

## COMMUNICATION

### Une maladie singulière : la maladie de Maurice Ravel

MOTS-CLÉS: MAURICE RAVEL. AGRAPHIE. APRAXIE IDÉOMOTRICE. ATROPHIE. MUSIQUE. CERVEAU

KEY-WORDS: MAURICE RAVEL. AGRAPHIA. APRAXIA. IDEOMOTOR. ATROPHY. MUSIC. CEREBRUM

Bernard LECHEVALIER \*, Fausto VIADER \*\*

#### RÉSUMÉ

*Il y a quatre-vingt ans mourait Maurice Ravel, au terme d'une maladie cérébrale dégénérative longtemps considérée comme inclassable. L'observation du musicien par les Professeurs Théophile Alajouanine et Henri Baruk en 1936 publiée en 1948 demeure le document de base de cette affection qui se manifesta dès l'âge de 45 ans par des troubles de l'écriture devenant une agraphie totale avec alexie, des difficultés gestuelles ou apraxie et une discrète aphasie sans démence ni véritable atteinte des fonctions musicales ou amusie. Étiquetée proche d'une maladie de Pick sans en être véritablement une, par le professeur Alajouanine, cette maladie peut être considérée aujourd'hui comme une atrophie cérébrale circonscrite dont les caractéristiques sont rappelées.*

**Tous les documents historiques s'accordent à présent pour conclure que Maurice Ravel fut atteint d'une atrophie cérébrale dégénérative d'un type particulier.**

#### ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX

Il convient d'abord de savoir si cette maladie pouvait être considérée comme héréditaire. La mère du musicien, Marie Delouart née en 1840 à Ciboure est d'une famille Basque originaire des Basses Pyrénées. Quand il vint la voir début novembre 1916 lors d'une permission, Ravel qui la savait malade depuis 1915, est atterré par son déclin rapide. Elle s'éteindra deux mois plus tard, le 5 janvier 1917 sans que l'on sache la cause de sa mort [2] : Affection maligne, cancer viscéral ?

\* Membre de l'Académie nationale de médecine

\*\* Service de neurologie, CHU de Caen.

Concernant le père du compositeur, on ne manque pas d'être intrigué par une phrase de Marguerite Long tiré de son livre « Au piano avec Maurice Ravel » : « En octobre 1908 Ravel perd son père atteint depuis des mois déjà d'une affection cérébrale dont le douloureux souvenir le hantera quand il sera lui-même frappé à son tour » Tous les témoignages [2] attestent que Pierre-Joseph Ravel, ingénieur civil distingué, né dans le canton de Genève en 1832 est mort très diminué intellectuellement. À la fin de sa vie, il reconnaissait à peine ses fils. Contre le diagnostic d'une atrophie cérébrale primitive plaide un article de J.F. Monnard dans la Revue musicale de la Suisse Romande qui rapporte que Pierre-Joseph Ravel, victime d'une hémorragie cérébrale vint en août 1906 avec son fils Maurice à Hermance, à la fin du lac Léman, pour se remettre. Il y restera un mois. Dans une lettre à Maurice Delage (reproduite dans ledit article) le compositeur écrit « Mon père se trouve ragailardi et prétend ne plus avoir presque plus mal à la tête ». Certes Il ne s'agit pas ici de données médicales, elles attestent toutefois que Pierre-Joseph Ravel a fait un accident vasculaire cérébral céphalalgique en 1906. Tout porte à croire que la dégradation intellectuelle progressive qui s'ensuivit pendant deux ans entre dans le cadre des démences vasculaires, plutôt que d'une démence atrophique primitive ? Mais nous n'en avons pas une preuve médicale absolue, d'autre part S. Bion a montré la fréquence des démences mixtes : vasculaires et dégénératives.

On ne trouve aucun antécédent neurologique chez Édouard Ravel, frère du compositeur qui mourut à 82 ans en 1960.

## **ANTÉCÉDENTS PERSONNELS DE MAURICE RAVEL**

À cause de sa taille de 1 mètre 61 et de son faible poids [5], Maurice Ravel fut exempté du service militaire. Toutefois il s'avérera robuste et sportif, grand marcheur et excellent nageur. À la déclaration de guerre, l'incorporation lui est refusée pour manque de poids (48 k) il réussit à se faire engager dans le service auxiliaire, il devient conducteur d'une camionnette militaire à Verdun en mars 1916. Après quelques mois il souffre d'une grande fatigue, d'insomnie rebelle puis de diarrhée chronique. Il subit une intervention abdominale dans un hôpital militaire à Châlons-sur-Marne le 30 septembre 1916 [5]. Le diagnostic demeure inconnu, celui de péritonite [2] est peu vraisemblable. Il est muté à Paris en mars 1917 et réformé définitivement le 1<sup>er</sup> juin 17 pour « sommet droit suspect et amaigrissement prononcé » (Mercier). Il reprend la composition et termine alors le « Tombeau de Couperin » dédié à ses compagnons de guerre tués au front. Au début de 1919, affaibli et déprimé il part pour plusieurs mois dans un hôtel de cure à Megève (qu'il dénomme sanatorium). Il est admis en 1921 à la réforme définitive des suites de la guerre avec une invalidité imputable à moins de 10 % ». On y mentionne une insuffisance respiratoire des sommets sans affection évolutive. Il pèse alors 45 kgs. Se retrouvant seul, son frère s'étant marié, il achète la maison de Monfort-l'Amaury en 1921.

Passager d'un de taxi qui subit une collision dans Paris, il est victime le 9 octobre 1932 d'un traumatisme facial et thoracique. Il souffre de plaies au visage et du thorax qui seront recousues à l'ancien hôpital Beaujon [2] (p. 665), [5] (p. 73). Le rapport du Dr Abel Déjardin, reproduit par Mercier, concluant à un hémithorax doit être pris avec circonspection en l'absence de données radiologiques ; en revanche, des lésions sterno-costales sont vraisemblables du fait de la douleur exagérée par la toux. Le 7 février 1933 Ravel écrit « Ce n'est que depuis quelques jours que j'ai pu me remettre au travail et encore difficilement. Hélène Jourdan-Morhange pose la question « Cet accident contribua-t-il à aggraver ces malheureux symptômes ? Le mal empira de mois en mois depuis » Nous en discuterons ci-dessous.

Sur le plan psychologique, il est en permanence insomniaque usant de somnifères et donc noctambule. On peut noter son excessive méticulosité, ses obsessions et rites vestimentaires. Dans l'ancienne terminologie on aurait parlé chez lui de traits de caractère obsessionnels. Très grand fumeur, il ne fut pas exempt d'une consommation quotidienne d'alcool (un cocktail et un pernod). Bien que gastronome, son alimentation à Monfort était basée exclusivement sur les protides (Long, Jourdan-Morhange). Souffrant de sa petite taille, très timide et réservé, ses demandes matrimoniales furent infructueuses. On ne lui a connu aucune liaison amoureuse [2, 7] ce qui n'excluait pas des fréquentations de « dames » à la porte Champerret [3].

## **HISTOIRE DE LA MALADIE DE MAURICE RAVEL**

Nous mentionnerons ici les principales étapes connues de l'évolution de la maladie de Maurice Ravel détaillés dans la thèse de B. Mercier [5].

La première mention de symptômes neurologiques a précédé son accident de taxi. Il s'agit de troubles de l'écriture. J'ai eu l'occasion d'examiner récemment deux lettres autographes d'une dizaine de lignes de Ravel datant de mai 1922, l'une contenait trois ratures caractérisées, dans l'autre une ligne est grossièrement surchargée la rendant incompréhensible. En 1926, il écrit en forme de plaisanterie à Roland-Manuel (nous dit Hélène Jourdan-Morhange [7]) « qu'il est guetté par l'anémie cérébrale ou le gâtisme ». De son voyage en Amérique (en 1928), d'après Marnat, il envoie des lettres raturées au graphisme instable mélangeant stylo et crayon alors qu'il avait une très belle écriture très droite. R. Chalupt n'en parle pas mais souligne que lors de son voyage harassant, Ravel écrivait à son ami Garban « ce n'est que dans le train que je peux faire ma correspondance » Est-ce une explication suffisante ? À partir de 1924 il utilise de plus en plus la machine à écrire et dicte son courrier à Madame Revelot sa gouvernante.

En 1927 La violoniste Hélène Jourdan-Morhange, interprétant en concert la sonate de Ravel accompagnée par le compositeur lui-même note « je le trouvais si étrange si perdu devant sa musique » qu'elle demande à son ami le Pr Pasteur-Vallery-Radot de le recevoir au plus vite. Elle ajoute que celui-ci « avait tout de suite discerné que cette prétendue fatigue était beaucoup plus grave que ce que nous pensions ».

En 1928 lors d'une réception à l'ambassade de France à Madrid il passe du premier mouvement aux dernières mesures de sa Sonatine (D'après Mercier, la cantatrice M. Grey a déclaré qu'il avait perdu le fil et était passé volontairement à la fin, gêné par le bruit d'un public, mondain, qui ne l'écoutait pas), La même année, il composa le Boléro à la demande d'Ida Rubinstein. Fin 31 et début 32, les deux concertos pour piano voient le jour et reçoivent un accueil triomphal.

Rappelons son accident de taxi dans Paris en octobre 1932.

En 1932 Marguerite Long, avec qui il fait une importante tournée de concert en Europe pour y donner le concerto qui lui est dédié, note chez le compositeur d'inquiétantes distractions : les pertes d'objets et de ses bagages et la difficulté à réaliser certains gestes usuels. Elle signale qu'il était arrivé chez elle avec le manuscrit du dit concerto écrit « en pattes de mouches » mais sans défaut sans agraphie « musicale ».

En juin de la même année à Saint Jean-de-Luz, voulant montrer à une amie comment faire des ricochets, il lui envoie le caillou dans la figure. Quelques jours plus tard, le bon nageur qu'il était ne peut revenir du large. À ses sauveteurs qui le trouvent faisant la planche, il déclare qu'il ne sait plus nager.

Il revoit le docteur Vallery Radot en janvier 1934 qui ne trouve pas d'anomalie dans les examens qu'il a prescrits, parle de fatigue intellectuelle et recommande un long repos en Suisse.

La lettre écrite à Marie Gaudin le 2 août 1933 est pleine de ratures. En novembre 33, il déclare à Valentine Hugo qu'il ne peut plus écrire sa musique alors qu'il a en tête un projet d'opéra ; il est incapable de signer.

Il écrit sa dernière lettre en janvier 1934 (de condoléance à Maurice Delage) lettre qu'il a mis plusieurs jours à rédiger avec l'aide du dictionnaire Larousse déclare-t-il. Il ne peut écrire l'orchestration des Chansons de Don Quichotte à Dulcinée, mais fait remarquable, il a pu en dicter l'orchestration à Manuel Rosenthal. Il assistera à la première en 1934, il en sera de même pour Ronsard à son âme créé en février 1935.

En 1935, à l'instigation de la chorégraphe Ida Rubinstein (commanditaire du Boléro), il fait deux voyages en Espagne et au Maroc avec son ami le sculpteur Léon Leyritz, qui rapporte qu'il n'est pas diminué intellectuellement mais se sent dans un brouillard et que sa mémoire est parfaite, mais il ne peut écrire ni les mots ni la musique ni signer son nom. Il est gêné dans les gestes usuels et la manipulation des petits objets et ne peut jouer du piano.

Au cours d'un dîner en 1935 chez l'éditeur Durand, la pianiste Marguerite Long le voit saisir à pleine mains les dents d'une fourchette En raison de cette apraxie il a beaucoup de difficulté à ouvrir la porte de sa maison où il vit silencieusement, visité par ses amis, leur assurant qu'il a « encore tant de musique dans la tête ». Il donnera des indications très précises en février 1937 au pianiste Jacques Février pour l'interprétation de son Concerto pour la main gauche et quelques mois plus tard il

fait remarquer à Francis Poulenc et à la cantatrice qu'il accompagnait qu'ils se permettent une respiration qui ne figure pas dans la partition.

En février 1936 Ravel a consulté le Pr. Théophile Alajouanine, neurologue à l'hôpital Bicêtre. Il faut mentionner qu'aucun document relatif au compositeur ne mentionne de déficit moteur, sensitif ou sensoriel. Mercier a précisé qu'il était droitier.

## **L'EXAMEN DES PROFESSEURS ALAJOUANINE ET BARUK.**

Le Professeur Alajouanine, observa « pendant plus de deux ans » Maurice Ravel. En février 1936 avec l'aide de son collègue le professeur Baruk, excellent pianiste, et d'un des élèves de prédilection du maître » (Manuel Rosenthal ignorait qui c'était) il étudia le compositeur dans son propre salon. Cette observation fait partie d'un article paru dans la revue *Brain* en 1948 intitulé « Aphasia and artistic realization ». Elle figure intégralement en appendice dans l'ouvrage fondamental de Th. Alajouanine : *L'aphasie et le langage pathologique* (Baillière, 1968).

Le manuscrit de l'observation a été donné à l'Académie Nationale de Médecine par Madame Signoret veuve du Pr. Jean-Louis Signoret, qui le détenait. Il ne concerne que l'observation des fonctions musicales de Ravel qui ont été explorées méthodiquement lors de trois séances portant sur : la reconnaissance des airs et des notes, l'écriture et la lecture de la musique, l'exécution au piano, le chant. Il a été examiné soigneusement par M. Jérôme Van Wijland directeur de la bibliothèque de l'Académie de médecine et nous-mêmes. Plusieurs arguments permettent de conclure qu'il est de la main d' Henri Baruk : la similitude de son écriture avec d'autres documents émanant de lui, le support-papier qui n'est autre que des fiches d'observation appartenant au service de psychiatrie du Pr. Claude à Saint Anne dont Baruk avait été Chef de clinique, l'emploi du pronom « je joue » dans la première page, la mention « le piano est faux ». L'examen a eu lieu chez le Pr Alajouanine 120 avenue Mozart à Paris qui signale dans son article de *Brain* : « My piano... had become somewhat out of tones ».

Dans l'introduction de son article Th. Alajouanine pose la question à laquelle « Il va essayer de répondre (...) : Que devient l'activité productrice littéraire, musicale ou picturale du fait de la survenue d'une aphasie ? ». Le texte qui a trait au compositeur, comprend deux parties, la première concerne la neuropsychologie en général, la seconde est une étude approfondie de la « fonction musicale ».

L'auteur écrit : « Il s'agit d'une aphasie de type Wernicke d'intensité moyenne sans troubles parétiques, sans hémianopsie mais avec un élément apraxique persistant de type idéo-moteur » (...) Le langage oral et écrit est altéré de façon diffuse mais relativement peu intense sans affaiblissement intellectuel notable, la mémoire, le jugement, l'affectivité et le sens esthétique n'offrant pas de perturbation évidente à des épreuves répétées ; il est à noter que la compréhension du langage, dans une certaine mesure, reste très supérieure aux possibilités d'expression orale et écrite ; l'écriture, en particulier est profondément touchée, du fait en partie de l'apraxie. Le

langage musical est encore bien plus profondément altéré ; mais non pas de façon globale ; il existe surtout une dissociation remarquable entre l'impossibilité de l'expression musicale (écrite ou instrumentale) et la pensée musicale relativement bien conservée ».

Dans la seconde partie du long passage concernant Ravel, prend place une étude détaillée de la perception et de l'expression de la musique interprétée par Henry Baruk et rapportées dans le manuscrit.

« La reconnaissance globale des airs joués devant notre musicien aphasique est généralement bonne et rapide ». Qu'il s'agisse de ses propres œuvres ou d'autres œuvres qu'il connaît, Il détecte immédiatement la moindre erreur même minime dans l'exécution (rythme, tempo), et proteste immédiatement. Il constate que le piano du Pr. Alajouanine est désaccordé, du fait de dissonances quand on frappe une octave confirmant ainsi la conservation de la reconnaissance et de l'appréciation des sons.

« Par contre la reconnaissance analytique des notes, la dictée musicale [qui consiste à nommer les notes entendues] est très déficiente (...) cela tient sans doute à l'aphasie proprement dite et à la difficulté à trouver le nom exact de la note, trouble tout à fait parallèle à celui de la dénomination des objets courants ». En effet « la reproduction chantée des notes jouées au piano sans avoir à les nommer est assez bonne ».

Langage musical écrit: « La lecture des notes est extrêmement difficile (...) le plus souvent impossible (...) de même le solfège. Il y a là encore un trouble de la dénomination (.) mais il y a plus, l'exécution au piano d'après la lecture est à peu près impossible... du fait d'un élément dû à l'apraxie » Le déchiffrage est impossible mais le patient « reconnaît du premier coup d'œil tel ou tel morceau (...) sans aucune erreur ».

L'exécution au piano et très difficile du fait de l'apraxie, il ne sait plus placer les doigts correctement, il ne peut déchiffrer les accords ; souvent il garde le souvenir de la mélodie mais la joue dans une autre tonalité. « Malgré des essais répétés toute une semaine, il ne peut arriver à jouer le début de la Pavane [de Ma mère l'Oye] même les mains séparées. »

« L'écriture musicale est très difficile, tout en étant mieux conservée que l'écriture ordinaire. L'écriture de notes dictées se fait péniblement (...) mais l'écriture copiée est presque impossible (...) Par contre l'écriture de mémoire d'un passage d'une de ses œuvres (...) est mieux exécutée (...) il situe mieux les notes ». Le malade ne peut ni signer son nom ni dessiner une clé de sol.

« Le chant de mémoire est exécuté correctement (...) Il dit que les airs lui reviennent aisément et qu'il peut les entendre dans sa tête ».

Le musicien « peut encore entendre de la musique, assister au concert (...) dire globalement les critiques (...) ; sa sensibilité artistique ne semble en rien avoir été modifiée ».

Le professeur Alajouanine conclut : « C'est cette gêne intense de la réalisation, de l'extériorisation d'une pensée musicale relativement conservée, avec une affectivité

et une sensibilité esthétique à peu près intacte qui constitue le fait majeur de l'observation de notre compositeur ». Quant à l'étiologie M. Alajouanine écrit : « La cause restée imprécise se situe cependant, du fait de la constatation d'une dilatation ventriculaire bilatérale [à l'encéphalographie gazeuse, que nous n'avons jamais vue et dont nous ignorons la date et le service hospitalier ou elle fut faite] dans le cadre des atrophies cérébrales, quoique fort différente d'une vraie Maladie de Pick ». Sur la couverture de la chemise qui enserme les manuscrits donné par Madame Signoet relatif à Maurice Ravel, on peut lire, écrit de la main du Professeur de Neurologie : « Observation Pick »

## DISCUSSION

Agraphie, apraxie, aphasie sont les trois principaux signes cliniques de maladie dégénérative qui terrassa Maurice Ravel. Le Pr Alajouanine ne détaille pas de troubles de la compréhension verbale. Jusqu' à la veille de son opération le compositeur semble s'être exprimé normalement gardant même le sens de l'humour (Jourdan-Morhange, Marguerite Long), toutefois Monsieur Alajouanine note en parlant du compositeur : « il montre et arrive à exprimer dans son langage imparfait que la première mesure (...) » ; Il classe cette aphasie dans le cadre d'un Wernicke se manifestant dans la dénomination des objets et des notes, gênant la lecture verbale et musicale, la dictée musicales ainsi que la dénomination des objets.

L'agraphie, trouble initial, a pu apparaitre au début comme une agraphie pure ; au cours de l'évolution elle révéla sa nature apraxique ; l'influence de l'aphasie n'est pas exclue. T. Alajouanine précise que « l'écriture musicale est très difficile tout en étant mieux conservée que l'écriture ordinaire » et que la difficulté était plus grande dans la copie ou la dictée que dans que dans l'écriture de mémoire de ses propres œuvres Elle devint absolue touchant les domaines musical et verbal et même la signature. Le compositeur s'aidait du dictionnaire et fit de nombreux exercices d'écriture colligés par Bernard Mercier.

L'apraxie a été sans doute le trouble le plus gênant. Elle touchait autant la manipulation des objets, y compris le clavier du piano, que les gestes. La plus spectaculaire, mais aussi la plus rare, fut l'apraxie de la nage qui s'est révélée à Saint-Jean-de-Luz en 1935. On ne trouve pas dans ce texte d'exploration de l'apraxie constructive en revanche les échecs de copies de lettres sont à mettre sur le compte d'une telle forme d'apraxie.

Il faut remarquer que le professeur Alajouanine, dans son article de 1948, n'a pas non plus évoqué une influence possible du traumatisme crânien subi par Ravel en 1932. Il ne mentionne pas d'acalculie, enfin, à juste titre, il n'a pas prononcé le terme d'amusie. À la suite de Benton, on a pu opposer à tort l'amusie de perception et l'amusie d'expression le cas Ravel relèverait de cette seconde catégorie mais nous ne sommes pas partisan de cette séparation qui aboutirait à faire entrer dans la seconde catégorie des patients souffrant d'un quelconque trouble neurologique les empê-

chant d'exprimer la musique normalement perçue Nous nous rallions à la conception restrictive de notre maître, réservant le terme d'amusie à ceux qui ont perdu « la fonction musicale » c'est à dire le chant interne : la perception et la représentation interne des divers éléments de la musique, hauteur tonale, rythme et temporalité, timbre, reconnaissance des mélodies.

À ces signes, il faut ajouter une insomnie tenace qui obligea le patient à user toute sa vie de somnifères et lui valut des retards spectaculaires dans son emploi du temps de concertiste, et une extrême minutie amenant à discuter, en tenant compte de sa personnalité d'artiste, de la frontière avec des troubles obsessionnels compulsifs. La fréquence de ses sérieux oublis et distractions signalés par Hélène Jourdan-Morhange au cours sa tournée en Europe avec le compositeur sont aussi à prendre en considération.

## ÉVOLUTION

Pendant les mois de survie qui suivirent l'examen du Pr. Alajouanine, l'état du patient se dégrada, il lui est arrivé de ne plus reconnaître sa propre musique [2]. Il s'ensuivit une profonde dépression. Des amis dont Madame Ida Rubinstein, demandèrent conseil à de nombreux médecins Européens. H. Baruk écrit : « Nous l'avons perdu de vue » Marnat n'indique pas qui lui a conseillé de se faire opérer, il relate que le neurochirurgien Thierry de Martel s'y était opposé arguant qu'il n'existait pas de tumeur [3]. Néanmoins, en dépit de cette opinion raisonnable unanime, nonobstant les conclusions d'Alajouanine, Clovis Vincent intervint le 17 décembre 1937 (à la clinique de la rue Boileau) sur l'hémisphère cérébral droit. Selon Mercier le frère du compositeur aurait poussé le chirurgien à opérer pour être certain de l'absence de tumeur curable. D'après ses assistants, interrogés par B. Mercier, le chirurgien pensait que Maurice Ravel était atteint « d'une petite hydrocéphalie congénitale décompensée par l'âge » Le diagnostic préopératoire figurant sur le compte rendu opératoire est « Dilatation ventriculaire ». Après avoir prononcé quelques mots le lendemain de l'intervention, le patient sombra dans le coma et s'éteignit le 28 décembre 1937, sans que l'on sache la cause de sa mort ? D'après le Pr. Jacques Philipon neurochirurgien, il s'agit d'un collapsus cérébral qui de nos jours aurait pu être curable par les corticoïdes. Marguerite Long précise « je ne puis m'empêcher de constater que cette décision d'agir, dont l'intéressé n'a jamais eu connaissance (car on lui a fait croire seulement à un nouvel examen) n'était pas en rapport avec ses vœux. Nous sommes nombreux à pouvoir témoigner que notre ami aurait repoussé l'idée d'une intervention et qu'il préférerait la pire des déchéances à l'affrontement de la mort. Alors qu'on rase ses beaux cheveux d'argent, il supplie encore qu'on le ramène chez lui et une infirmière qui assiste à ce désespoir ne peut retenir ses larmes ».

## **HYPOYTHÈSES NEUROLOGIQUES**

De très nombreux articles ont été consacrés à la Maladie de Maurice Ravel et sont nécessairement spéculatifs [16]. La liste figure dans les thèses de B. Mercier (1991) [5] et de P. Achache (1990) [6]. En s'en tenant aux documents dont nous disposons et malgré l'absence d'imagerie et d'anatomie pathologique, on peut conclure que le compositeur a été victime d'une atrophie cérébrale lentement progressive ayant débuté dans les années 1920, donnant lieu à une agraphie, une apraxie et une aphasie sans atteinte importante de la perception de la musique mais avec une impossibilité de l'exprimer. On ne peut parler ni de démence ni d'amusie. Plusieurs témoignages [7] soulignent l'aggravation par l'accident de taxi de 1932.

L'ensemble et l'évolution permet de penser que les lésions étaient bilatérales mais asymétriques prédominant sur l'hémisphère cérébral gauche et qu'elles touchaient en particulier le cortex pariétal inférieur au niveau des aires 39 et 40, le cortex temporal externe au niveau des aires de Wernicke [21-22].

Qu'elle était la nature de cette atrophie ? L'absence d'examen complémentaires contraint à un exercice de diagnostic purement clinique. On a certes la notion d'une encéphalographie gazeuse qui aurait montré une dilatation ventriculaire, mais cet examen ne pouvait apporter aucune information sur l'état du cortex où l'on peut présumer que siègeait la pathologie de Maurice Ravel.

Des causes structurales ont été évoquées : méningiome (Van Bogaert cité par Baeck, 1996 [17]), hématome sous-dural [19] ou encore hydrocéphalie post-traumatique, ces deux derniers diagnostics établissant un lien de cause à effet avec l'accident de taxi. Cependant, l'absence de symptômes d'hypertension intracrânienne et les constatations opératoires ; montrant un cerveau affaissé, ne sont pas en faveur d'une lésion expansive ; l'absence de troubles de la marche, de troubles sphinctériens et la topographie lésionnelle suggérée par les signes cliniques rendent improbable une hydrocéphalie post-traumatique. Le caractère lentement progressif et la durée de l'évolution imposent l'hypothèse d'une affection dégénérative.

À cet égard, la mention « Pick » apposée sur le dossier par le Professeur Alajouanine apparaît éclairante ; Arnold Pick, le premier, présenta des observations de troubles cognitifs en rapport avec des lésions cérébrales focales de nature dégénérative, et ses premiers cas concernaient les lobes frontaux ; cette découverte inaugura l'ère des Atrophies cérébrales circonscrites (Didic, 1999). La présentation clinique de ces affections est déterminée par la situation des lésions sur le cortex. De la maladie de Pick à l'autopsie. On décrit ainsi l'Aphasie primaire progressive [20] dans ses variétés fluente et non fluente, l'amnésie pure progressive, les troubles visuels progressif ou atrophie postérieure de Benson, mais aussi des cas d'apraxie progressive, pouvant se rapprocher de la maladie qui affecta Maurice Ravel. Parfois isolée [22], l'apraxie progressive peut s'associer, comme chez le compositeur à un trouble du langage [24] mais aussi à d'autres troubles cognitifs, comme des troubles de la mémoire [25] ou

des troubles visuo-spatiaux [26]. J. Cambier et *al.* rapportèrent en 1981 [23] sous le nom de Pick pariétal le cas d'une patiente atteinte de myoclonies et de mouvements dystoniques d'un membre supérieur sans aphasia ni apraxie en rapport avec une atrophie corticale bipariétale et des lésions histologiques caractéristiques de la maladie de Pick. Le plus souvent, l'apraxie progressive s'accompagne de troubles moteurs (dystonie, hypertonie, myoclonies) et évolue vers un tableau de dégénérescence cortico-basale [27]. Ce diagnostic a d'ailleurs été évoqué chez Maurice Ravel [17, 18] et l'insomnie dont souffrait le compositeur pourrait constituer un élément supplémentaire du tableau [28]. Les troubles moteurs peuvent apparaître de façon différée et ils se seraient peut-être associés au tableau si Ravel avait survécu à son intervention. Toutefois, dans les rares cas anatomiques d'apraxie progressive publiés, le type histologique des lésions était variable selon les cas, incluant outre la DCB, des lésions de la maladie de Pick ou d'Alzheimer [29]. On sait aujourd'hui qu'il n'y a pas d'adéquation stricte entre le phénotype clinique et le support histologique des atrophies cérébrales circonscrites [30]. On peut seulement présumer que Maurice Ravel a souffert d'une atrophie pariétale et temporale de nature dégénérative [33], sans démence ni amusie, prédominant sur l'hémisphère cérébral gauche, sans préjuger du type histologique des lésions sous-jacentes.

## CONCLUSION

La conclusion de Monsieur Alajouanine apparaît prémonitoire des découvertes récentes, puisqu'il cite la maladie de Pick, première description des atrophies cérébrales circonscrites, pour en souligner la différence. Bien que nous ne connaissions pas d'observation identique à celle de Maurice Ravel il semble légitime de la faire entrer dans le cadre des Atrophies cérébrales circonscrites..

## RÉFÉRENCES

- [1] Delay J. et Brion S. Les démences tardives. Masson, Paris 1962.
- [2] Marnat M. Maurice Ravel, Paris, Fayard 1986.
- [3] Long Marguerite. Au piano avec Maurice Ravel, Paris, Julliard, 1971.
- [4] Monnard J.F. Les séjours de Maurice Ravel en Suisse, Revue musicale de la suisse romande 65/1, Mars 2012;4-17.
- [5] Mercier B. Biographie médicale de Maurice Ravel. Thèse de médecine, Université de Bobigny, 1991.
- [6] Achache P. Le cas Maurice Ravel : Un syndrome aphaso-apraxique progressif Thèse de l'Université Claude Bernard de Lyon I, Septembre 1990.
- [7] Jourdan-Morhange H. Ravel et nous, Genève, Editions du milieu du monde, 1945.
- [8] Manuel R. Ravel, Paris, NRF, Gallimard 1948.
- [9] Chalupt R. M. Ravel au miroir de ses lettres, Paris, Laffont, 1956.

- [10] Alajouanine Th. Aphasia and artistic realization, *Brain*, 1948, 71, III.229-241
- [11] Alajouanine Th. L'Aphasie et le langage pathologique, Paris, Baillière, 1968
- [12] Benton A.L. The Amusias in: Macdonad Critchley: Music and the Brain, London, William Heineman, 1977.
- [13] Baruk H. Des hommes comme nous, Mémoire d'un neuropsychiatre, Paris Laffont, 1976
- [14] Lechevalier B. et Signoret J.L.(†) La représentation interne de la musique, la créativité musicale et leur pathologie in E. Bigand, M. Habib, V. Brun : Musique et cerveau, Montpellier Sauramps Medical, 2012. 47-52.
- [15] Philippon J. Communication personnelle 13 Décembre 2017.
- [16] Cavallera GM, Giudici S, Tommasi L. Shadows and darkness in the brain of a genius: Aspects of the neuropsychological literature about the final illness of Maurice Ravel (1875-1937). *Med Sci Monit* 2012;18(10):MH1-8
- [17] Baeck E. Was Maurice Ravel's illness a corticobasal degeneration? *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 1996;98:57-61.
- [18] Baeck E. La maladie neurologique de Maurice Ravel. *Histoire des Sciences médicales*;1988. Tome XXXII-N° 2-19.123-128
- [19] Mahieux F. Laurent A. Les dernières années de Maurice Ravel : une nouvelle hypothèse diagnostique. *Encyclopédie Médico Chirurgicale*, 1988;2:17999:23 24.
- [20] DIDIC M., FELICIANO O., C ECCALDI M., PONCE M., Les atrophies corticales focales progressives. *Rev. Neurol (Paris)* 1999;155(48):73-82.
- [21] Mesulam M.M. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann. Neurol.* 1982; 11:592-298.
- [22] Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior Cortical Atrophy. *Archives of Neurology*, 1988; 45(7),789-793.
- [23] De Renzi E. Slowly progressive visual agnosia or apraxia without aphasia *Cortex.* 1986;22, 171-180.
- [24] Cambier J., Masson M., Dairou R., Henin D. Étude anatomoclinique d'une forme pariétale de la maladie de Pick. *Revue Neurologique*, Paris, 1981, 137, 33- 38.
- [25] Funayama M., Nakajima A., Ideational apraxia owing to temporoparietal cortical atrophy. *BMC Neurology* 2015;15:231. DOI 10.1186/s12883-015-0490-2
- [26] Azouvi P, Bergego C., Robel L., Marlier N., Durand I., Held JP., Bussel B. Slowly progressive apraxia: two case studies. *J. Neurol* 1993, 240:347-350.
- [27] Rapsak SK, Ochipa C, Anderson KC, Poizner H. Progressive ideomotor apraxia: evidence for a selective impairment of the action production system *Brain Cogn.* 1995; 27(2): 213-236,
- [28] Ali F., Josephs KA. Corticobasal degeneration key emerging issues *J. Neurol.* 2017 sp DOI 10.1007/s 00415-017-8644-3
- [29] Roche S., Jacquesson JM, Destee A, Defebvre L, Derambure P, Monaca C. Sleep and vigilance in corticobasal degeneration: a descriptive study. *Neurophysiol Clin.*2007, 37(4): 261-4. Epub 2007 Jun 26.
- [30] Kawamura M., Mochizuki S., Primary progressive apraxia. *Neuropathology* 1999;19:249-258.
- [31] Irwin DJ, Cairns NJ, Grossman M., Mcmillan CT., Lee Eb., van Deerlin VM., Lee VM-Y., Trojanowski JQ. Frontotemporal Lobar Degeneration Defining Phenotypic Diversity through Personalized Medicine. *Acta Neuropathol.* 2015;129(4):469-491.
- [32] Sella F. A few comments on Ravel's disease. *Brain* 2008;131:98

**REMERCIEMENTS :**

Nous remercions notre confrère Bernard Mercier dont la thèse nous a été utile et pour les informations inédites sur Ravel qu'il nous a communiquées. Nos remerciements s'adressent aussi à Jérôme van Wijland, directeur de la Bibliothèque de l'Académie nationale de médecine et à Damien Blanchard qui nous ont aidé dans l'analyse de l'observation des professeurs Alajouanine et Baruk.