

DOUZIÈME LEÇON

DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

Exposé d'un cas d'atrophie musculaire progressive. — Mode de début et symptômes. — Diagnostic avec l'émaciation. — Sémiologie de la main en griffe. — D'une cause de confusion avec l'ataxie musculaire. — État de la sensibilité et des mouvements réflexes.

Exploration électrique. — Lois de Duchenne. — De l'épuisement de la contractilité. — De quelques autres modifications de la réaction électrique.

Exploration thermométrique. — Faits nouveaux. — Abaissement constant de la température et refroidissement paroxystique. — Conséquences pathogéniques.

Des douleurs comme symptômes de l'atrophie musculaire. — Forme active et forme torpide ou commune.

MESSIEURS,

Au n° 1^c de la salle Sainte-Anne est couchée une femme qui nous présente un exemple fort intéressant d'atrophie musculaire progressive. Par ses allures insidieuses, par sa gravité fatale, cette maladie mérite au plus haut degré l'attention du médecin; jugez vous-mêmes. Un individu robuste et vigoureux se présente à vous; il paraît être dans la plénitude de la santé; il se plaint simplement de se fatiguer plus promptement que d'habitude, et d'éprouver une gêne insolite dans l'exécution de certains mouvements; examinez alors ses mains, et si vous constatez que les muscles des éminences thénar et hypothénar ont subi une

diminution de volume notable, si vous êtes assurés que ce changement ne peut être attribué à une influence locale, au traumatisme, par exemple, ou à quelque maladie antérieure, vous pouvez affirmer que vous êtes en présence d'une affection mortelle : cet individu, si bien portant d'ailleurs qu'il paraisse, est perdu; il faut qu'il meure, il mourra. Quelle fin, pour un si petit commencement ! C'est pourtant ainsi, messieurs, que les choses se passent. Faible et méprisable dans son début, lente mais indomptable dans son progrès, l'atrophie musculaire tue fatalement ceux qu'elle touche; les quelques cas de guérison connus sont tellement exceptionnels, que nous n'avons pas le droit de les faire intervenir dans notre pronostic.

Ce caractère insidieux n'a pas fait défaut dans le cas que nous avons sous les yeux, et les phases initiales du mal ont été marquées par un phénomène persistant, auquel on n'a pas accordé une place assez importante dans la symptomatologie de la maladie. Mais reprenons les choses à leur origine. Un hasard favorable a présenté cette femme à mon observation dès le premier jour de sa maladie; elle est entrée au mois d'octobre 1865 dans mon service de l'hôpital de Lourcine (1), et je la suivais depuis sept mois déjà, lorsque je l'ai fait transporter ici dans le but d'utiliser pour vous ce cas intéressant.

Agée de trente-neuf ans, cette femme naguère encore était forte et robuste, et malgré les fatigues extrêmes de son métier, elle n'avait jamais été malade. Elle est saltim-

(1) A cette époque, le service médical de cet hôpital n'était pas consacré aux maladies vénériennes.

banque, et il semble vraiment qu'il y ait une relation toute particulière entre ce genre de travail et l'atrophie musculaire. Le malade que le professeur Cruveilhier a rendu célèbre, le nommé Lecomte, dont le nom est inséparable de l'histoire scientifique de cette maladie, était un saltimbanque, et depuis la relation de ce fait, plusieurs cas analogues ont été publiés. Le 15 août dernier (1865), cette femme a fait la parade durant toute la journée devant une baraque où l'on montrait des singes savants, et pendant tout ce temps, la pluie n'a pas cessé de tomber; la température était loin d'être chaude; et, mouillée, trempée jusqu'aux os, cette malheureuse dut garder ses vêtements jusqu'à deux heures du matin. Dès le lendemain elle a ressenti quelques frissons qui se sont répétés pendant trente-six ou quarante-huit heures, et immédiatement après les douleurs sont apparues; notez bien le fait, elles devaient durer jusqu'à ce jour. Ces douleurs, souvent très-vives et toujours apyrétiques, ont offert, quant à leur siège, un double caractère : elles ont occupé la continuité des membres, suivant le trajet des cordons nerveux, et les jointures, ou plutôt les extrémités osseuses qui forment les surfaces articulaires. Au niveau des articulations, c'était surtout la pression qui faisait éclater les douleurs; mais dans les segments intermédiaires, sur les masses musculaires, sur le trajet des nerfs, les élancements étaient spontanés et extrêmement pénibles; ils augmentaient sous l'influence de la constriction des membres, et ils prenaient parfois la forme d'irradiation, c'est-à-dire que la douleur n'occupait pas d'emblée et au même instant toute la longueur du bras ou de la jambe, par exemple; limitée d'abord à l'épaule

ou au genou, elle s'élançait de là vers le coude ou vers les orteils.

Malgré ses souffrances qui la privaient souvent de sommeil, cette femme tint bon jusqu'au mois de septembre; elle avait à cœur d'aller à la fête de Saint-Cloud se livrer à ses exercices; elle y alla en effet, mais une fois la fête finie, elle se trouva beaucoup plus mal; les douleurs, qui n'avaient occupé jusque-là que les membres droits, s'étendirent au côté gauche, et c'est alors que la malade arriva dans mon service. C'était au commencement d'octobre, c'est-à-dire six semaines après ce refroidissement prolongé qui fut, à n'en pas douter, la cause occasionnelle du mal. Pendant les premiers jours, j'eus tout le loisir d'étudier les caractères précis des douleurs dont se plaignait cette femme, et je pus constater la parfaite exactitude des renseignements qu'elle donnait sur leur siège, sur leur mode d'irradiation et sur leur forme paroxystique. L'acuité de ces phénomènes douloureux m'étonnait un peu lorsque je mettais en regard l'absence de fièvre, la conservation de l'appétit, en un mot l'état de santé de cette femme; néanmoins j'avais admis l'existence de névralgies disséminées et d'un rhumatisme articulaire subaigu développés sous l'influence du froid humide, et j'avais institué le traitement d'après ce diagnostic, lorsque je découvris, un matin, un phénomène nouveau qui redressa incontinent mon appréciation. Du côté droit, les extenseurs et le deltoïde étaient le siège de contractions fibrillaires qui se dessinaient très-nettement à travers les téguments et dont la malade avait conscience; elle sentait que certaines parties de son bras étaient agitées de petits mouvements qu'elle ne pouvait

réprimer : telle est dans l'espèce l'importance de ce symptôme que, sans plus hésiter, je déclarai qu'il ne s'agissait pas d'un rhumatisme, mais très-probablement d'une atrophie musculaire commençante, dont le début avait été signalé par des douleurs vives, contrairement à la description classique de la maladie. Une ou deux semaines se passèrent encore, et il n'y eut plus place pour le moindre doute. Aux contractions fibrillaires s'étaient joints des spasmes musculaires proprement dits ; les mouvements d'opposition des pouces, l'écartement et le rapprochement des doigts, l'élévation du bras, étaient devenus difficiles, et l'intégrité relative du membre gauche permettait d'affirmer, sans crainte d'erreur, une diminution notable dans la saillie de l'éminence thénar, des espaces interosseux et de la région deltoïdienne du côté droit. Alors aussi le même courant électrique, appliqué sur des points similaires à gauche et à droite, provoquait de ce côté une réaction beaucoup moins vive, et l'épuisement y était plus rapide que du côté sain. La gêne des mouvements était le résultat direct et proportionnel de la diminution de volume de certains groupes musculaires, savoir les muscles thénar, les interosseux et le deltoïde ; l'affaiblissement et l'épuisement rapide de la contractilité électrique dans les mêmes muscles reconnaissaient la même cause ; enfin les muscles malades étaient le siège de contractions fibrillaires, de spasmes et de douleurs irradiées dans la continuité des membres ; le diagnostic était mathématiquement certain. Depuis lors, nous avons assisté jour par jour aux progrès de cette maladie essentiellement envahissante ; nous avons vu la dégradation successive des divers groupes musculaires et l'impuissance

fonctionnelle corrélative, et j'ajoute que les accidents ont marché avec une rapidité exceptionnelle ; en effet, le début de la maladie doit être fixé au 15 août dernier, elle est donc dans son neuvième mois (1), et déjà cette malheureuse femme est complètement infirme.

Les éléments complexes que l'observation constate aujourd'hui chez elle peuvent être rapportés à trois chefs : ce sont des déformations, des attitudes vicieuses, des troubles de motilité.

D'une manière générale, les déformations consistent dans l'effacement des saillies musculaires normales. Il suffit d'un coup d'œil jeté sur les membres supérieurs et inférieurs pour en constater la gracilité vraiment choquante ; mais un examen plus attentif montre bientôt que cette diminution de volume n'est pas uniforme ; sur certains points la déformation n'existe pas ; les parties ont conservé leur aspect naturel ; à côté de ces points, il y en a d'autres où l'œil ne pourrait pas lui seul acquérir la notion de la présence des muscles sous les téguments, il faut que la palpation lui vienne en aide et achève la démonstration. La déformation est la même des deux côtés quant à son siège, c'est-à-dire qu'elle occupe des points parfaitement similaires, mais elle est plus marquée à droite qu'à gauche ; vous n'oubliez pas que les accidents ont débuté par le côté droit. Le défaut de régularité ou plutôt d'uniformité dans ces changements de la forme extérieure du corps est d'une grande importance pour le diagnostic ; c'est un caractère absolument incompatible avec une simple émaciation, et en éliminant cette

(1) Cette leçon a été faite à la fin d'avril 1866.

cause d'erreur, il facilite grandement l'appréciation clinique. Ici, du reste, alors même que les membres et le tronc seraient uniformément atténués, nous aurions pour nous guider deux autres circonstances également significatives : le visage de cette femme n'est point amaigri, il ne présente aucune ride, aucun sillon imputable à l'affaissement de quelque groupe de muscles; il est remarquable, au contraire, par une expression de santé parfaite qui contraste douloureusement avec l'aspect des autres parties. La seconde circonstance qui peut aussi nous diriger, c'est la spontanéité des accidents, c'est l'absence de toute maladie antérieure à laquelle l'amaigrissement puisse être rapporté. Ainsi, défaut d'uniformité dans l'affaissement des masses musculaires, conservation de l'aspect normal de la face, absence de maladie antérieure, voilà les trois phénomènes qui distinguent l'émaciation simple de l'atrophie musculaire progressive. Notez, en outre, que lorsque cette maladie frappe des individus gras, elle ne fait pas disparaître le tissu adipeux, de sorte que le développement des couches sous-cutanées, que l'on peut apprécier en les soulevant entre les doigts, contraste d'une étrange sorte avec le peu de volume des muscles et leur insuffisance fonctionnelle.

La déformation n'étant pas régulière, il importe de préciser les points qu'elle occupe; rien de plus simple. A la main, le premier espace interosseux est complètement aplati; saisissez ce repli entre le pouce et l'indicateur, vos deux doigts sont à peine séparés par une couche mince de tissu qui représente le reste des muscles premier interosseux dorsal et adducteur du pouce ou premier interosseux palmaire. Les saillies thénar et hypo-

thénar sont affaissées, mais la modification la plus frappante est celle qui résulte de l'absence à peu près complète de la saillie postérieure de l'avant-bras et du bras; tout le groupe des extenseurs du poignet et de la main, d'une part, de l'avant-bras, d'autre part, est profondément atteint. Remontons encore, nous trouverons d'autres difformités : au lieu d'une saillie arrondie, le moignon de l'épaule présente un méplat dans lequel vous pouvez introduire la main jusqu'au-dessous de la voûte acromioclaviculaire; l'aplatissement des saillies sus et sous-épineuses n'est pas moins marqué, la déformation existe aussi dans la région cervico-dorsale droite et dans la région thoracique antérieure du même côté.

Dans les membres abdominaux, la distribution des désordres est à peu près la même : à la cuisse, c'est la région antéro-interne qui est le plus affaissée, c'est donc également le groupe des extenseurs et des adducteurs qui a le plus souffert; à la jambe, la déformation est plus générale; en même temps que l'affaissement de la région postérieure, on constate en avant une dépression manifeste, et là en effet on peut enfoncer la main profondément dans l'espace tibio-péronier antérieur, sans être arrêté par la résistance des muscles; seule, la saillie externe produite par les péroniers a conservé ses proportions ordinaires; au pied, les espaces interosseux se dessinent en creux; enfin la région fessière droite est sensiblement plus aplatie que la gauche.

Vous concevez facilement, messieurs, que des déformations, des atrophies ainsi disséminées doivent rompre nécessairement l'équilibre musculaire, et déterminer des attitudes vicieuses dues au défaut d'action des mus-

cles malades et à la prédominance des muscles restés intacts. Ce deuxième groupe de symptômes est très-net chez notre malade; l'attitude de ses membres supérieurs au repos est vraiment caractéristique. L'avant-bras repose sur le plan du lit, dans une position intermédiaire entre la pronation et la supination; mais à moins qu'une impulsion volontaire ne l'étende, il reste plus qu'à demi-fléchi sur le bras; ce résultat statique est l'effet nécessaire de l'intégrité relative des muscles antérieurs, c'est-à-dire des fléchisseurs. Mais c'est aux mains que la rupture de l'équilibre entre les agents contractiles a produit les effets les plus marqués. Le poignet est légèrement fléchi sur l'avant-bras, et les doigts sont recourbés vers la paume de la main; la flexion n'est pas portée jusqu'au contact des extrémités digitales avec la paume de la main, mais elle est des plus prononcées; elle a lieu également dans les articulations métacarpo-phalangiennes et dans celles des phalanges entre elles, ce qui vous montre qu'elle est due au défaut d'action des interosseux et à l'action conservée du fléchisseur superficiel et du fléchisseur profond. Les phalanges du pouce sont aussi dans la demi-flexion, et le rapprochement de ce doigt de l'axe médian de la main dénote l'impuissance relative de l'extenseur dorsal et la prépondérance du muscle adducteur. Par un effort volontaire, la malade peut redresser ses doigts et son avant-bras, d'où vous devez conclure aussitôt qu'il n'y a pas suspension de l'innervation motrice ou paralysie proprement dite dans les extenseurs, et que l'attitude vicieuse résulte simplement de la diminution de leur volume et de l'affaiblissement parallèle de leur action statique et dynamique. D'un autre côté, si vous

cherchez à redresser vous-mêmes les divers segments du membre, vous les ramenez facilement dans l'extension droite sans éprouver de résistance, et sans provoquer aucune douleur; cette notion est d'une importance majeure, elle prouve par elle-même que la flexion anormale des doigts et de l'avant-bras résulte de l'impuissance relative des interosseux et des extenseurs, et non pas de la contracture des fléchisseurs.

Au repos et abandonnés à eux-mêmes, les mains et le poignet fléchis de cette malade présentent un des types de ce qu'on a appelé la main en griffe. Je crois utile de fixer un moment votre attention sur ce point de sémiologie, et de vous indiquer les caractères différentiels intrinsèques des principales variétés de cette déformation. Dans la maladie connue sous le nom de contracture des extrémités, ou tétanie, la griffe résultant de la flexion des doigts est beaucoup plus prononcée; le pouce, dans l'adduction et la flexion complètes, occupe la paume de la main, et les quatre autres doigts sont recourbés pardessus; en outre, la malade ne peut étendre ses doigts, les efforts qu'elle fait dans ce but sont douloureux, et le redressement artificiel des courbures, toujours difficile, parfois impossible, provoque constamment de vives douleurs. Enfin, cette flexion par contracture spasmodique des fléchisseurs n'est pas continue, elle ne conserve pas toujours le même degré, ce qui tient à la marche paroxystique propre à la maladie.

Dans la forme de rhumatisme chronique qui porte le nom d'arthrite noueuse ou déformante, on observe plusieurs types dans l'attitude vicieuse permanente des mains. Au nombre de ces types, bien décrits par mon savant

collègue Charcot, le plus commun est celui de flexion qui produit une véritable main en griffe. Ici aussi le redressement des courbures est difficile ou impossible, et toujours douloureux; mais la difformité résulte tout simplement de lésions osseuses ou articulaires, et de rétractions fibreuses qui ont modifié les rapports normaux des parties, et ont amené la subluxation ou la luxation des phalanges les unes sur les autres et sur les métacarpiens. L'analogie, vous le voyez, s'arrête à la similitude de position; il suffit d'explorer les parties pour constater les gonflements articulaires, les stalactites osseuses et les brides fibreuses qui révèlent la nature de la maladie et la cause de la déformation.

A la suite des paralysies anciennes, les modifications anatomiques dont les muscles sont le siège en amènent souvent la rétraction; et comme ces désordres secondaires occupent surtout les fléchisseurs, on voit la main prendre graduellement l'attitude caractéristique de la griffe. Mais cette flexion, toujours croissante, est quelquefois portée au point qu'il faut interposer un corps étranger entre les doigts et la paume de la main, afin que les ongles du malade n'entrent pas dans les chairs; le redressement complet est impossible; dès qu'on abandonne à elle-même la main légèrement redressée, elle retombe aussitôt dans sa position vicieuse, en raison de la rétraction élastique des tissus dont l'extensibilité maximum a été atteinte; le patient ne peut rien sur cette difformité, et comme elle succède ordinairement à une hémiplegie, elle est unilatérale.

Cela dit, je reviens aux attitudes vicieuses de notre malade. Lorsqu'on la fait asseoir dans son lit, le tronc

fléchit aussitôt sur le bassin, mais cette flexion n'est pas directement antérieure, elle se fait obliquement et de telle manière, que la face antérieure du corps regarde à la fois en avant et à gauche, ce qui revient à dire que le mouvement de flexion n'est pas également prononcé des deux côtés et qu'il est plus marqué à droite qu'à gauche, différence que vous comprendrez aisément si vous songez que la masse sacro-lombaire est atrophiée du côté droit; conséquemment, ces muscles offrent à l'action antagoniste des fléchisseurs une résistance moindre; et la flexion, plus prononcée à droite, est nécessairement accompagnée d'un mouvement de rotation qui tourne légèrement à gauche la face antérieure du tronc. Par un effort volontaire, la malade peut prévenir cette flexion anormale, mais cet effort ne peut être prolongé sans une extrême fatigue.

Des données précédentes, vous pouvez facilement déduire les troubles de motilité; c'est au côté droit que se rapportent les indications que je vais vous présenter; je vous rappelle seulement, une fois pour toutes, que les mêmes phénomènes existent à gauche, mais plus atténués.

La main étant dans l'extension droite, les doigts rapprochés les uns des autres, la malade éprouve une difficulté réelle à les écarter; elle y parvient enfin, mais elle est loin de pouvoir atteindre l'écartement normal; de même si les doigts ont été écartés artificiellement, le rapprochement en est difficile, moins cependant que le mouvement opposé de tout à l'heure; les muscles interosseux sont donc atrophiés en partie, et le déchet est plus grand dans les interosseux dorsaux que dans les palmaires. Entre les mouvements propres du pouce, c'est