail mettant en évidence une douleur d'origine centrale. En 1924, Roussy aide André Pierre-Marie, le fils de Pierre-Marie, à rédiger sa thèse dans laquelle est développée la sémiologie distinguant les douleurs centrales thalamiques des déficits sensitifs, éventuellement douloureux d'origine corticale, à la suite de la prise en charge des nombreux blessés pariétaux de la première guerre mondiale. Cet article évoque les nombreux travaux et controverses qui, pendant la dernière décennie du XIX^e^ siècle et le premier quart du XX^e^, ont permis la compréhension de la physiologie centrale de la sensibilité, ses déficits pathologiques, l'expérience éprouvante de l'hyperpathie et les mouvements anormaux parfois associés.

Introduction

Pendant des siècles, les philosophes s'occupent seuls de la douleur alors que les préceptes religieux impriment exclusivement leur emprise conceptuelle. Ce n'est qu'au XIX^e^ siècle, surtout en raison de la fréquence élevée de cas de tabes dorsalis, que la physiologie de la sensibilité s'éclaire, en articulant les récepteurs dolorifiques, déjà connus, aux voies de conduction périphériques, spinales et encéphaliques. La sémiologie de cette époque distingue trois modalités sensitives superficielle (tact, douleur, température) et la sensibilité profonde[1]. Les observations anatomocliniques établissent que les lésions des voies ou des centres d'étape des excitations douloureuses déterminent logiquement la suppression de la perception douloureuse, mais aussi, paradoxalement, sont susceptibles, dans certains cas, de provoquer une amplification considérable du ressenti pénible : l'hyperpathie. Ainsi jusque vers les années 1890, la douleur est étudiée comme une entité globale sans distinguer explicitement son caractère périphérique ou central. De 1890 vers 1925, le concept de douleur d'origine centrale est rattaché aux seules lésions du thalamus. Puis et jusqu'à maintenant, les douleurs d'origine centrale, ne sont plus seulement thalamiques mais aussi spinales, sous-corticales et corticales, incorporant le rôle du système sympathique, de la région bulbo-protubérantielle (atteinte du trijumeau) et du cortex pariétal[2] [3].

Nous souhaitons ici éclairer l'histoire de l'individualisation du syndrome thalamique entre 1890 et 1925, grâce à la clinique aidée de l'anatomopathologie. Il explique des perturbations de la sensibilité, indifférenciées jusqu'alors des déficits corticaux. Un homme tient une place éminente dans la conduite de ces recherches, Gustave Roussy (1874-1948). Il y associe son dû à son premier maître, Jules Dejerine (1849-1917), l'éponyme *syndrome de Dejerine-Roussy* en témoigne, et son dû à son successeur à la chaire de Clinique des Maladies du Système nerveux, Pierre-Marie (1853-1940), alors que l'inimitié que se manifestent ces deux grands neurologues, demeure célèbre. Chose méconnue, Roussy aide particulièrement André Pierre-Marie (1891-1929), le fils du troisième célèbre successeur de Jean-Martin Charcot (1825-1893), dans la rédaction de sa thèse de doctorat consacrée à la distinction des douleurs du syndrome thalamique des autres types de douleurs centrales. Parcourons les travaux menés durant cette période, la thèse d'André Pierre-Marie en demeurant une synthèse méconnue[4].

Isolement du syndrome thalamique

Inaugurant la méthode anatomo-clinique, Nicolas Saucerotte (1741-1814) est le premier à attribuer, en 1768, une fonction de commande motrice des membres à la structure qu'il nomme « *les couches optiques* »[5], en examinant des soldats victimes de traumatismes crâniens[6]. Initialement dénommée couches des nerfs optiques, cette structure (colliculi nervorum opticorum) était considérée depuis Galien (129-ca 216) et jusqu'au XVIII^e^ siècle

[1] Brécy M. Les troubles de la sensibilité dans l'hémiplégie cérébrale. Thèse Paris n°283 : J. Rousset; 1902.
[2] Canavero S, Bonicalzi V. Central Pain syndrome. Cambridge, New York : Cambridge University Press; 2011.
[3] De Smet Y. Le syndrome thalamique de Dejerine-Roussy. Rev Neurol (Paris) 1986;142(4):259-266.
[4] de Ajuriaguerra J. Le douleur dans les affections du système nerveux central. Paris : Doin; 1939.
[5] Ce nom résulte d'une erreur attribuant, depuis l'antiquité, une relation entre le thalamus et les nerfs optiques. En fait les nerfs optiques sont reliés aux corps genouillés externes.
[6] Saucerotte N. Mémoire sur les contre-coups dans les lésions de la tête. In Mélanges de Chirurgie. Paris : Gay, Belin, Villier, Rigot, Croulbois, Durville; 1801.

comme lieu de l'origine des nerfs optiques d'après François Chaussier (1746-1828)[7]. Le mot « *couches* » signifie dans ce cas lieu de naissance. Galien utilise le terme *Thalamus* (θάλαμος), signifiant lieu de naissance en grec. Cette appellation demeure d'usage international alors que Franz Joseph Gall (1758-1828) avait proposé en 1810 la dénomination « *grands ganglions cérébraux inférieurs* », restée sans pérennité[8].

Achille-Louis Foville (1799-1878) et Félix Pinel-Grandchamp (ou Pinel de Grandchamp 1798-1851)[9], Étienne Serres (1768-1868)[10], François Magendie (1783-1855)[11] et François-Achille Longet (1811-1871)[12] réalisent des expériences de vivisection chez des chiens, lésant unilatéralement le thalamus, déclenchant « *des mouvements de manège* ». Mais les lésions produites sont imprécises tant par leur taille que leur localisation réelle. La brève survie des animaux n'autorise pas d'observations détaillées des modifications comportementales éventuelles.

Jean-Baptiste Demeaux (1815-1886) est le premier, en 1843, à proposer une observation détaillée d'hémiplégie avec un hémianesthésie affectant tous les modes, touchant les membres droits, l'hémicorps droit, l'hémiface avec hémi-anosmie, hémi-ageusie et cécité homolatérale. Une récupération progressive permet à la malade de quitter l'hôpital. Demeaux n'a donc pas réalisé d'autopsie[13]. En 1859, l'autrichien Ludwig Türck (1810-1868) de Vienne est le premier à publier quatre cas d'hémiplégie avec hémianesthésie qu'il a autopsiés[14]. Deux de ses patients ont « *des foyers apoplectiques anciens à la périphérie externe des couches optiques* », mais qui s'étendent à la capsule interne. L'hémianesthésie est totale. Turck ne décrit pas de douleurs associées.

En 1865, Jules Luys (1828-1897) estime que toutes les fibres sensitives, regroupées dans le pédoncule, se terminent dans le thalamus. A la suite, certaines auraient une projection corticale alors non précisée[15]. En 1866, dans une de ses leçons, Alfred Vulpian (1826-1887) écrit : « *ces renflements sont donc des parties intermédiaires au cerveau proprement dit et à l'isthme de l'encéphale, et leurs fonctions sont sans doute différentes de celles du cerveau. Mais il faut bien avouer que l'on n'a que peu de données, très incomplètes, sur la nature de leurs fonctions* »[16].

En 1873, Édouard Fournié (1833-1886) améliore la technique expérimentale, usant d'une aiguille fine afin d'injecter une solution caustique, telle le chlorure de zinc coloré en bleu par l'aniline. Il met ainsi en évidence, après des convulsions initiales, une abolition complète de la sensibilité controlatérale au côté injecté : « *le centre des perceptions simples, centre auquel viennent aboutir toutes les fibres impressionnantes, et sa destruction, qui a coïncidé avec la perte de tous les sens et la conservation du mouvement, nous autorise à admettre que le point où le mouvement impressionneur est transformé en perception ou en chose sentie se trouve dans les couches optiques* »[17]. Là encore, la brève survie des animaux n'assure pas formellement ses conclusions qui prennent l'aspect de raisonnements extrapolés plus que de preuves scientifiques.

Raphael Veyssière (1844-1885), élève de Louis Ranvier (1835-1922), explique dans sa thèse dont Charcot préside le jury le 6 août 1874[18], comment, après avoir écouté des leçons de ce maître en 1873, examinant la célèbre hystérique Justine Etchevery (en réalité Etchegoyhen 1828-1905, devenant infirmière à La Salpêtrière après la mort de Charcot) affectée d'hémianesthésie qualifiée d'hystérique[19], il consacre sa thèse à ce sujet, lui l'ancien interne de Vulpian. Choisissant d'utiliser la pathologie humaine comme guide de pathologie expérimentale, Veyssière, aidé d'Henri-Camille Carville (1828-1885) chef du laboratoire de Vulpian, ajoute aux vingt observations recueillies par ses maîtres, seize expériences sur des lapins et des chiens. Après des ablations partielles de cortex et des injections caustiques localisées, il conclut : « *pour provoquer l'hémianesthésie par une lésion cérébrale, il faut que cette lésion porte sur l'expansion pédonculaire* ». Pour lui, la lésion « *de la couche optique* » ne produit pas l'hémianesthésie mais des mouvements involontaires (tremblement, hémichorée).

---

[7] Chaussier F. Exposition sommaire de la structure et des différentes parties de l'encephale ou Cerveau, suivant la méthode adoptée à l'École de Médecine de Paris. Paris : Théophile Barrois; 1807.

[8] Gall FJ, Spurzheim JG. Anatomie et physiologie du système nerveux en général, et du cerveau en particulier, avec des observations sur la possibilité de reconnoître plusieurs dispositions intellectuelles et morales de l'homme et des animaux, par la configuration de leurs têtes. Paris : chez N. Maze; 1810.

[9] Foville de A, Pinel-Grandchamp F. Recherches sur le siège spécial de différentes fonctions du système nerveux. Paris : imp. A. Bobée; 1823.

[10] Serres E. Anatomie comparée du cerveau dans les quatre classes des animaux vertébrés appliqué à la physiologie et à la pathologie du système nerveux. Paris : Gabon; 1824.

[11] Magendie F. Mémoire physiologique sur le cerveau, lu dans la séance publique de l'Académie royale des sciences, le 16 juin 1828. Paris : impr. de Firmin-Didot; 1828.

[12] Longet FA. Anatomie et physiologie du système nerveux de l'homme et des animaux vertébrés : ouvrage contenant des observations pathologiques relatives au système nerveux et des expériences sur les animaux des classes supérieures. Paris : Fortin, Masson; 1842.

[13] Demeaux JB. Des hernies crurales, Du farcin chronique, De l'hémiplégie hémianesthésie. Thèse Paris n°149 : imp. Rignoux; 1843.

[14] Türck L. Über die Beziehung gewisser Krankheitsherde des grossen Gehirns zu Anästhesie. Sitzungsberichte der Kaiserlichen Akademie der Wissenschaften. Mathematisch-naturwissenschaftliche Classe Wien 1859;36:191-199.

[15] Luys J. Recherches sur le système nerveux cérébro-spinal, sa structure, ses fonctions et ses maladies. Paris : JB Baillière ; 1865.

[16] Vulpian A. Leçons sur la physiologie générale et comparée du système nerveux faites au Museum d'Histoire naturelle. Paris : Germer Baillière ; 1866.

[17] Fournié Ed. Recherches expérimentales sur le fonctionnement du cerveau. Paris : Delahaye ; 1873.

[18] Veyssière R. Recherches cliniques et expérimentales sur l'hémianesthésie de cause cérébrale. Thèse Paris n°379 : Adrien Delahaye; 1874.

[19] Charcot JM. De l'ischurie hystérique (Neuvième leçon). Leçons sur les maladies du système nerveux faites à La Salpêtrière. Paris : Adrien Delahaye; 1872-1873.

Le 6 mars 1874, Charcot préside la thèse de Louis-Alexis Virenque (?- ?) consacrée aux hémianesthésies. Ce dernier tente de distinguer celles d'origine hystérique de celles organiques. Ces dernières sont persistantes, gardant toujours les mêmes critères déficitaires et accompagnent une hémiparésie ou une hémiplégie du même côté. Virenque rapporte que, pour Charcot, l'origine est une lésion pédonculaire[20].

D'après l'écossais David Ferrier (1843-1928), les ganglions de la base forment un lien entre l'impression et l'action pour les automatismes inconscients alors que les actions complexes nécessitent l'intervention hémisphérique[21]. Henri Duret (1849-1921) traduit plusieurs des articles de Ferrier[22] [23] et établit, avec Carville, une synthèse dans *les Archives de Physiologie* en 1875[24] dont il ressort que pour Ferrier « *les couches optiques sont des centres sensitifs* »[25].

En 1876, Fulgence Raymond (1844-1910), dans sa thèse consacrée aux hémichorées et aux hémianesthésies, n'évoque que dans deux observations sur quarante-deux une atteinte de la couche optique, sans noter l'existence de douleurs accompagnant l'hémianesthésie dont il rapporte la cause à une lésion de la couronne rayonnante (corona radiata). Il suppose que le cortex occipital est le siège de la sensibilité[26].

En 1877, l'allemand Herman Nothnagel (1841-1905) réplique les expériences de Veyssière et conclut que le thalamus est « *un centre où se transforment en mouvement les impressions sensitives* »[27].

Jean-Abel Lafforgue (1851-?) tente d'infirmer les résultats des travaux de Luys, affirmant dans sa thèse en 1877 que le thalamus est uniquement dédié à la motricité et n'a aucune fonction sensitive[28]. Il pointe, avec raison, toute la difficulté de trouver des lésions n'affectant que le thalamus sans qu'elles touchent la capsule interne. Quant à Albert Pitres (1848-1928), qui conteste aussi les propositions de Luys en porte-parole de Charcot, il avoue à propos « *des corps opto-striés* » : « *nous ne connaissons pas encore les fonctions* »[29].

Gilbert Ballet (1853-1916), interne de Charcot en 1880 et son premier chef de clinique en 1882, soutient une thèse novatrice le 29 mars 1881 titrée : « *Recherches anatomiques et cliniques sur le faisceau sensitif et les troubles de la sensibilité dans les lésions du cerveau* »[30]. En effet, alors que les voies de la motricité commencent à être bien identifiées, Ballet constate : « *l'obscurité règne encore sur plus d'un point du trajet des fibres centripètes, que la pathologie a insuffisamment éclairée* ». En 1872, Theodor Meynert (1833-1892) identifie la pariétale ascendante comme réceptacle de la sensibilité[31]. En 1875, Charcot le rappelle dans une de ses leçons sur les localisations cérébrales consacrée aux trajets des voies sensitives vers le thalamus et ses projections corticales, en énumérant de nombreux auteurs ayant participé aux lents progrès de cette compréhension[32]. Ballet n'évoque à aucun moment dans sa thèse les atteintes thalamiques comme cause d'hémianesthésie, ne décrivant que des atteintes de la capsule interne, sans préciser si elles touchent aussi le thalamus, associée ou non à une lésion corticale rétro-rolandique.

En 1887, Vladimir von Bechterev (Владимир Михайлович Бехтерев 1857-1927) excite le thalamus de divers animaux par piqures et électrisation. Il conclut que « *la couche optique est en rapport avec la fonction des mouvements involontaires innés et réflexes d'ordre compliqué, elle est le centre des mouvements réflexes de l'expression* »[33], c'est-à-dire de la mimique. Elle a aussi, pour lui, une activité sur la motricité digestive et de la vessie et d'autres fonctions végétatives.

L'allemand Ludwig Edinger (1855-1918) introduit, le premier en 1891, le concept de douleur neuropathique centrale en décrivant le cas d'une patiente de 48 ans souffrant « *heftige Schmerzen und deutliche Hyperaesthesie in den gelaehmten Glieden* ». Ses terribles douleurs, non apaisées par la morphine, la conduisent au suicide[34]. A l'autopsie Edinger découvre un infarctus au niveau du noyau externe du thalamus et une partie du

[20] Virenque LA. De l'hémianesthésie. Thèse Paris n°93 : A. Parent ; 1874.
[21] Ferrier D. The Functions of the brain. London : Smith, Elder & Co.; 1876.
[22] Ferrier D. The Location of Functions in the Brain. Proceedings of the Royal Society of London 1873-1874;22:228-232.
[23] Ferrier D. Experiments on the brain of monkeys. Proceedings of the Royal Society of London 1875;23:156-163.
[24] Carville C, Duret H. Sur les fonctions des hémisphères cérébraux (Histoire, critique et recherches expérimentales). Archives de Physiologie normale et pathologique 1875;7:352-491.
[25] Ferrier D, Duret H. Pathologie expérimentale. Recherches expérimentales sur la physiologie et la pathologie cérébrales. Le Progrès médical 1873;1(28):333-334 / 1874;2:3-4 / 15-17 / 27-29 / 52-54 / 77 / 92 / 108-109 / 138-140 / 168-169 / 199 / 232-233 / 247-249.
[26] Raymond F. L'hémichorée, l'hémianesthésie, et les tremblements symptomatiques Thèse Paris n° 157: imp. Cerf; 1876.
[27] Nothnagel H. Experimentelle Untersuchungen über die Functionen des Gehirns. Berlin : G. Reimer; 1877.
[28] Lafforgue JA. Étude sur les rapports des lésions de la couche optique avec l'hémianesthésie d'origine cérébrale. Thèse Paris n°414: imp. A. Parent; 1877
[29] Pitres A. Recherches sur les lésions du centre ovale des hémisphères cérébraux étudiées au point de vue des localisations cérébrales. Paris : aux Bureaux du Progrès médical et Vᵉ Adrien Delahaye; 1877.
[30] Ballet G. Recherches anatomiques et cliniques sur le faisceau sensitif et les troubles de la sensibilité dans les lésions du cerveau. Thèse Paris n°95 : V. Goupy et Jourdan ; 1881.
[31] Meynert Th. Der Bau der Großhirnrinde und seine örtliche Verschiedenheiten nebst einem pathologisch-anatomischen Korollarium. Wien: Heuser, Neuwied; 1872.
[32] Charcot JM. Dixième leçon : de l'hémianesthésie hystérique. Leçons sur les maladies du système nerveux faites à La Salpêtrière. Paris : Adrien Delahaye; 1875.
[33] Bechterew W. Die Bedeutung der Sehhügel auf Grund von experimentellen und pathologischen Daten. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin 1887;110:322-365.
[34] Edinger L. Giebt es central entstehende Schmerzen? Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1891;1:262–282.

pulvinar controlatéraux à la douleur. La douleur de cette malade s'associe à de l'hémiathétose et de l'hémianopsie controlatérales à l'infarctus.

Frederick Greiff (?-?) d'Heidelberg publie en 1893 une observation d'hémiathétose accompagnée d'hyperesthésie et des douleurs extrêmes. L'autopsie révèle un infarctus du noyau ventral postérolatéral du thalamus[35].

En 1898, Jean Sellier (1862-1935) et Henri Verger (1873-1930) détruisent de façon précise certaines des parties du thalamus par électrolyse : « *les lésions même petites du thalamus amènent le syndrome typique de l'hémianesthésie dite organique* »[36].

En 1900, Adolf Wallenberg (1862-1939) ajoute un cas de douleurs de la face dans le territoire du trijumeau après infarctus du noyau ventro-postéro-médian du thalamus[37].

En 1902 Joseph Babiński (1857-1932) et Jean Nageotte (1866-1948) publient un cas de syphilome infiltrant le bulbe et responsable d'un tableau complexe avec hémiparésie et hémianesthésie au tact et à la température avec des désordres de la motricité oculaire et cérébelleux. Leur conclusion est modeste, se contentant d'apporter leur contribution à la compréhension des voies de conduction[38].

Alors qu'Augusta Klumpke-Dejerine (1859-1927) et Jules Dejerine ne décrivent pas clairement le faisceau spino-thalamique dans leur *Anatomie des centres nerveux* (1895-1901)[39], leur élève Édouard Long (1868-1929) l'envisage dans sa thèse en 1899[40], mais Dejerine reconnaît cette voie sensitive dans sa *Sémiologie des affections du système nerveux* en 1914[41]. Brécy, dans sa thèse de 1902, rapporte que les Dejerine « *admettent que les altérations du thalamus dans sa partie inférieure, quand elles sont peu étendues, peuvent déterminer dans les membres du côté opposé du corps des douleurs en même temps qu'un état hyperesthésique plus ou moins marqué* »[1]. Ce témoignage anticipe la contribution à venir de Dejerine et Roussy.



Fig 1. De g à dr André-Thomas, Jules Dejerine, Maurice Chiray en 1904 (Collection OW).

La contribution de Jules Dejerine et Gustave Roussy

Observant en 1903 deux patients avec hémiparésie mais surtout avec une hémianesthésie touchant le tact et la sensibilité profonde (« *hémiplégie très faible, hémianesthésie excessive* »), Dejerine et le suisse M. Egger (?-?) localisent l'origine de ces désordres à la couche optique : « *la lésion* [se situe] *dans la région où le faisceau sensitif et le faisceau moteur se trouvent séparés l'un de l'autre* »[42]. Ils signalent les douleurs associées, mais plus brièvement que Brécy ne l'évoquait, pour s'appesantir sur l'hémiataxie. André-Thomas (1867-1963) et Maurice Chiray (1877-1954), tous deux élèves de Dejerine (figure 1), publient en 1904 un cas autopsié, explicitement dénommé syndrome thalamique : hémiplégie légère, choréo-ataxie et athétose, apparues à la disparition de la paralysie dans le même territoire, déficits marqués des sensibilités principalement la profonde, mais sans signaler de douleurs[43]. Après ces deux premiers cas, Maurice Dide (1873-1944) et Albert Durocher (1879-1906) ajoutent en 1904 un cas associant une légère hémiparésie à un déficit sensitif global important. L'autopsie constate un ictus

[35] Greiff, F. Zur Localisation der Hemichorea. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten 1893;14:598-624.
[36] Sellier J, Verger H. Recherches expérimentales sur la physiologie de la couche optique. Archives de physiologie normale et pathologique 1898;30:706-713.
[37] Wallenberg, A. Secundäre sensible Bahnen im Gehirnstamme des Kaninchens, ihre gegenseitige Lage und ihre Bedeutung für den Aufbau des Thalamus. Anatomischer Anzeiger 1900;18:81-105.
[38] Babinski J, Nageotte J. Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées. Nouvelle Iconographie de La Salpêtrière 1902 ;14 :492-512.
[39] Dejerine J. Anatomie des centres nerveux. Paris : Rueff;1895-1901.
[40] Long Ed. Les voies centrales de la sensiblité générale (Étude anatomi-clinqiue). Thèse Paris n°3 : Steinhel ;1899.
[41] Dejerine J. Sémiologie des affections du système nerveux. Paris : Masson; 1914.
[42] Dejerine J, Egger M. Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de l'incoordination motrice (Ataxie d'origine périphérique et ataxie d'origine centrale). Rev Neurol (Paris) 1903;11:397-405.
[43] Thomas A, Chiray M. Sur un cas de syndrome thalamique. Rev Neurol (Paris) 1904;11:505-511.

affectant le thalamus et la capsule interne ce qui en limite l'intérêt démonstratif[44]. Quoiqu'il en soit, l'hémianesthésie organique est néanmoins alors affirmée.

Le 7 décembre 1905, Roussy rapporte à la Société de Neurologie de Paris l'observation d'une hémorragie cérébrale limitée « *à la couche optique sans participation des parties encéphaliques avoisinantes* »[45]. Il ne manque pas de signaler que ce premier cas auquel il s'intéresse est incomplet. Malgré une survie de vingt jours, la confusion mentale ne lui permet pas de préciser les déficits sensitifs ni d'apprécier la douleur ressentie éventuelle.

L'année suivante, il présente avec son maître Dejerine, le 7 juin1906, deux nouveaux cas cliniques et anatomopathologiques, complétant trois autres cas publiés depuis peu par d'autres auteurs et qui les autorisent à établir la sémiologie clinique complète du syndrome thalamique : « *à un tableau symptomatique identique répond une lésion localisée exactement au même point de la couche optique* »[46]. Ce syndrome thalamique est caractérisé par :

1. « *une hémiplégie légère habituellement sans contracture et rapidement régressive,*
2. *une hémianesthésie superficielle persistante à caractère organique pouvant être, dans certains cas, remplacée par de l'hyperesthésie cutanée, mais s'accompagnant toujours de troubles marqués et persistant des sensibilités profondes,*
3. *de l'hémiataxie légère et de l'astéréognosie plus ou moins complète,*
4. *s'ajoutent des douleurs vives, du côté hémiplégié, persistantes, paroxystiques, souvent intolérables et ne cédant à aucun traitement antalgique,*
5. *des mouvements choréo-athétosiques dans les membres du côté paralysé* ».

Ils complètent leur énumération par d'éventuels troubles sphinctériens et une hémianopsie. Ce tableau se révèle dans toute sa pureté quelques mois après l'ictus. Ils ne notent pas le déficit de mimique vu par Bechterev. L'hémichorée, peu développée et l'hémi-athétose sont fréquentes, surtout au niveau des doigts de la main parésiée. Les tremblements sont absents. L'hémiataxie est constante, légère et restreinte, bien différente de l'ataxie tabétique alors si répandue. Les désordres de la sensibilité « *prennent une importance capitale* ». Les trois sensations, tact, douleur, température, sont objectivement altérées mais jamais totalement perdues. La sensibilité profonde est beaucoup plus déficitaire.

Mais surtout les troubles subjectifs sont au premier plan, à type de douleurs d'installation précoce, touchant non seulement les membres paralysés mais aussi la face et le tronc. Les malades éprouvent de grandes difficultés à les localiser précisément mais leur caractère continu avec exacerbations paroxystiques, après un simple effleurement, est typique. Elles arrachent des cris aux malades et les empêchent de dormir ou les réveillent en sursaut. « *Une impotence douloureuse* » en est la conséquence.



Fig. 2. Gauckler, Roussy, Dejerine en 1905 (© OW).

[44] Dide M, Durocher A. Un cas de syndrome thalamique avec autopsie. Rev Neurol (Paris) 1904;11:802-804.
[45] Roussy G. Hémorragie de la couche optique. Rev Neurol (Paris) 1905;13:1227-1229.
[46] Dejerine J, Roussy G. Le syndrome thalamique. Rev Neurol (Paris 1906;14:521-532.

Dejerine et Roussy (figure 2) distinguent ce tableau clinique de celui que venait de décrire Fulgence Raymond (1844-1910) et Raymond Cestan (1872-1933), le syndrome protubérantiel supérieur, au cours duquel les paralysies oculaires et les tremblements sont au premier plan, et absents lors du syndrome thalamique[47].

Ils concluent : « *Une lésion de la couche optique intéressant le noyau externe dans sa partie postéro-externe et prenant en outre une partie des noyaux médian et interne ainsi que le fragment correspondant de la capsule interne, donne en clinique un tableau symptomatique toujours semblable à lui-même* [...]. *Ce tableau symptomatique constitue un nouveau syndrome qui doit prendre rang dans la nosologie : le syndrome thalamique* ». Ils terminent en renvoyant à un travail ultérieur qui s'avérera la thèse que prépare alors Gustave Roussy.

La thèse de Gustave Roussy

Gustave Roussy soutient sa thèse en 1907, titrée : « *La couche optique (étude anatomique, physiologique & clinique), Le syndrome thalamique* », monumental travail de 371 pages[48]. Après un long chapitre historique, Roussy décrit l'anatomie du thalamus, notamment de ses artères, puis ses différents noyaux. Il s'étend sur les connexions en citant essentiellement les travaux d'Augusta Dejerine-Klumpke publiés en 1901 dans *L'Anatomie des centres nerveux*[49]. Roussy consacre d'importants développements à ses propres expériences d'anatomo-physiologie. Après avoir procédé à des destructions localisées du thalamus chez des chiens et des chats, il sacrifie huit singes dont un seul survit suffisamment longtemps, à son grand désespoir, pour être étudié d'abord cliniquement puis en anatomopathologie. Il illustre son texte dense de nombreux dessins et photographies (figure 3).

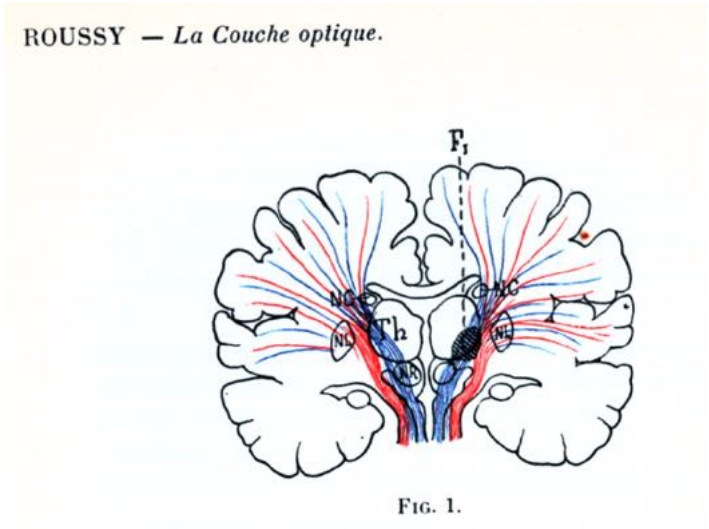


Fig. 3. Illustration de la thèse de Roussy localisant le syndrome thalamique (© OW).

La deuxième partie de la thèse est consacrée à la clinique. Roussy explique s'inspirer de la thèse soutenue en 1897 par André-Thomas fondant la sémiologie du syndrome cérébelleux[50], pour lui, fonder, par sa thèse, une sémiologie précise du syndrome thalamique. Assemblant les observations publiées par Dejerine[51], André-Thomas et Chiray, et d'autres, soit au total dix cas, il bâtit, reprenant quasi à l'identique la description de Dejerine en 1903 « *un tableau symptomatique identique qui répond à une lésion localisée exactement au même point de la couche optique* » qui prouve « *l'existence d'un nouveau syndrome clinique déterminé par des lésions de la couche optique, le syndrome thalamique* ».

Roussy établit le relais thalamique des voies sensitives : « *pour produire un tel syndrome, il ne suffit pas que le thalamus soit lésé, il faut encore que cette lésion siège dans une région spéciale de ce ganglion, à savoir : en avant du pulvinar, dans la partie postérieure et inférieure du noyau externe du thalamus, région du ruban de Reil* ».

Aux symptômes précédemment rappelés, il ajoute la rareté du signe de Babiński et de la trépidation épileptoïde, et précise la possibilité d'une hémianopsie associée. Il insiste sur la distinction des hémiplégies les plus fréquentes où le tableau moteur est au premier plan et les désordres sensitifs mineurs et rapidement résolutifs

[47] Raymond F, Cestan R. Le syndrome protubérantiel supérieur. Gazette des Hôpitaux civils et militaires. 1903;76(82):829-834.
[48] Roussy G. La couche optique (étude anatomique, physiologique & clinique), Le syndrome thalamique. Thèse Paris : G. Steinhel ; 1907.
[49] Dejerine J, Dejerine-Klumpke A. Anatomie des centres nerveux. Paris : Rueff; 1895-1901.
[50] Thomas A. Le cervelet, étude anatomique, clinique et physiologique. Thèse Paris n° : Steinhel; 1897.
[51] Dejerine J, Egger M. Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de l'incoordination motrice (Ataxie d'origine périphérique et ataxie d'origine centrale). Rev Neurol (Paris) 1903;11:397-405.

alors que le syndrome thalamique en est un peu le miroir inverse, parésies transitoires, hémianesthésie et douleurs excuriantes au premier plan.

Roussy termine sa thèse par une réflexion, en partie hypothétique, sur la physiopathologie du syndrome et notamment des phénomènes douloureux. La postérité use indifféremment, depuis sa thèse, de l'appellation « *syndrome thalamique* » ou de l'éponyme « *syndrome de Dejerine-Roussy* »[52].

Roussy, l'ancien interne de Dejerine et de Pierre-Marie (1853-1940), est nommé, un an après sa thèse chef de travaux d'anatomo-pathologie à la Faculté de Médecine de Paris alors que Pierre-Marie est le titulaire de la chaire d'Anatomie pathologique. Il succédera à ce dernier, en 1925, au départ en retraite de ce second maître.

C'est alors, en 1924, qu'André Pierre-Marie consacre sa thèse à distinguer les déficits sensitifs d'origine corticale de ceux secondaires à une lésion thalamique.

Brève biographie d'André Pierre-Marie

André Henri Pierre-Marie (figure 4), né le 28 mars 1891 à Paris est le fils de Pierre-Marie. Il est reçu 57è au concours de l'externat en décembre 1910 puis 61è à celui de l'internat, seulement en décembre 1920, après avoir dû consacrer cinq ans à ses obligations militaires. Il débute son internat pendant quelques mois, en 1920, auprès de son père à La Salpêtrière, puis passe l'année 1921 à l'Hôpital Saint-Louis chez Georges Thibierge (1856-1926). Il est ensuite à nouveau pendant deux ans interne de son père à La Salpêtrière[53]. Il soutient sa thèse en 1924, présidée par Georges Guillain (1876-1961) qui a succédé à son père l'année précédente à la Chaire de clinique des Maladies du Système nerveux. André Pierre-Marie se marie le 30 janvier 1922 avec Flavie Révillon (1901-1990).

Il poursuit sa carrière à l'Institut Pasteur où il s'intéresse aux infections et aux intoxications digestives. Au cours d'une expérience, il reçoit de la toxine botulique dans un œil et meurt du botulisme quelques jours plus tard, le 11 juillet 1929[54]. La principale publication d'André Pierre-Marie demeure sa thèse[55].

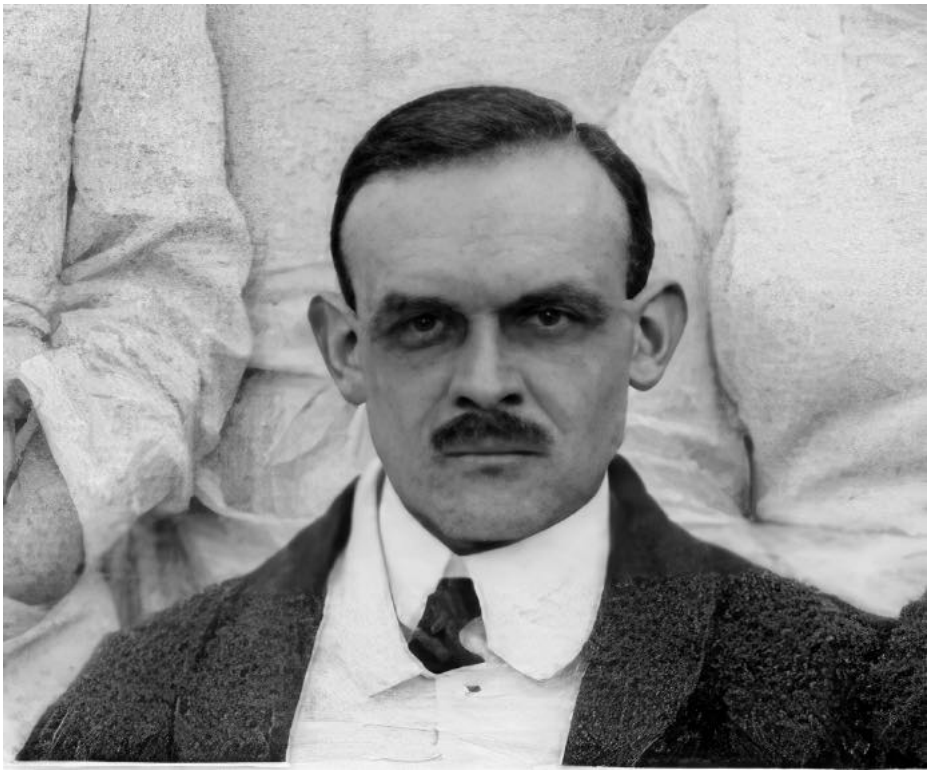


Fig. 4. André Pierre-Marie interne en 1922 à La Salpêtrière (© OW).

De la thèse d'André Pierre-Marie

André Pierre-Marie recourt à l'aide de son chef de clinique, Henri Bouttier (1888-1923), pour mener à bien son travail. Il rappelle en introduction que les avis sur les déficits sensitifs centraux suscitent des controverses. L'examen des très nombreux blessés de la guerre de 14-18, surtout en 14-15 avant que le casque Adrian soit adopté, remet en cause ce qui semblait établi avant la guerre. Ces cruelles expériences de vivisections chez l'homme, quasi expérimentales, impensables auparavant, permettent un approfondissement des connaissances.

[52] Cambier J. Le syndrome de Dejerine-Roussy. Rev Neurol(Paris) 1982;138(12):979-988.
[53] Archives AP-HP 774 FOSS189. Service des archives de l'Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital de Bicêtre.
[54] Nécrologie : André Pierre-Marie. Revue générale de clinique et de thérapeutique 1929;43:1727.
[55] Pierre-Marie A. Étude comparée des troubles sensitifs d'origine cérébrale, lésions corticales et thalamiques, hémiagnosie douloureuse. Thèse Paris n°259 : Masson. 1924.

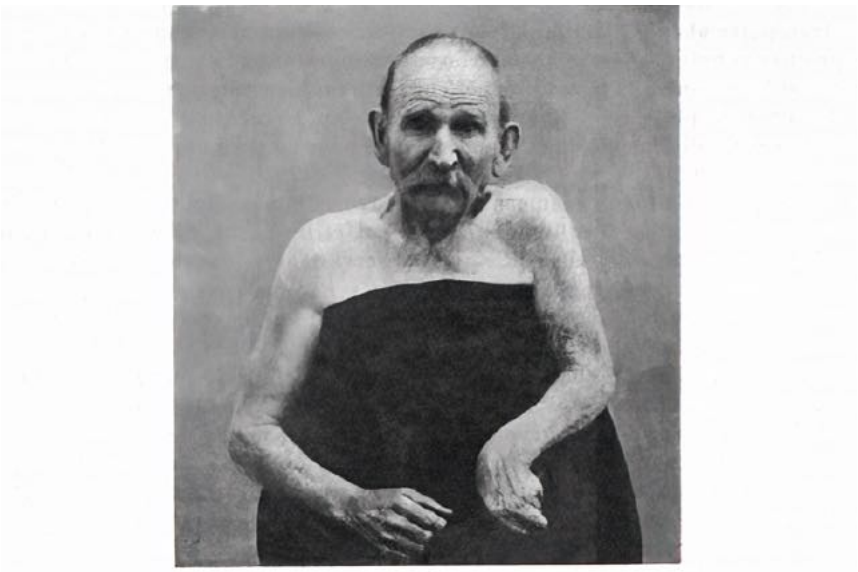


Fig. 1. — Le malade vu de face, montrant la contracture du membre supérieur gauche.



Fig. 2. — Vue postérieure de la contracture de la main gauche.

Fig. 5. Membre supérieur gauche décrit par André Pierre-Marie et Bouttier (© OW).

Ainsi, à la séance du 7 janvier 1915 de la Société de Neurologie de Paris, Dejerine et Jean Mouzon (1892-1964) présentent deux blessés trépanés au niveau pariétal. A distance, il existe des parésies des membres accompagnant une hémianesthésie portant sur les sensibilités du tact, de la température et de la douleur, à l'origine d'une astéréognosie par anesthésie, ce qu'ils nomment « *syndrome sensitif cortical* », devenu l'éponyme syndrome de Dejerine-Mouzon[56].

Chiriachitza Athanassio-Benisty (1885-1938), née à Braïla, est la première femme roumaine licenciée es lettres-philosophie par l'Académie de Paris en 1906[57]. Elle est interne de Pierre-Marie pendant toute la guerre et soutient une thèse remarquable en 1918, consacrée aux lésions de la zone rolandique[58]. Elle décrit des cas d'anesthésie d'allure radiculaire par lésion corticale, portant sur le tact et la discrimination tactile mais en conservant le sens stéréognosique. Dejerine et Mouzon avaient déjà décrit, lors de la séance du 4 novembre 1915 de la Société de Neurologie, les suites « *d'un léger enfoncement osseux par projectile de guerre* » responsable

[56] Dejerine J, Mouzon J. Deux cas de syndrome sensitif cortical. Rev Neurol (Paris) 1914-1915;28:388-392.
[57] Anonyme. Informations. Le Radical (Paris) 1er décembre 1906;26(335):3.
[58] Athanassio-Benisty C. Les lésions de la zone rolandique par blessure de guerre, contribution à l'étude clinique des localisations cérébrales. Thèse Paris n° 148, Vigot. 1918.

d'une anesthésie de type pseudo-radiculaire qu'ils comparent aux symptômes secondaires à ceux d'une tumeur corticale d'une circonvolution de la pariétale ascendante[59].

Jean Lhermitte (1877-1959) et Paulin Fumet (1891-1931) rapportent à la Société de Neurologie de Paris du 1er décembre 1921 le cas d'une femme présentant une hémiplégie régressive accompagnée d'un déficit sensitif majeur et persistant, touchant tous les modes, sans douleur, mais avec seulement des paresthésies des extrémités. Alors qu'ils suspectaient une atteinte corticale, l'autopsie ne montre, à leur surprise, qu'un foyer hémorragique thalamique localisé[60].

A la séance du 7 décembre 1922 de la Société, André Pierre-Marie et Henri Boutiter, aidés de l'anatomopathologiste Ivan Bertrand (1893-1965), présentent un cas de « *syndrome thalamique dissocié* »[61], qu'André Pierre-Marie reprend dans sa thèse avec des photographies (figures 5, 6).



Fig. 5. — Coupe verticale de l'hémisphère droit, passant par le pied du pédoncule et montra nodule fibro-calcaire dans l'épaisseur du thalamus, au contact de la voie pyramidale.

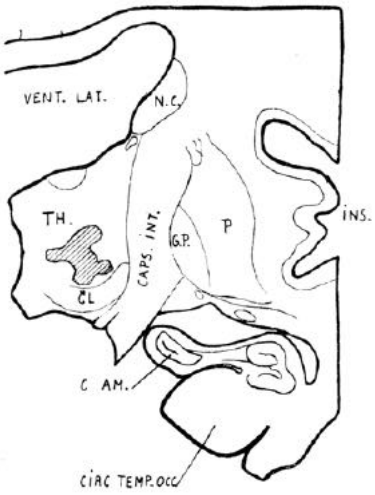


Fig. 6. — Schéma de la figure précédente.

Fig. 6. Anatomopathologie du thalamus du malade photographié en figure 5 (© OW).

Le malade se plaint depuis une quinzaine d'années de faiblesse du membre supérieur gauche se majorant peu à peu, de céphalées, et de paresthésies avec douleurs vives dans ce bras. Puis survient une aggravation soudaine avec contracture et augmentation des douleurs, intenables à type de broiement, dans tout le bras. L'examen constate des réflexes tendineux plus vifs au bras gauche, mais le signe de Babiński ne sera jamais retrouvé chez cet homme. Le membre inférieur gauche est très peu touché. « *L'importance de la douleur est le meilleur signe d'une atteinte de la couche optique* ». A l'autopsie, ils constatent « *un nodule fibro-crétacé crissant à la section, blanchâtre ; il siège au niveau de la partie postéro-externe du thalamus, longe la face interne du faisceau pyramidal* », nodule

[59] Dejerine J, Mouzon J. Un nouveau type de syndrome sensitif cortical observé dans un cas de monoplégie corticale dissociée. Rev Neurol (Paris) 1915;28:1265-1271.
[60] Lhermitte J, Fumet P. Syndrome thalamique avec autopsie. Rev Neurol (Paris) 1921;29:1259-1262.
[61] Bouttier H, Bertrand I, Pierre-Marie A. Sur un cas anatomo-clinique de syndrome thalamique dissocié. Rev Neurol (Paris) 1922;30:1492-1502.

s'étendant aussi en sous-thalamique (figure 6). Il existe un contraste entre l'importance de la contracture et l'absence d'atteinte du système pyramidal.

Au début de l'année 1922, Pierre-Marie et Bouttier avaient déjà évoqué « l*es dissociations de la sensibilité dans les lésions encéphaliques, c'est-à-dire toutes les associations ou non possibles de déficit du tact, de la température, de la douleur ou de la sensibilité profonde, à des degrés divers pour chaque modalité* »[62]. Et pour les douleurs thalamiques, ils insistent sur les dissociations dans les phénomènes douloureux. Ils regardent l'hyperalgésie au froid comme pathognomonique.

André Pierre-Marie consacre un long développement, très détaillé, aux modalités cliniques qu'il emploie pour tester les sensibilités. Par exemple, il emploie un compas proposé par Ernst Heinrich Weber (1795-1878), en 1834[63] [64] afin de tester le sens stéréognosique, etc. Afin de bien distinguer les syndromes pariétaux et thalamiques, il donne d'abord deux observations de troubles sensitifs d'origine corticale afin d'exemplifier les dissociations entre les types de sensibilité, les unes pouvant être abolies quand d'autres demeurent normales ; puis il détaille trois cas cliniques afin de décrire les différents troubles sensitifs d'origine thalamique. C'est alors qu'il évoque les travaux d'Henry Head (1861-1940) et la distinction que ce dernier conçoit entre les perceptions corticales élaborées, fines et précises opposées aux perceptions élémentaires « *qui ne serait capable d'apprécier que les sensations dites protopathiques, inconscientes en quelques sortes* »[54]. André Pierre-Marie illustre la théorie de Head[65] par un cas clinique avec de gros troubles des sensibilités superficielles mais qui conserve l'intégrité de la sensibilité profonde. Il dénomme ce tableau « *un syndrome thalamique dissocié* ». Quand les deux types de sensibilité sont abolis, il parle de « *syndrome thalamique global* ».

Parmi les variétés cliniques qu'il souhaite distinguer, André Pierre-Marie illustre un cas présenté à la Société de Neurologie par Bouttier. Il parle de syndrome sous-thalamique quand hémiparésie, hémianesthésie, hémi-asynergie, hémianopsie et mouvements athétoïdes, mais sans douleurs spontanées, sont associés (figure 7).

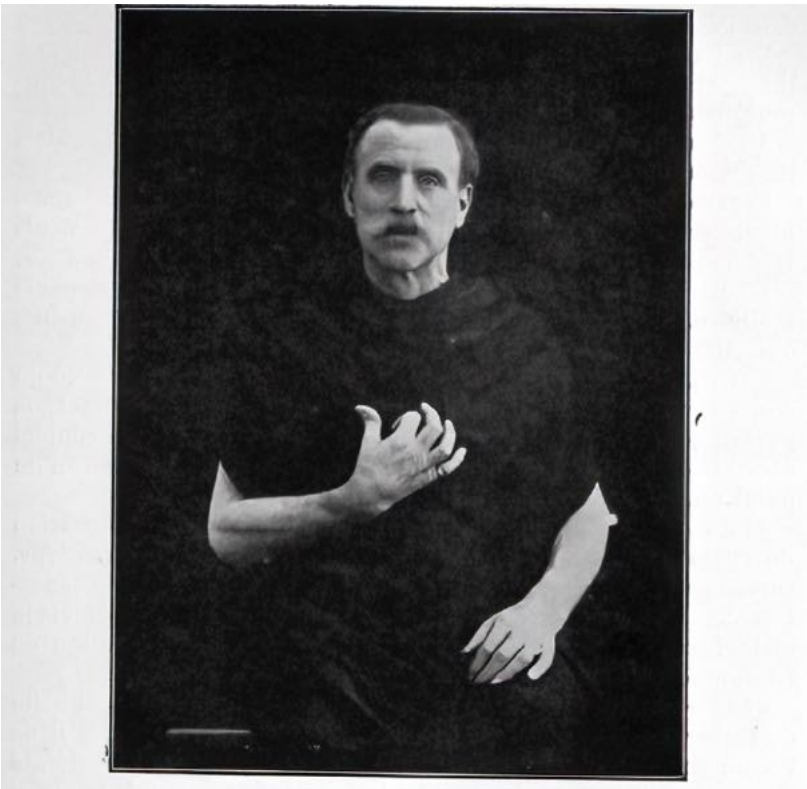


FIG. 11. — Attitude de la main droite permettant de reconnaître l'existence de mouvements athétoïdes.

Fig. 7. Malade associant lésion thalamique et sous thalamique (© OW).

André Pierre-Marie achève ses descriptions cliniques en évoquant l'hémi-agnosie douloureuse, c'est-à-dire « *l'incapacité de discerner la qualité et le point d'application de l'excitation douloureuse* »[54] c'est à dire

[62] Pierre-Marie, Bouttier H. Études cliniques sur les modalités des dissociations de la sensibilité dans les lésions encéphaliques. Rev Neurol (Paris) 1922 ;30 : 1-22 / 144-159.
[63] Weber EH. De subtilitate tactus. In E. H. Weber, De pulsu, resorptione, auditu et tactu. Leipzig: Koehler; 1834.
[64] Nicolas S, Vobořil D. Weber's Compass and Aesthesiometers: History of the technical evolution of devices for tactile discrimination. L'Année psychologique 2019;119(1): 97-170.
[65] Head H. Sensation and the cerebral cortex. Brain 1918; 41: 58–253.

l'asymbolie tactile à la douleur, expression préconisée en 1906 par le suisse Édouard Claparède (1873-1940)[66]. Quand le malade n'a pas d'anomalie sensitive élémentaire et perçoit la stimulation douloureuse, mais qu'il lui est impossible d'identifier par la palpation un objet familier, le syndrome est désigné par l'éponyme « *syndrome de Verger-Dejerine* », en mémoire des travaux du bordelais Henri Verger (1873-1930) en 1900[67].

En fait, après avoir rédigé le chapitre « *troubles de la sensibilité* », paru dans la volumineuse « *Pratique neurologique* » dirigée par Pierre-Marie en 1911[68], Roussy donne en 1921 une grande conférence à la Faculté de Médecine, véritable mise au point de toutes les connaissances accumulées depuis de début du siècle et grandement enrichies par l'examen des blessés de guerre. Il associe l'anatomie des voies et centres sensitifs, la physiologie des différents types de sensibilité, et tous les désordres pathologiques répertoriés[69]. Roussy y manifeste son adhésion aux conceptions de Head : « *le thalamus constitue un centre d'élaboration de certaines impulsions sensitives, impulsions d'ordre secondaire, élémentaire, soumis au contrôle des centres supérieurs* ». Il est probable que André Pierre-Marie y a puisé l'essentiel des éléments nécessaires à l'élaboration de sa thèse.

En 1928, Pierre-Marie publie deux tomes de « *travaux et mémoires* », regroupant l'essentiel de tous ses travaux, à la manière d'un testament pour l'histoire de la neurologie, comme une illustration de sa personnalité, en quelque sorte. Au paragraphe, l'hémi-agnosie douloureuse dans l'hémiplégie récente, il écrit : « *le singulier phénomène de l'hémi-agnosie douloureuse a été signalé par moi en 1903 ou 1904, la démonstration en a été donné devant de nombreuses séries d'élèves et mention en a été faite dans mon Traité de Médecine sur la Pathologie du Cerveau (cf Pratique neurologique, probablement). En s'aidant de cet enseignement, mon fils André Pierre-Marie, dans sa thèse de doctorat, a dans un chapitre spécial, page 75, donné une description méthodique de ce phénomène. C'est cette description que nous reproduisons ici* ». Ce texte suggère que le père a contribué à la rédaction de la thèse de son fils.

Dans sa conclusion, André Pierre-Marie estime qu'il est aléatoire de localiser l'infarctus cérébral en fonction des symptômes. Il estime l'atteinte corticale en présence d'une épilepsie jacksonienne, et l'atteinte du thalamus si des mouvements choréo-athétosiques avec déformations spéciales des doigts et des mains apparaissent (figures 5, 7). Pour lui, « *l'hémiagnosie douloureuse est un phénomène qui s'observe fréquemment dans les hémiplégies récentes* […]. *Ce trouble sensitif si spécial des hémiplégies récentes avec ictus semble être dû pour une grande part à l'œdème de l'hémisphère cérébral dans lequel s'est produit la lésion* ». Cette conclusion semble curieuse. En effet, il consacre tout son travail à confirmer que les douleurs du syndrome de Dejerine-Roussy témoignent d'une atteinte thalamique, et qu'à l'opposé, le syndrome sensitif cortical est essentiellement déficitaire et sans douleurs. Mais il ne l'exprime pas dans sa conclusion.

A la suite

Après les travaux de Charles Foix (1882-1927) consacrés à la vascularisation cérébrale et en particulier celle du thalamus[70], Pierre Hillemand (1895-1979) soutient sa thèse en 1925, présidée par Foix. Il y précise les localisations vasculaires responsables des ictus affectant le thalamus : « *à chaque pédicule artériel correspond un syndrome clinique particulier* »[71]. Pour Hillemand et Foix, les syndromes thalamiques sont presque toujours secondaires à une atteinte de l'artère cérébrale postérieure et un de ses cinq pédicules, ce que confirme Orthello Richardson Langworthy (1897-1996) en 1937[72]. En conséquence, il existe autant de types de syndromes thalamiques que de pédicules. Les deux plus fréquents sont celui secondaire à une lésion du pédicule thalamo-genouillé (moteur et sensitif) ou celui secondaire au pédicule rétro-mammillaire (tremblements, choréo-athétose et syndrome sensitif). Dans tous les cas, l'intensité des signes cliniques contraste avec la petitesse des lésions thalamiques responsables. Quand la cause est hémorragique ou tumorale, il n'existe plus aucune systématisation. Son travail ouvre la voie au roumain Oscar Sager (1894-1981) qui établit en 1933 la somatotopie thalamique[73].

Quant aux modifications comportementales secondaires à une lésion thalamique, cas rares en réalité, elles se distinguent, comme André Pierre-Marie l'avait conçu en 1924, en fonction de quatre territoires thalamiques artériels. Reprenons les données contemporaines éclairantes, collectées par Julien Bogousslavsky[74].

Le tableau antérieur consiste en persévérations et en superpositions d'informations sans lien, en apathie et en amnésie. Après un infarctus paramédian englobant les noyaux dorso-médian et intralaminar, apparaissent après des troubles de la conscience, une paralysie de la verticalité du regard et des troubles cognitifs accompagnant

[66] Claparède Ed. Agnosie et asymbolie : à propos d'un soi-disant cas d'aphasie tactile. Rev Neurol (Paris) 1906;14:803-805.
[67] Verger. Sur les troubles consécutifs aux lésions des hémisphères cérébraux chez l'homme. Archives générales de Médecine 1900;77:513-581 / 641-713.
[68] Pierre-Marie. Pratique neurologique. Paris : Masson ; 1911.
[69] Roussy G. Les troubles sensitifs d'origine cérébrale. In Marie P. Questions neurologiques d'actualité, vingt conférences faites à la Faculté de Médecine de Paris. Paris : Masson; 1922:89-24.
[70] Foix Ch, Masson A. Le syndrome de l'artère cérébrale postérieure. La Presse médicale 1923;31(32):361-365.
[71] Hillemand P. Contribution à l'étude des syndromes de la région thalamique. Thèse Paris n°5 : Jouve ; 1925.
[72] Langworthy OR, Fox HM. Thalamic syndrome: syndrome of the posterior cerebral artery; a review. Arch Intern Med (Chic). 1937;60(2):203-224.
[73] Sager O. Recherches sur la somatotopie sensitive dans le thalamus des singes, étudiée par la méthode de la dégénérescence rétrograde. Harlem : De Erven F. Bohn; 1933.
[74] Bogousslavsky J, Regli F, Uske A. Thalamic infarcts: clinical syndromes, etiology, and prognosis. Neurology. 1988;38(6):837-848.

un syndrome de désinhibition, avec des changements de personnalité, une perte de l'auto-activation psychique, une amnésie et, dans le cas de lésions étendues, une véritable démence thalamique, bien difficile à distinguer de troubles psychiatriques.

Après un infarctus du territoire inféro-latéral (noyau ventrolatéral, noyau ventro-postérieur et ventro-médian), forme la plus fréquente des atteintes thalamiques, se constituent une ataxie avec hypoesthésie, une aphasie et un dysfonctionnement exécutif, difficile à mettre en évidence, mimant les désordres comportementaux d'une lésion cérébelleuse.

Après une lésion du territoire postérieure dont le pulvinar est l'élément principal, on constate une hypoesthésie, une anopsie homonyme horizontale, parfois un tableau de négligence, sans syndrome comportemental spécifique[75].

En conclusion

Le tchèque Ladislas Haskovec (1866-1944) rapporte un cas de syndrome thalamique en 1904 en le nommant, le premier, syndrome de Dejerine. Mais cela avant la thèse de Roussy[76]. Roberto Massalongo (1857–1919) de Padoue, un élève de Charcot, a le premier utilisé le terme syndrome thalamique de Dejerine-Roussy dans un article publié dans le journal italien *Il Policlinco sezione medica* en 1907, comme le rapporte Philippe Pagniez (1873-1947) dans *La Presse Médicale*, éponyme dorénavant usité en France et au-delà[77] [78] .

La lente genèse de la physiologie du thalamus a connu de nombreuses controverses depuis 150 ans. Les travaux de Gustave Roussy principalement, et ceux d'André Pierre-Marie, ont marqué, dans les années 1920, une étape déterminante en affirmant la place du syndrome thalamique de Dejerine-Roussy au sein de la sémiologie neurologique. Mais la saga n'est pas achevée. Les lésions thalamiques n'ont pas l'exclusivité d'être associées à un tableau douloureux, car toute atteinte structurale des voies nociceptives à quelque niveau que ce soit de leur parcours peuvent le développer. On sait maintenant que divers noyaux thalamiques et régions corticales sont à l'origine de syndromes douloureux centraux. Les rôles spécifiques que ces différentes régions du cerveau jouent dans la douleur centrale et les processus physiopathologiques spécifiques impliqués demeurent encore incomplètement élucidés. Néanmoins, il est démontré cliniquement et par l'imagerie cérébrale que l'altération des parties latérales et postérieures du thalamus sont effectivement à l'origine du syndrome thalamique comme Roussy et Pierre André-Marie l'avaient conçu. Les régions corticales pouvant aussi être physiologiquement altérées lors de douleurs centrales sont le cortex pariétal mais aussi les cortex frontal, cingulaire, et insulaire ainsi que les ganglions de la base en général. Le rôle de chacune de ces structures dans le développement et la persistance des douleurs centrales reste à établir précisément ainsi que la physiopathologie de l'évolution chronologique des lésions, l'évolution variable dans le temps du syndrome douloureux pour des lésions similaires demeurant sans explication[1].

Seuls 7% environ des infarctus thalamiques répondent au tableau du syndrome de Dejerine-Roussy, essentiellement latéro-postérieurs, tels que Gustave Roussy et André Pierre-Marie l'avaient décrit. Une question demeure sans réponse, pourquoi certains malades développent des douleurs persistantes et cruelles exacerbées par le moindre stimulus tactile et pas d'autres, alors que les lésions thalamiques paraissent similaires[79].

Acknowledgements

Many thanks to Julien Bogousslavsky, Francesco Brigo, Hubert Déchy and Jacques Poirier for suggestions, review, and corrections, to the reviewer for his attentive readings and suggestions and to Anna Fitzgerald for her translation.

Author contribution

The author is the unique contributor for the conception and design of the work, the acquisition, analysis, and interpretation of data for the work; and drafting the work or reviewing it critically for important intellectual content; and final approval of the version to be published; and agreement to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work are appropriately investigated and resolved.

Data statement

All data generated or analysed during this study are included in this article. Further enquiries can be directed to the corresponding author.

---

[75] Carrera E, Bogousslavsky J. The thalamus and behavior: effects of anatomically distinct strokes. Neurology. 2006;66(12):1817-23.

[76] Haskovec L. Note sur le syndrome thalamique (syndrome de Dejerine) et sur ses formes bénignes. Rev Neurol (Paris) 1904;12(21):1148-1149.

[77] Massalongo R. Le emiplegie dolorose e la sindrome talamica di Dejerine-Roussy. *Il Policlinco sezione medica*. 1907;14(8):333-341.

[78] Pagniez Ph. Les hémiplégies douloureuses. La Presse médicale 1907;15(104):844.

[79] Guédon A, Thiebaut JB, Benichi S, Mikol J, Moxham B, Plaisant O. Dejerine-Roussy syndrome: Historical cases. Neurology. 2019;;93(14):624-629.

Statement of ethics
Ethical approval and written informed consent were not required as this study was based on publicly available data. This work required no approval from an institutional review board and was prepared in accordance with the ethical guidelines of the *Charcot Journal*.

Conflict of interest statement
The author has no conflicts of interest to declare.

Funding sources
No funding was obtained for this work.

ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6927-7946