

l'abduction et la flexion qui sont le mieux conservées, l'atrophie porte donc principalement sur le court et le long abducteur et sur l'opposant; même situation pour les muscles hypothénar, le court fléchisseur agit infiniment mieux que les deux autres.

A l'avant-bras les mouvements de flexion, de pronation et de supination sont à peu près normaux, toutefois ils sont moins énergiques à droite qu'à gauche; l'extension du poignet sur l'avant-bras, et de celui-ci sur le bras, est limitée, lente et difficile; ce sont, en effet, les extenseurs et le triceps qui sont le plus profondément atteints. Je vous ai dit que l'aplatissement de la région deltoïdienne fait pressentir l'atrophie du deltoïde; en effet, le mouvement d'élévation et d'abduction du bras qui appartient à ce muscle est loin de présenter l'amplitude et la force de l'état normal; cependant il est suffisant pour permettre la manifestation du signe pathognomonique de l'atrophie du grand dentelé. Au moment où la malade, dans la limite de ses moyens, écarte le bras du tronc en le portant un peu en avant, l'omoplate bascule sur son axe antéro-postérieur, de manière que son angle supérieur externe s'abaissant, l'inférieur se relève en se rapprochant de la ligne médiane, et le bord interne, loin de rester accolé à la paroi costale, s'en détache sous forme d'aile. Ainsi se forme une gouttière profonde, oblique en haut et en dehors, dans laquelle on peut facilement introduire les doigts coiffés des téguments. Cette gouttière est ici d'autant plus marquée, que la portion scapulaire du trapèze et le rhomboïde sont atrophiés, ainsi que le prouve le peu d'étendue du mouvement, qui consiste à effacer les épaules en rapprochant l'un de l'autre les bords internes

des deux omoplates. Dans le décubitus dorsal et dans la station assise, les mouvements des muscles abdominaux sont tous possibles, mais ils sont loin de présenter tous la même énergie et la même étendue; l'abduction des cuisses et la flexion sur le bassin sont à peu près normales; l'extension de la jambe sur la cuisse peut être effectuée, mais elle est difficile surtout à droite, et pas plus à gauche qu'à droite, elle ne peut être maintenue au delà d'une ou deux secondes; le triceps est donc gravement compromis; la flexion de la jambe est très-satisfaisante, mais celle du pied est incomplète, ainsi que le mouvement d'extension accompli par les gastrocnémiens.

L'examen des mouvements dans les muscles abdominaux révèle une particularité intéressante qui pourrait, au premier instant, troubler et faire hésiter le diagnostic. Lorsque la malade étant dans le décubitus dorsal, vous lui commandez d'élever sa jambe droite au-dessus du plan du lit, vous voyez le mouvement débiter avec une lenteur insolite; puis quand la région poplitée commence à s'élever, le membre en totalité est subitement projeté en dehors; le même phénomène existe, moins marqué, à gauche, et cette projection excentrique involontaire qui vient se jeter à la traverse du mouvement voulu et en changer la direction intentionnelle normale, simule un tout autre désordre de motilité, à savoir l'ataxie musculaire. Mais cette analogie est tout à fait superficielle; cette projection résulte tout simplement de l'atrophie des muscles antérieurs et internes, et de l'intégrité du vaste externe, du tenseur du *fascia lata* et des péroniers latéraux; l'équilibre harmonique des puissances élévatrices étant ainsi rompu par l'inertie de quelques-unes d'entre

elles, l'élévation ne peut plus être directe, et le membre, en même temps qu'il s'élève, est emporté dans le sens des puissances prépondérantes. Cette projection excentrique est donc un fait mécanique complètement différent de ce désordre d'innervation qui a pour résultat le symptôme connu sous le nom d'ataxie musculaire. Quelque grossière qu'elle soit, j'ai tenu à vous indiquer cette cause d'erreur, qui n'a pas été signalée. Il suffit, en pareille occurrence, de constater le volume relatif des muscles antéro-internes et des externes pour saisir la véritable signification de la projection involontaire.

C'est dans la station debout que les effets de l'atrophie des muscles abdominaux apparaissent dans tout leur jour ; la malade peut se soutenir sur ses jambes, elle peut marcher, mais c'est en glissant alternativement les pieds l'un devant l'autre plutôt qu'en les élevant ; d'un autre côté, l'atrophie unilatérale des muscles lombaires et fessiers droits a pour résultat une oscillation singulière du tronc d'un côté à l'autre. Quand la femme est debout depuis quelques instants, son corps s'incline vers la gauche ; alors intervient une contraction énergique des muscles de droite, le tronc est ramené de ce côté en dépassant la ligne médiane ; ce mouvement de balancier cesse lorsque la malade est soutenue par l'aisselle droite, et cette circonstance démontre la justesse de l'explication précédente.

Je vous demande grâce, messieurs, pour l'aridité de ces détails minutieux, mais ils sont indispensables ; ce n'est que par cette analyse circonstanciée que le cas actuel peut vous servir pour la conception des faits analogues ; ce n'est que par cette exploration précise et com-

plète que vous pourrez vous mettre à l'abri des causes d'erreur que présente cette maladie, soit dans sa période initiale, lorsqu'elle ne gêne encore que quelques mouvements isolés, soit dans sa période tardive, lorsqu'elle a amené un état d'infirmité par la dégradation progressive des muscles locomoteurs.

Chez notre malade, la sensibilité est intacte dans tous ses modes, mais il n'en est pas toujours ainsi. Déjà M. Duchenne avait signalé l'anesthésie au nombre des symptômes possibles de l'atrophie musculaire ; plus tard, mon savant ami Benedikt l'a également observée (1) ; ce fait n'est pas sans importance, car il contribue, pour sa part, à justifier une proposition souvent controversée, savoir, que le siège de la maladie est dans le système nerveux et non point dans les muscles eux-mêmes. Il en est de même d'un autre phénomène que Remak et Benedikt ont fait connaître, et que j'ai inutilement cherché à plusieurs reprises chez notre malade : c'est l'exagération des mouvements réflexes, principalement au niveau des muscles qui présentent les contractions fibrillaires et les spasmes.

Dans toute maladie du système nerveux et du système musculaire, l'examen clinique n'est achevé que lorsque l'exploration électrique a été méthodiquement accomplie ; cette obligation, qui est générale, n'est jamais plus impérieuse que dans l'atrophie progressive des muscles ; au début et dans les cas douteux, elle peut à elle seule juger la question, et dans les cas certains elle apporte au dia-

(1) Benedikt, *Einige Beobachtungen über progressive Muskelatrophie* (Wien. Mediz. Halle, 1863). — *Die Resultate der electrischen Untersuchung und Behandlung*. Separatdruck. Wien, 1865.

gnostic un complément de preuve qui ne doit pas être négligé. Les principes de cette appréciation sont des plus nets. Un courant convenablement appliqué sur le corps d'un muscle en produit la contraction soudaine et énergique; cette contraction est assez forte pour que le mouvement dépendant du muscle examiné soit pleinement effectué. Dans l'atrophie, la réaction électrique du muscle diminue à mesure que la fibre contractile disparaît; le mouvement est bien produit encore, mais plus faible, et il va s'affaiblissant dans un rapport directement proportionnel au déchet musculaire; plus tard, la contraction peut être inefficace, elle n'est plus assez forte pour déplacer à un degré quelconque le levier osseux que le muscle doit mouvoir. On conçoit même la possibilité d'une absence totale de contraction, si le muscle est complètement détruit, mais je ne l'ai pour ma part jamais observée, et je tiens du célèbre physiologiste Schiff à qui j'ai eu l'honneur de montrer notre malade, qu'il n'a pas non plus constaté ce phénomène. Dans les premières phases de la maladie, alors que l'affaiblissement de la contractilité est peu marqué, c'est au moyen d'une appréciation comparative que vous pouvez juger exactement la situation. A ce moment-là, les muscles ne sont atteints qu'en petit nombre, et en explorant successivement avec le même courant les divers faisceaux musculaires, vous saisissez facilement les différences qu'ils présentent dans l'énergie et l'effet utile de leur contraction. Lorsque l'atrophie prédomine d'un côté, comme chez notre femme, les résultats de cet examen comparatif sont péremptoires, car l'intensité du courant restant la même, vous voyez certains muscles du côté le plus atteint

se contracter avec beaucoup moins de force que leurs homologues du côté opposé. L'exploration que j'ai pratiquée devant vous à plusieurs reprises a vérifié une fois de plus les propositions formulées par M. Duchenne dans ses premiers travaux sur ce sujet; la contractilité électrique existe partout, mais elle est affaiblie dans les muscles malades, et le degré de cet affaiblissement est parfaitement proportionnel à l'atrophie que révèlent les dépressions anormales et les troubles de motilité.

Je n'insiste pas davantage, je n'ajoute qu'un mot sur les muscles sacro-lombaires; je vous ai signalé l'atrophie de la masse musculaire de droite; or cette lésion, sur laquelle la simple vue pourrait bien laisser quelque doute, est nettement démontrée par l'électricité; le courant minimum et le courant moyen de notre appareil d'induction sont sans effet apparent sur les muscles lombaires droits; il faut, pour mettre en évidence leur contractilité, recourir au courant maximum; or, ces mêmes courants, qui sont inefficaces à droite, produisent à gauche une réaction énergique et instantanée.

L'affaiblissement de la contractilité musculaire, proportionnellement au déchet de la fibre, n'est pas le seul phénomène que révèle l'exploration électrique dans l'atrophie musculaire progressive; et à cet égard, les descriptions classiques ont gardé quelques lacunes. Entre autres modifications, je dois vous signaler la rapidité anormale de l'épuisement musculaire; dans les muscles atrophiés déjà, mais qui se contractent encore avec une certaine énergie, dans les muscles sains qui vont être atteints, la contractilité diminue très-promptement sous l'influence de forts courants, soit constants, soit induits;

cette propriété peut même être épuisée momentanément après quelques secousses, et le muscle reste inerte sous l'excitation; le repos lui rend son activité première. Ce phénomène est très-fréquent, vous l'avez pu voir chez notre malade, vous n'oublierez donc pas que c'est un caractère nouveau à ajouter à la symptomatologie de l'atrophie musculaire. D'autres modifications de l'excitabilité électrique ont encore été signalées récemment par Benedikt (1); je n'ai pu les constater toutes chez notre malade, mais le nom de cet éminent observateur nous est un sûr garant de l'exactitude des faits qu'il a vus; au surplus, ces modifications sont plus délicates que les précédentes; elles ne peuvent être mises au jour que par une exploration quotidienne, encore faut-il que l'atrophie ne soit pas trop avancée ou trop généralisée; vous voyez par là que nous n'étions pas dans des conditions favorables à l'observation de ces désordres. Voici ce qu'ils sont. Les muscles encore sains, mais qui seront un peu plus tard atteints par l'atrophie, présentent fréquemment (pas toujours) une diminution considérable de leur contractilité électrique avant tout autre symptôme: auquel cas, notez bien le fait, le phénomène ne peut pas, ne doit être rapporté à la diminution quantitative de la fibre musculaire, mais bien à un trouble primordial de l'innervation. Même conclusion en présence de cet autre phénomène que j'ai pu vous montrer chez notre femme, et cela à plusieurs reprises: l'excitation faradique de certains groupes de muscles manifestement atrophiés détermine des contractions positives dans les antago-

(1) Benedikt, *loc. cit.*

nistes; c'est surtout aux membres abdominaux que ce symptôme est bien marqué. Un troisième phénomène, enfin, démontre plus catégoriquement encore que les précédents l'existence d'un désordre primitif de l'innervation, c'est le changement en plus ou en moins de l'excitabilité des troncs nerveux moteurs dont les muscles ne sont encore que peu ou point lésés. La connaissance de ce fait important est due à Benedikt; mais pour prévenir toute erreur, j'ajoute qu'il n'est pas constant et qu'il n'a été observé jusqu'ici qu'avec le courant galvanique.

On sait depuis longtemps que dans l'atrophie musculaire progressive, la température des parties atrophiées s'abaisse au-dessous de la normale; le fait est vrai, mais ainsi formulé, il perd toute signification précise. Remarquez, en effet, que ce refroidissement peut tenir à deux conditions bien différentes: la quantité de matière étant diminuée dans les membres atrophiés, l'échange nutritif y est évidemment moindre, et l'abaissement de la température est l'expression directe de cette insuffisance relative de la nutrition; mais toute réserve faite de l'action de cette cause qui est constante, le refroidissement peut être le résultat du désordre de l'innervation vasculaire. Or, au point de vue de la pathogénie, il est fort important d'être éclairé sur ce point, car si la dernière alternative est prouvée, ce seul fait suffit pour démontrer que la maladie a son origine et son siège dans le système nerveux. Cette question n'a pas été soulevée jusqu'ici, je veux dire qu'on s'est borné à noter l'abaissement de la température, et qu'on ne s'est point préoccupé de rechercher la cause et le sens véritables de ce symptôme.

Les explorations nombreuses que j'ai faites chez notre malade me permettent, en ce qui la concerne, de résoudre le problème. Dans les deux membres supérieurs, la température est constamment au-dessous de la normale; le chiffre le plus élevé qui ait été observé du côté gauche, côté le moins malade, c'est $36^{\circ}, 8$; et le plus ordinairement nous n'avions que $36^{\circ}, 7$ et 36° à droite. Voilà un fait qui est constant, rien n'autorise à l'attribuer à l'influence du système nerveux vasculaire, c'est l'expression pure et simple d'un déchet matériel des parties; il y a moins de tissu, partant moins d'échange nutritif, partant moins de chaleur. Mais, messieurs, à côté de cet élément constant, nous trouvons un élément éminemment mobile, que sa variabilité même oblige à rapporter au système nerveux. Oui, le refroidissement est constant, mais le degré de ce refroidissement est variable, et je ne puis mieux vous rendre compte de ces phénomènes qu'en vous disant qu'il y a de véritables accès de refroidissement. La malade en a conscience, elle accuse alors une sensation de froid pénible, elle se plaint, je vous rapporte ses expressions, d'avoir la jambe et le bras droits gelés, tandis que les membres gauches conservent leur chaleur. La main, appliquée comparativement sur les deux côtés, démontre la justesse de ces sensations subjectives, et le thermomètre donne la mesure de ce refroidissement paroxystique. La malade ne se trompe guère que sur un point: dans ces périodes de froid, le côté gauche se refroidit aussi, quoi qu'elle en dise; mais l'abaissement de température étant beaucoup plus marqué à droite, la sensation de froid est perçue comme unilatérale. Voici les chiffres précis. La température ordinaire est de $36^{\circ}, 7$ à $36^{\circ}, 9$ à

gauche, de 36° degrés à $36^{\circ}, 2$ à droite. Pendant les accès de refroidissement, elle tombe à 36° degrés du côté gauche, et elle s'est abaissée jusqu'à 31 du côté droit; les thermomètres ont toujours été laissés en place durant le même temps, vingt minutes au moins; j'ai eu soin d'alterner les instruments, c'est-à-dire de placer à droite celui qui dans l'exploration précédente avait été placé à gauche; c'est dans la main, étroitement fermée, que les thermomètres ont été appliqués, et pendant toute la durée de l'expérience, une personne du service restait auprès de la malade, afin de prévenir tout déplacement et toute supercherie. C'est le matin d'abord que se sont produits ces paroxysmes de froid; plus tard, c'est dans l'après-midi qu'ils ont été le plus marqués; enfin, l'écart énorme de 5 degrés dans la température des deux côtés pendant l'accès n'a persisté que durant deux ou trois semaines, c'était au quatrième mois de la maladie; il n'y eut plus ensuite que 4 degrés de différence, et depuis un mois environ nous ne trouvons plus que 3 degrés ou 3 degrés et une fraction. Ainsi, avant-hier soir, une nouvelle exploration que j'ai pratiquée avec l'assistance du docteur Bricheteau, notre chef de clinique, nous a donné $36^{\circ}, 2$ à gauche et 33 degrés à droite; c'est un écart de $3^{\circ}, 2$. Ces accès de refroidissement n'ont jamais eu lieu plus d'une fois en vingt-quatre heures, mais ils ont varié en durée depuis deux heures jusqu'à quatre heures et demie et cinq heures. La malade indique elle-même très-précisément la fin du paroxysme. Je n'ai plus froid du côté droit, dit-elle. Et en effet le thermomètre ne montre plus alors entre les deux côtés qu'une différence de quelques dixièmes, laquelle, je vous l'ai dit, est constante. En résumé, la tem-

pérature des membres supérieurs atrophiés se maintient toujours au-dessous de la normale, et cet effet constant peut être légitimement rapporté à la diminution matérielle des tissus; mais les accès de refroidissement durant lesquels la température tombe de 1 degré à gauche, et de 3 à 5 degrés à droite, pour reprendre au bout de quelques heures son niveau primitif, constituent un élément mobile qui ne peut être imputé qu'à des contractions vasculaires, à une ischémie paroxystique, c'est-à-dire à l'excitation momentanée des nerfs vasculaires sympathiques, conclusion considérable qui démontre à elle seule, ainsi que je vous le disais tout à l'heure, le rôle du système nerveux dans l'atrophie musculaire progressive.

Telle est l'histoire de notre malade; les faits nouveaux que je vous ai signalés, chemin faisant, sont, je l'espère, une excuse suffisante pour la longueur des détails dans lesquels je suis entré. Le siège et le mode de progression de l'atrophie ont été conformes au type classique; elle a commencé par le côté droit et y prédomine, c'est ce qui se voit sept fois sur onze; les muscles ont été envahis des extrémités vers le tronc, c'est la marche ordinaire; mais ce qui a été particulièrement insolite, c'est la rapidité de l'envahissement, et surtout le début par des phénomènes douloureux, douleurs articulaires et dans la continuité des muscles, qui ont persisté pendant plusieurs mois. Dans la description magistrale qu'il a donnée de cette maladie, M. Duchenne n'indique pas ce mode spécial de début si propre à induire en erreur; les observateurs qui l'ont suivie ne l'ont pas non plus signalé. Notre fait s'éloigne donc par là du type commun, mais

ce n'est pas le premier exemple de ce genre. Remak et Benedikt (1) ont vu l'atrophie débiter ainsi; Moritz Meyer signale la douleur dorsale et celle des membres (2); Roberts et Friedberg l'ont également notée dans plusieurs observations (3); Remak a insisté particulièrement sur les douleurs osseuses. J'ai vu chez un médecin des douleurs à forme névralgique marcher de pair avec la lésion musculaire; la première fois que cet honorable confrère est venu me consulter, il se plaignait uniquement de ces névralgies, mais déjà l'aspect de l'éminence thénar et des espaces interosseux révélait la signification véritable de ces douleurs, et plus tard l'atrophie du deltoïde et des gastrocnémiens ne laissa pas de doute sur le caractère progressif de cette lésion. Les douleurs avaient alors cessé.

Si nous tenons compte de tous ces faits, celui que nous avons sous les yeux perd, vous le voyez, son apparence exceptionnelle; comme, d'un autre côté, les douleurs sont bien loin d'être constantes, comme la rapidité de l'atrophie est toujours plus grande lorsque les douleurs existent et qu'il y a un rapport constant entre ces deux caractères, marche rapide et phénomènes douloureux, je suis enclin à catégoriser les cas analogues au nôtre, et à opposer cette forme active de la maladie à la forme torpide ou commune qui seule jusqu'ici a servi de base aux des-

(1) Remak, *Ueber die Heilbarkeit der progressiven Muskelatrophie* (*Oesterreichische Zeitschr. für prakt. Heilkunde*, VIII, 1862).
Benedikt, *loc. cit.*

(2) M. Meyer, *Die Electricität*, etc. Berlin, 1861.

(3) Friedberg, *Pathologie und Therapie der Muskellähmung*. Leipzig, 1862.

W. Roberts, *An Essay on wasting Palsy*. London, 1858.

criptions didactiques. Vous saisirez clairement l'opportunité et les causes de cette distinction lorsque nous aurons étudié l'état du système nerveux dans l'atrophie musculaire progressive. Ce sera l'objet de notre prochaine conférence.

TREIZIÈME LEÇON

DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(SUITE).

Éléments du diagnostic. — Relation chronologique de l'atrophie et de l'akinésie. — Mode de distribution des lésions musculaires. — Caractères différentiels de l'atrophie dans les paralysies par lésion de l'encéphale, de la moelle et des nerfs. — De la contracture dans l'atrophie musculaire progressive.

Anatomie pathologique. — État des muscles. — État du système nerveux. — Lésion des racines antérieures. — Lésions de la moelle. — Lésion du sympathique.

De la localisation de la maladie dans le système nerveux végétatif. — Examen des objections. — Conclusion.

Du traitement de l'atrophie musculaire progressive.

MESSIEURS,

En vous exposant l'histoire de la malade de la salle Sainte-Anne, je me suis attaché à faire ressortir l'enchaînement et la succession des divers symptômes qu'elle a éprouvés; c'est en effet la notion de ces rapports qui sert de base au diagnostic, lequel repose en entier sur les deux éléments que voici: 1° la relation chronologique de l'atrophie et de l'impuissance motrice; 2° le mode de distribution des lésions et des symptômes.

Dans l'atrophie musculaire progressive, la diminution de volume des muscles précède les troubles de mouve-