

» Telle est l'histoire qui m'est racontée par M. X.... La maladie dont sont atteints les aînés de sa famille, depuis trois générations, est restée un mystère jusqu'à ce jour. Bien qu'il ait déjà perdu en grande partie l'élévation des bras, il espère encore échapper à sa destinée. Il croit que la maladie est limitée aux muscles qui président à ce mouvement d'élévation du bras. Le développement de ses membres et des parties molles qui recouvrent son corps le rassure à cet égard.

» Voici cependant les principaux phénomènes que j'ai observés chez ce malade. A l'exploration électro-musculaire, j'ai constaté que les pectoraux avaient disparu en grande partie, et je n'ai plus retrouvé de traces des trapèzes, des rhomboïdes, des grands dorsaux et du long supinateur. Les autres muscles étaient très-développés et réagissaient très-fortement par l'excitation électrique. M. X... ne pouvait élever les bras au-dessus de la direction horizontale, et encore lui fallait-il pour cela faire de grands efforts. Pendant ce mouvement, le bord spinal de l'omoplate se détachait du thorax et l'angle inférieur se rapprochait de la ligne médiane. Dans cette attitude, l'omoplate représentait un triangle dont le sommet était formé par son angle interne et sa base par son bord axillaire. L'atrophie des autres muscles ne paraissait pas causer une grande perturbation dans les mouvements. Enfin, je ne percevais dans aucune région la plus petite contraction fibrillaire, et M. X... disait n'avoir jamais ressenti ni sautellement ni frémissement musculaires. Du reste, sa santé générale était excellente.

» A la seule vue des formes de M. X..., on ne croirait certainement pas que l'atrophie musculaire a déjà exercé chez lui de grands ravages. La poitrine est grasse, bien développée; la face postérieure du tronc paraît normale, bien nourrie quand les bras pendent le long du corps; cependant l'exploration électro-musculaire fait découvrir l'absence des trapèzes, des rhomboïdes, des grands dorsaux. Si le malade n'avait pas perdu ses grands dentelés, on ne soupçonnerait pas que les autres muscles signalés ci-dessus sont atrophiés, car ces muscles sont d'une utilité secondaire. M. X... fut étonné quand il m'entendit lui annoncer que tous ces muscles lui manquaient, et surtout les longs supinateurs, alors que ses membres supérieurs étaient pourvus de muscles vigoureux. L'absence de ces grands dentelés, dont la lésion a, dès le début, occasionné une grande gêne dans les mouvements d'élévation des membres supérieurs, lui a annoncé qu'il était frappé du même mal que ses ancêtres. La difformité toute spéciale que l'on observe pendant l'élévation du bras, à la suite de l'absence de concours du grand dentelé, est le seul signe extérieur qui annonce, chez ce malade, l'existence d'une affection musculaire. En effet, si l'omoplate conserve son attitude normale, quand M. X... laisse tomber les bras, on voit au contraire qu'elle affecte l'attitude pathologique et pathognomonique de la paralysie du grand dentelé, pendant l'élévation des bras. »

Des faits de ce genre sont trop exceptionnels pour enlever au caractère

tiré de la déformation toute sa valeur pathognomonique dans l'atrophie musculaire progressive. A mesure que la maladie fait des progrès, ce caractère se prononce de plus en plus, et il arrive un moment où l'état squelettique de la plus grande partie du corps contraste avec l'embonpoint qui s'est conservé à la face.

Mais ce qui imprime à la maladie un cachet plus spécial encore, ce sont les changements dans l'attitude des membres et du tronc pendant le repos musculaire, les troubles de la locomotion pendant les mouvements volontaires. Ces attitudes vicieuses, ces troubles des mouvements volontaires ont été parfaitement étudiés et analysés par l'auteur du *Traité de l'électrisation localisée*.

« L'attitude des membres pendant le repos musculaire est sous la dépendance de la force tonique des muscles qui les meuvent; or il n'est pas un muscle qui n'ait son antagoniste. En conséquence, un des muscles antagonistes vient-il à être affaibli ou détruit par l'atrophie, l'équilibre des forces toniques, d'où résulte l'attitude normale des membres, se trouve rompu, et ces derniers sont nécessairement entraînés dans la direction de la force tonique prédominante, c'est-à-dire de l'action propre du muscle ou faisceau musculaire prédominant. Si l'on possède bien le mécanisme de ces attitudes vicieuses, mécanisme dont la connaissance est acquise par l'étude de l'action individuelle des muscles et même des faisceaux musculaires, il sera facile d'en déduire l'espèce de signes qui sont les principaux caractères des atrophies partielles (1). »

Les troubles fonctionnels pendant le mouvement volontaire portent, les uns sur le mouvement propre exercé par un muscle ou par la portion de ce muscle, les autres sur la synergie musculaire à laquelle ces muscles malades étaient appelés à concourir; car tout mouvement, pour s'exécuter régulièrement, nécessite non-seulement la mise en action d'un ou de plusieurs muscles, mais encore celle des muscles qui, ne concourant pas directement au mouvement principal, doivent entrer en jeu pour l'assurer, le régler, le modérer. Les malades peuvent suppléer à quelques-uns des muscles qui leur manquent en faisant instinctivement agir leurs congénères, comme lorsque, le biceps manquant, la flexion de l'avant-bras sur le bras s'opère au moyen des muscles qui s'insèrent à l'épitrachée, et surtout au moyen du rond pronateur; ces mouvements supplémentaires sont, il est vrai, très-irréguliers; mais il est des muscles qui n'ont pas de congénères, et alors les mouvements auxquels ces muscles présidaient sont tout à fait impossibles; si le malade cherche à les exécuter, les antagonistes entrant seuls en action, il en résultera des mouvements tout opposés.

Je ne saurais trop vous engager, messieurs, à lire dans le traité de M. Du-

(1) De l'électrisation localisée, et de son application à la pathologie et à la thérapeutique, 2^e édition. Paris, 1861, p. 468.

chenne (de Boulogne), les détails intéressants dans lesquels cet auteur est entré à ce sujet, détails qu'il serait trop long d'exposer ici.

Quelque avancée que soit la destruction des muscles frappés d'atrophie, quelque généralisée que soit celle-ci, les phénomènes indiquant un trouble général de l'économie manquent absolument. L'appétit est conservé, les digestions s'accomplissent avec une parfaite régularité. Toutefois, lorsque les muscles qui servent à la mastication et à la déglutition se prennent à leur tour, il en résulte, et cela se comprend, une gêne plus ou moins considérable dans l'accomplissement de ces actes. L'abaissement de la mâchoire, car ce sont d'ordinaire les abaisseurs qui sont affectés, ne se fait plus qu'avec effort, et il peut arriver un moment où, les muscles étant détruits, la bouche ne s'ouvrant plus, l'alimentation devient extrêmement difficile. Généralement alors la déglutition ne s'exécute plus qu'avec peine, et sa gêne est accompagnée d'un écoulement abondant de salive. Est-il besoin de vous dire que ce trouble dans le mécanisme de la déglutition introduira dans l'état du malade une complication d'autant plus grave qu'il sera porté plus loin; que l'alimentation devenant, par ce fait même, insuffisante, l'individu pourra mourir d'inanition?

Le rectum et la vessie ne participant jamais aux troubles des appareils de la locomotion, la défécation et la miction se font normalement, volontairement et avec une parfaite liberté, à moins que les muscles de l'abdomen ne soient atrophiés, auquel cas les évacuations alvines et urinaires deviennent moins faciles.

La respiration s'exécute régulièrement jusqu'au moment, bien entendu, où les muscles qui servent à l'accomplissement des actes respiratoires se trouvent intéressés, ce qui n'a lieu généralement qu'à une époque assez avancée de la maladie: la fonction est alors plus ou moins gênée. Si le diaphragme est pris, c'est la phonation qui est embarrassée, et cet embarras devient considérable lorsque les muscles expirateurs sont frappés d'atrophie. Si ceux-ci avaient complètement disparu, en même temps que le diaphragme, l'impossibilité absolue de respirer entraînerait l'asphyxie; mais avant que les lésions soient portées à ce point, elles pourront amener les complications les plus sérieuses dans les affections intercurrentes de l'appareil respiratoire, et devenir une cause indirecte de mort. Que l'individu soit pris de bronchite, par exemple, l'excrétion des mucosités sécrétées dans l'arbre aérien ne se fera plus, et l'accumulation de ces liquides dans les cavités des bronches aura pour conséquence une asphyxie plus ou moins rapide.

C'est ainsi qu'est mort un malade que vous avez pu voir au n° 23 de la salle Sainte-Agnès. Cet homme, âgé de quarante-six ans, était dessinateur en ébénisterie; il y a trois ans et demi qu'il commença à s'apercevoir que son épaule gauche devenait moins forte et que les mouvements en étaient moins faciles. En même temps il éprouvait dans son muscle deltoïde des espèces de fourmillements et de tressaillements qui n'étaient autres que les mouvements fibrillaires caractéristiques de l'atrophie musculaire commençante. Bientôt l'épaule mai-

grit; puis des phénomènes de tous points analogues se manifestèrent successivement dans le biceps, dans la plupart des muscles de l'avant-bras et dans ceux des éminences thénar et hypothenar. Il en fut bientôt de même de l'épaule, du bras, de l'avant-bras et de la main du côté droit. Vous remarquerez qu'ici l'atrophie a procédé de haut en bas, de l'épaule vers la main, au lieu de le faire de la main vers l'épaule, ainsi qu'il est ordinaire.

Quoi qu'il en soit, au bout d'un an et demi, cet homme fut obligé de renoncer à sa profession, et depuis deux ans il ne pouvait plus faire que des courses comme placier, quand il se décida à entrer dans mon service le 2 octobre 1863. Vous avez pu voir que les deux épaules étaient atrophiées, et que les humérus, privés du soutien que leur fournit le deltoïde, s'échappaient en partie de la cavité glénoïde de l'omoplate. Les membres thoraciques pendaient le long du corps, et quand le malade voulait prendre son repas, il se mettait à genoux près de sa petite table, appuyait ses avant-bras sur cette table, ce qui déterminait la flexion de ceux-là et suppléait à ses biceps impuissants; il saisissait à deux mains, lentement et avec adresse, les objets qu'il voulait porter à sa bouche, en utilisant du mieux qu'il pouvait les muscles ou les portions de muscles qui lui restaient encore. Sa poitrine était décharnée, et il était évident que les pectoraux étaient en voie d'atrophie ainsi que les muscles intercostaux. Les muscles de l'abdomen ainsi que ceux des membres inférieurs étaient intacts.

Toutes les fonctions de la vie végétative s'accomplissaient parfaitement bien; cependant j'avais dit à ceux d'entre vous qui suivent habituellement ma visite que le péril imminent pour cet homme était l'éventualité d'une affection thoracique. En effet, il avait une petite toux sèche habituelle.

Or, le 16 janvier, il fut pris tout à coup de fièvre et d'oppression, et deux jours plus tard il succombait aux progrès d'une dyspnée contre laquelle nous avions lutté en vain. Il y avait des granulations miliaires dans les deux poumons, avec congestion généralisée.

Vous avez vu les pièces anatomiques préparées par mon chef de clinique, M. le docteur Peter. Les muscles deltoïdes, biceps, coraco-brachiaux, fléchisseurs superficiels et profonds, etc.; ceux des éminences thénar et hypothenar, les interosseux et les lombricaux étaient atrophiés à un degré plus ou moins considérable; tandis que le triceps brachial, le palmaire grêle, l'anconé étaient intacts et contrastaient par leur volume normal et leur coloration rouge avec la gracilité et la couleur jaunâtre des muscles atrophiés. Il y avait atrophie partielle des grands et petits pectoraux, et atrophie très-avancée des intercostaux.

L'atrophie n'était pas seulement inégale d'un membre à l'autre, elle l'était pour les diverses portions d'un même muscle. Ainsi les muscles du membre thoracique gauche étaient notablement plus atrophiés que les homologues du côté opposé, et les faisceaux postérieurs des deltoïdes étaient intacts, tandis que les faisceaux antérieurs et moyens présentaient une altération profonde.

Vous avez pu constater, par la comparaison avec une moelle saine, à quel

degré d'atrophie étaient arrivées les racines antérieures des paires nerveuses cervicales et dorsales; tandis que les paires lombaires et les nerfs de la queue de cheval avaient un volume normal. L'atrophie portait spécialement sur les racines cervicales et plus fortement sur les racines du côté gauche. Quelques-unes de ces racines, et particulièrement celles qui entrent dans la composition du plexus brachial, étaient réduites à un ou deux fils d'une ténuité extrême. Les nerfs circonflexe, médian, cubital et radial étaient assez grêles.

Je tenais beaucoup à ce qu'on examinât avec soin, non-seulement la texture histologique des racines antérieures et des nerfs, mais encore l'état des vaisseaux capillaires qui se distribuaient aux muscles atrophiés. Or M. Peter a constaté que les tubes nerveux des racines les plus malades, comme ceux des nerfs que je viens de nommer, avaient diminué de nombre et de volume, et que la diminution de volume tenait à ce que la substance nerveuse était beaucoup moins abondante. Dans certains tubes, la myéline était remplacée par une matière finement granuleuse; dans d'autres, elle avait complètement disparu ainsi que le cylindre de l'axe; le tube nerveux, réduit à son périnèvre, présentait alors un étranglement remarquable. (Cet examen a été fait comparativement avec des tubes nerveux provenant des racines et des nerfs sains.) Ainsi, diminution, altération granuleuse ou disparition de la substance nerveuse, avec persistance du périnèvre, telles étaient les altérations des éléments nerveux. Nous allons voir qu'elles sont absolument analogues à celles des éléments musculaires.

Il ne fut pas possible de découvrir de lésion appréciable des vaisseaux capillaires.

Quant aux fibres musculaires, elles présentaient tous les degrés d'altération; elles avaient diminué de volume; dans certaines fibres les stries transversales étaient seulement devenues plus rares, et l'on y distinguait des globules de graisse en assez grande abondance; dans certaines autres fibres, les stries avaient complètement disparu, et à leur place il n'y avait plus que de très-fines granulations. Ainsi persistance du sarcolemme pour les fibres musculaires comme du périnèvre pour les tubes nerveux, diminution ou dégénérescence granuleuse de la substance propre du tissu musculaire et nerveux, voilà les altérations révélées par l'examen microscopique. Si cette autopsie remarquable ne nous permet pas de reconnaître que la lésion a débuté par le nerf ou par le muscle, du moins elle nous autorise à affirmer que les lésions étaient parallèles et identiques dans ces deux ordres d'organes.

Dans les quelques mots que je vous ai dits de l'anatomie pathologique de l'atrophie musculaire progressive, je vous ai rappelé que l'absence de toute espèce de lésion des appareils centraux de l'innervation concordait avec l'absence de troubles nerveux pendant la vie. C'est tout au plus si, dans quelques circonstances, il y a de l'anesthésie cutanée dans les régions correspondant aux muscles qui ont subi la transformation: c'est là le seul phénomène nerveux que l'on observe. Partout ailleurs les téguments conservent leur sensi-

bilité, sans exaltation ni diminution. Les organes des sens ne sont en aucune manière troublés dans leurs fonctions. Enfin, l'intelligence garde jusqu'au bout toute son intégrité, et c'est un spectacle aussi curieux que triste de voir des malheureux réduits pour ainsi dire à l'état de squelettes, par la perte d'une grande partie de leurs muscles, non-seulement accomplir toutes les fonctions de la vie organique, mais posséder l'entière lucidité de leur esprit, et assister ainsi à leur destruction lente et progressive.

J'ai conservé, messieurs, dans mes souvenirs, l'histoire d'une dame de Tours, que l'illustre Bretonneau soigna pendant plusieurs années, et qui, d'après la description que m'a donnée mon vieux maître, est morte à la dernière période de l'atrophie musculaire. Elle ne pouvait presque plus respirer, elle ne parlait plus; mais ses yeux conservaient encore toute leur vivacité et reflétaient l'intelligence qui ne l'abandonnait pas. Elle pouvait encore mouvoir quelques-uns des muscles qui soutenaient la tête et ceux qui animaient le doigt indicateur de la main droite. C'est à l'aide de ce doigt que, dans les derniers jours de sa vie, elle conversait avec ses enfants. On lui avait procuré plusieurs alphabets en jetons, et, avec son doigt, elle assemblait des lettres pour en composer des mots et des phrases. C'est ainsi qu'elle put dicter son testament.

L'épithète de *progressive* appliquée au mot *atrophie* indique assez la marche de la maladie. S'il n'est pas rare qu'elle reste stationnaire après avoir frappé une ou plusieurs régions, trop souvent, après un temps d'arrêt plus ou moins long, elle s'étend à d'autres parties, et ce que je vous ai dit de son mode de progression, en vous traçant rapidement le tableau des symptômes, me dispense d'y revenir ici. A ne considérer que ce qui se passe dans un ou plusieurs muscles pris isolément, les progrès du mal sont rapides, car en quelques mois la destruction des tissus peut être complète; mais, en envisageant la maladie dans son ensemble, en calculant le temps qui s'écoule depuis le début des premiers accidents jusqu'à la cessation absolue des derniers, l'atrophie musculaire progressive a une durée généralement longue. Si, comme M. Duchenne (de Boulogne) en a observé des exemples, il a fallu moins de deux années pour qu'un grand nombre des muscles des membres supérieurs et du tronc, quelques-uns des muscles des membres inférieurs, pour que ceux de la face, ceux qui servent à la déglutition et à la respiration, fussent altérés à différents degrés, d'ordinaire les choses marchent beaucoup plus lentement, sans toutefois que cette durée du mal ait jamais rien de bien déterminé.

Relativement à ce point, nous n'avons donc aucune donnée précise pour établir notre pronostic. Mais ce que nous savons malheureusement trop, c'est que ce pronostic est invariablement des plus sérieux. La mort, en effet, peut être la conséquence de ces graves désordres des appareils locomoteurs. Elle peut en être la conséquence directe lorsque l'atrophie ayant envahi les muscles qui président à la déglutition et ceux qui servent à la respiration, les indivi-

us, ainsi que je vous l'ai dit, vont succomber à l'inanition ou à l'asphyxie; elle peut en être la conséquence indirecte lorsque, je vous l'ai dit encore, une affection intercurrente, une bronchite par exemple, survenant, l'atrophie musculaire va introduire dans l'évolution de cette affection une funeste complication. Mais à supposer que cette terminaison fatale n'arrive que le plus tard possible, à supposer que la maladie restant localisée, l'individu souffre de longues années, le pronostic n'en est pas moins des plus fâcheux. Le mal, en effet, peut s'arrêter, être enrayé dans sa marche envahissante, mais il ne faut pas espérer le voir rétrograder; les muscles détruits le sont à jamais. Vous comprenez, messieurs, à quelle infirmité vont se trouver condamnés ces malheureux ainsi privés d'une plus ou moins grande partie de leur système musculaire, infirmité d'autant plus cruelle que l'atrophie musculaire progressive frappe beaucoup plus fréquemment des individus dans la force de l'âge, ou appartenant à la classe ouvrière, et qui ont besoin, pour subvenir à leur existence et à celle de leur famille, de toute la liberté de leurs mouvements.

Il est encore, à propos du pronostic, une particularité signalée par M. Duchenne (de Boulogne), et qui me paraît aussi d'une grande importance: c'est que la maladie se généralise d'autant plus vite, se termine d'autant plus rapidement d'une manière fatale, qu'elle s'est développée sans cause occasionnelle appréciable; il semble qu'alors la diathèse, dont la lésion musculaire n'est que l'expression, est beaucoup plus active que lorsque la maladie a été sollicitée à se produire par une circonstance déterminée. Enfin, et c'est aussi une remarque faite par M. Duchenne, quand l'atrophie a primitivement frappé les muscles du tronc, elle reste beaucoup plus longtemps stationnaire, envahissant plus lentement les autres régions que lorsqu'elle a débuté par les muscles des extrémités.

Une maladie dont la physionomie est aussi nettement tranchée que celle-ci ne saurait être méconnue par le médecin attentif qui l'aura une fois bien observée. Il est des cas cependant où le *diagnostic* offre quelques difficultés. Lorsque, par exemple, un embonpoint exagéré empêche les déformations caractéristiques de se produire, le mal peut, au premier abord, passer inaperçu. Toutefois les troubles de la locomotion pourraient le faire aisément reconnaître.

Vous verrez quelquefois survenir, à la suite de douleurs rhumatismales, des atrophies musculaires qu'il importe de ne pas confondre avec l'atrophie progressive; elles en diffèrent essentiellement. La marche des accidents, leur durée, la forme qu'ils affectent, le siège qu'ils occupent, suffisent déjà, avant toute exploration à l'aide de l'électricité, pour vous mettre en garde contre l'erreur. L'atrophie rhumatismale, en effet, est précédée de douleurs plus ou moins violentes susceptibles d'être exagérées par la contraction volontaire des muscles intéressés, par la pression exercée sur eux, tandis que l'atrophie progressive est généralement indolente. En outre, toute la masse musculaire est prise, et non plus seulement quelques faisceaux, comme dans l'atrophie progressive. Enfin, tandis qu'ici la contractilité électrique est considérablement affaiblie propor-

tionnellement au nombre des fibres musculaires perdues, dans l'atrophie rhumatismale, à quelque degré qu'elle soit arrivée, quelque gênés et même impossibles que soient devenus les mouvements volontaires, l'excitation galvanique conserve toute son action, le muscle ayant diminué de volume sans que ses fibres aient subi aucune transformation.

Le diagnostic différentiel entre la paralysie saturnine et l'atrophie musculaire progressive présentera plus de difficultés. Toutefois, dans la première de ces deux affections, la contractilité électrique est complètement perdue, tandis que dans la seconde, elle n'est qu'affaiblie en proportion du nombre des faisceaux musculaires qui ont éprouvé l'altération caractéristique. De plus, alors même que la paralysie saturnine est généralisée, la contractilité électrique n'est abolie que dans certains muscles, les extenseurs de la main sur l'avant-bras, et consécutivement les muscles du bras, particulièrement le triceps et le deltoïde. Enfin, la marche des accidents (car dans la maladie saturnine la paralysie a précédé l'atrophie), les antécédents du malade (lorsqu'on saura qu'il a été soumis à l'influence des préparations de plomb), d'autres phénomènes morbides appartenant en propre à l'intoxication saturnine, seront autant d'éléments qui éclaireront singulièrement la question.

La maladie qui se rapproche le plus de l'atrophie musculaire progressive est la paralysie atrophique de l'enfance; mais celle-ci diffère de celle-là en ce qu'elle se complique d'un arrêt de développement des os des membres dont les muscles ont éprouvé la transformation graisseuse.

Il importe également de distinguer de l'atrophie progressive, celle qui résulte de la lésion d'un nerf ou d'un rameau nerveux. Alors l'atrophie porte exclusivement sur les groupes de muscles animés par ce nerf ou ce rameau, et cette exacte circonscription de la maladie doit immédiatement faire penser à une lésion nerveuse également circonscrite, et faire rejeter l'idée d'une atrophie musculaire progressive, dans laquelle la lésion frappe pour ainsi dire au hasard et ne suit point la distribution anatomique d'un nerf. Par exemple, il y a actuellement dans un des services de cet hôpital, à la salle Sainte-Jeanne, un homme affecté d'atrophie de l'avant-bras et de la main gauches; la langue est également atrophiée du côté gauche. Eh bien! il n'est pas difficile de voir que l'atrophie frappe le fléchisseur profond des doigts, les interosseux, les deux lombri-caux internes et l'adducteur profond du pouce, c'est-à-dire les muscles animés par le nerf cubital. Or cet homme a eu la syphilis, et il présente au niveau de l'épitrôchlée une exostose qui, comprimant le nerf cubital, a vraisemblablement altéré la structure du nerf et par suite entraîné l'atrophie des muscles animés par lui. Il est assez probable qu'une exostose de même nature comprime soit le nerf lingual, soit le grand hypoglosse, et détermine dans les muscles de la langue les mêmes altérations de nutrition que dans ceux du membre thoracique.

Enfin, il est une affection dont vous verrez peu d'exemples et qui produit aussi l'atrophie musculaire, je veux parler de la lèpre sèche des pays chauds.