

chez *plusieurs membres* de la même famille. Il est plus rare qu'elle existe aussi chez les ascendants. Les hommes y sont beaucoup plus prédisposés que les femmes. Parfois, mais pas toujours, on découvre dans la famille des traces *névropathiques* (hystérie, épilepsie, faiblesse intellectuelle, anomalies crâniennes, etc.).

La maladie commence graduellement et d'ordinaire sans cause occasionnelle appréciable. Les parents remarquent que leurs enfants, sains et forts jusque-là, ne tiennent plus aussi solidement sur les jambes, qu'ils ne savent plus si bien sauter, ni monter les escaliers comme auparavant. Ce disant, nous avons par là même indiqué les premiers signes caractéristiques qui distinguent la pseudohypertrophie de l'atrophie musculaire progressive

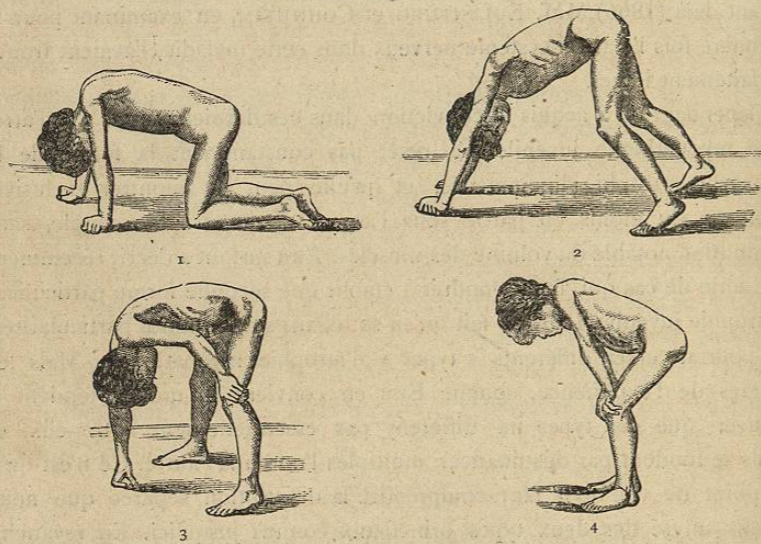


Fig. 34. Mouvements de redressement des enfants atteints d'atrophie musculaire héréditaire. (D'après GOWERS.)

type. La première en effet commence presque invariablement dans les muscles du tronc, surtout dans ceux du dos et des lombes et dans ceux des membres inférieurs, notamment de la cuisse. Pendant que les bras et les mains sont encore dans l'état normal, la marche est de plus en plus difficile et prend parfois une allure tellement caractéristique qu'à première vue on peut parfois poser le diagnostic. La démarche devient canetante, le ventre se porte en avant, la colonne vertébrale recourbée en avant est fortement cambrée dans sa partie lombaire, et toute la partie supérieure du corps se balance sur les jambes. Celles-ci se soulèvent lentement et péniblement, la pointe des pieds est d'ordinaire pendante, par suite de la parésie des muscles qui président

à la flexion dorsale des pieds. Quand ils veulent se lever du sol ou ramasser à terre un objet, les enfants exécutent une manœuvre très caractéristique et qui est presque toujours la même. Comme ils ne savent redresser le tronc, ils commencent par se mettre à quatre pattes et se relèvent alors petit à petit en prenant un point d'appui avec les bras sur les genoux (v. fig. 34). Dans la suite on voit se produire dans les membres supérieurs des troubles de la motilité très semblables en général à ceux que nous décrivons à propos de la forme suivante.

Examine-t-on les malades de plus près, on reconnaît communément au premier aspect que quelques muscles ont pris un développement extraordinaire (v. fig. 35). Les mollets sont démesurément gros, de même que les cuisses, les fesses, et plus tard les deltoïdes surtout et les triceps, etc. Cette augmentation de volume est due à une énorme accumulation de graisse interstitielle (*pseudohypertrophie*); aussi les muscles ne sont pas fermes au toucher, mais mous et spongieux. Il n'est pas rare cependant qu'outre la pseudohypertrophie qui atteint quelques muscles, il se développe dans d'autres muscles une atrophie véritable avec perte prononcée de la substance musculaire et sans formation simultanée de graisse, ainsi que cela se rencontre notamment aux extrémités supérieures. Enfin il paraît que parfois le muscle est réellement hypertrophié. En quelques cas, nous avons vu les muscles du mollet prendre un volume considérable, qui leur permettait de déployer une force extraordinaire. Toutefois il s'agit probablement en cette circonstance d'une sorte d'hypertrophie compensatrice, les muscles encore valides étant chargés d'un supplément de besogne.

Les *trémoussements fibrillaires* qui agitent les muscles sont rarement visibles, ce qui est probablement en rapport avec la nature de l'atrophie. L'exploration électrique fait voir une diminution de la contractilité, proportionnelle à l'atrophie et à l'augmentation de la graisse, mais jamais de la réaction de dégénérescence. Ce fait a une importance particulière parce qu'il est l'expression de l'état anatomique du muscle malade et qu'il est en opposition formelle avec l'existence de la réaction de dégénérescence dans l'atrophie

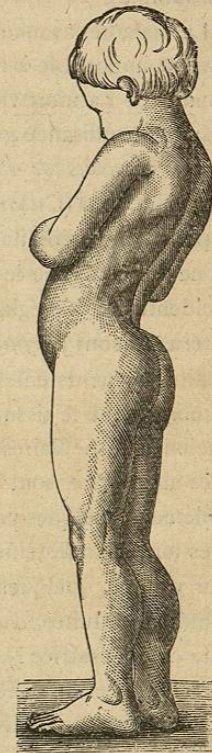


Fig. 35. Pseudohypertrophie musculaire. (DUCHENNE.)

musculaire spinale. La *sensibilité* reste parfaitement normale, de même que l'*émission des urines et des selles*, les *réflexes rotuliens* manquaient dans quelques cas de notre observation. Il est à noter que la *peau*, notamment aux jambes, est très souvent *sillonée de marbrures bleuâtres*. Les *phénomènes bulbaires* ne se montrent presque jamais. L'*intelligence* est le plus souvent conservée. Cependant il arrive que les enfants atteints d'atrophie musculaire héréditaire, offrent en même temps des signes manifestes de faiblesse intellectuelle (ou morale).

La maladie avance très lentement, mais sans désespérer. La marche devient impossible à la fin, les malades sont cloués au lit et de plus en plus impotents. La mort vient d'ordinaire par suite d'une maladie intercurrente, ou par l'insuffisance grandissante des muscles de la respiration.

Les *résultats de l'autopsie* dans tous les cas attentivement examinés jusqu'à ce jour (CHARCOT, F. SCHULTZE, BERGER, etc.) de véritable pseudo-hypertrophie (héréditaire, datant de l'enfance), ont été complètement négatifs en ce qui concerne le système nerveux. Abstraction faite de complications accidentelles et négligeables, la *moelle* et spécialement la substance grise antérieure sont *parfaitement normales*. L'examen microscopique des *muscles* (petits fragments enlevés du vivant du malade par le harpon ou par excision) démontre que le tissu interstitiel et surtout le tissu adipeux interposés aux fascicules musculaires ont subi une augmentation considérable. Les fibres elles-mêmes ne sont pourtant pas transformées en graisse, par ci par là seulement quelques-unes sont *atteintes d'atrophie dégénérative*, mais partout elles ont manifestement gardé leur *striation transversale*. A en juger par leur volume, quelques-unes sont entièrement normales, d'autres sont évidemment réduites, d'autres encore véritablement hypertrophiées (hypertrophie compensatrice?). On voit par conséquent que les lésions musculaires de cette affection diffèrent essentiellement des vraies altérations dégénératives des muscles dans l'atrophie spinale.

2. **Atrophie musculaire juvénile ou héréditaire de ERB.** Cette forme également débute, à peu d'exceptions près, pendant la jeunesse (avant vingt ans), quoique généralement plus tard que celle qui est accompagnée de pseudohypertrophie. Elle se montre à titre individuel et souvent aussi avec un caractère *héréditaire* ou *familial* marqué, de manière à atteindre de préférence la partie *féminine* de la famille, tandis que la pseudohypertrophie est plutôt le partage des garçons. La maladie commence, tout comme la précédente, au dos et aux jambes. Quelquefois cependant ce sont les épaules et les *membres thoraciques* qui sont les premiers affectés. En tout cas, le choix des muscles destinés à périr est fait avec une régularité remarquable.

D'après ERB, ce sont presque invariablement, au *tronc* et aux *membres supérieurs*, les muscles suivants qui sont voués à la destruction : le grand et le petit pectoral, le trapèze, le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde, le sacrolombaire et le long dorsal, plus tard le triceps. Par contre, demeurent *presque toujours dans l'état normal* : le sternocléidomastoïdien, l'élevateur de l'omoplate, le coracobrachial, les ronds, le deltoïde, le sus et sous-épineux et, ce qui importe d'être signalé au rebours de ce qui se passe dans l'atrophie musculaire spinale, les petits muscles de la main. Les muscles antibrachiaux également, à l'exclusion du long supinateur, restent presque entièrement, ou du moins pour très longtemps, indemnes. Aux *membres abdominaux*, l'atrophie frappe de préférence les fessiers, le quadriceps, les péroniers et le tibial antérieur, tandis que le couturier et les muscles du mollet sont pendant longtemps épargnés. Les *contractions fibrillaires* sont d'ordinaire *défaut* dans les muscles malades. Il n'y a jamais de réaction de dégénérescence.

Les troubles fonctionnels résultant de cet état de choses se devinent d'eux-mêmes, de sorte qu'il est oiseux d'en donner une description détaillée. C'est le bras qui le premier refuse ses services, comme nous avons dit. La position écartée du scapulum, due à la paralysie du grand dentelé, est particulièrement caractéristique. La marche ne tarde pas non plus à devenir déhanchée, comme dans la pseudohypertrophie, et à être à la fin impossible. La durée de la maladie n'en est pas moins très chronique. ERB parle de cas qui ont traîné de 23 à 28 ans. Les *symptômes bulbaires* ne sont pas plus fréquents que dans l'hypertrophie musculaire. Il est à noter que le *diaphragme* peut finalement être condamné à l'atrophie, d'où des troubles respiratoires qui entraînent la mort.

Si l'on a l'occasion d'examiner les muscles au microscope, on constate que l'adipose interstitielle manque complètement. Le tissu conjonctif est légèrement augmenté, ses noyaux sont plus nombreux que dans les muscles sains. Les fibres musculaires mêmes sont au commencement hypertrophiées en partie. Tout à côté cependant le nombre des fibres atteintes d'*atrophie commune* augmente de plus en plus. La quantité des fibres de noyaux est considérablement accrue. Parfois des vacuoles se forment par ci par là dans les fibres. Plus la substance musculaire tend à disparaître, plus le tissu interstitiel prend du développement.

3. **Forme infantile, le plus souvent familiale, de l'atrophie musculaire myopathique, avec participation des muscles de la face** (DUCHENNE, LANDOUZY et DÉJERINE ; v. fig. 36). DUCHENNE avait observé déjà qu'il se déclare chez les enfants une forme d'atrophie musculaire qui prend son origine dans les *muscles de la face*. Cette découverte

était presque tombée en oubli quand, passé quelques années, LANDOUZY et DÉJERINE appelèrent de nouveau l'attention sur cet objet et démontrèrent que la participation des muscles de la face n'était pas, comme on le croyait autrefois, un fait insolite. Bien au contraire, la maladie *commence* très souvent par les muscles de la face : les yeux ne savent plus se fermer complètement, les mouvements de la bouche, nécessités par l'action de siffler, de rire, de



Fig. 36. Atrophie musculaire myopathique juvénile chez un garçon de 10 ans, avec participation considérable des muscles de la face. Incapacité de fermer les yeux, de mouvoir les lèvres, atrophie des muscles pectoraux, etc. (Clinique médic. d'Erlangen.)

parler, deviennent de plus en plus insuffisants. Les joues creuses, la lèvre pendante, etc., donnent à la physionomie un cachet des plus caractéristiques (*facies myopathique*) qu'un œil exercé reconnaît immédiatement. La maladie en progressant affecte d'abord les muscles des bras et de l'épaule, parfois aussi ceux du dos et de la cuisse. Les muscles de la mastication, ceux de l'orbite, de l'avant-bras et de la main restent presque toujours à

l'état normal. Un trait caractéristique, c'est une légère contracture persistante qu'on observe souvent dans le muscle biceps. D'ailleurs les muscles habituellement atteints sont exactement les mêmes que dans l'atrophie musculaire juvénile décrite ci-dessus. Pareillement les trémoussements fibrillaires et la réaction de dégénérescence font presque toujours défaut. Nous estimons en conséquence que ces deux formes ne sauraient être rigoureusement séparées, mais qu'elles sont en parenté étroite. Il est probable que la participation des muscles de la face a fréquemment passé inaperçue autrefois. Pour s'assurer qu'ils sont compromis, on recommande au malade de fermer les yeux, la tête étant penchée en arrière. On remarque alors qu'il reste une fente entre les paupières (insuffisance de l'orbiculaire des paupières). Parfois le développement et le fonctionnement incomplets des muscles de la face semblent être un défaut de *naissance*, qui persiste comme tel ou auquel vient tôt ou tard se joindre une véritable atrophie musculaire progressive. Une observation particulièrement intéressante que nous avons faite récemment, c'est que chez les parents (frères ou sœurs) de personnes atteintes d'atrophie musculaire myopathique prononcée, on constate quelquefois les signes d'une faiblesse congénitale de développement des muscles de la face (occlusion imparfaite des paupières, incapacité de siffler, etc.), sans que la maladie s'étende au delà.

Les trois formes susdites d'atrophie musculaire juvénile et de pseudohypertrophie doivent au fond être considérées comme des maladies identiques. Cela résulte principalement, abstraction faite des autres traits de ressemblance, de ce que parmi les membres d'une même famille, l'un présente plutôt le type de la pseudohypertrophie et l'autre de préférence celui de l'atrophie infantile commune. Au surplus, ces diverses formes sont reliées entre elles par des nuances de transition. C'est ainsi que la pseudohypertrophie des jambes s'associe souvent à l'atrophie commune des bras. D'autre part l'affection peut débiter par les bras et ne s'étendre que *plus tard* aux muscles de la face. Nous ignorons les causes qui, dans une partie des cas, donnent lieu à une si énorme accumulation de graisse. Aussi bien, quand il n'y a pas de développement adipeux interstitiel, l'atrophie musculaire est en réalité une atrophie *commune* (*non dégénérative*), les nerfs moteurs et la moelle spinale demeurant intacts, du moins d'après toutes les recherches actuelles. ERB réunit toutes les formes de cette catégorie sous le nom de *dystrophie musculaire progressive*.

Le diagnostic différentiel entre l'atrophie musculaire myopathique et spinale n'est pas difficile quand on tient compte du caractère *juvénile* et *familial* de la première, puis de ses localisations caractéristiques (extenseurs du dos, à

BIBLIOTHECA
MUSEI HISTORICO-NATURALIS
MUSEI HISTORICO-NATURALIS
MUSEI HISTORICO-NATURALIS

l'exclusion des petits muscles de la main, etc.), de l'absence de contractions fibrillaires et surtout de la réaction électrique de dégénérescence.

Le *traitement* n'a presque jamais à revendiquer de résultats durables ; pourtant l'*électrothérapie* longtemps poursuivie et le *massage* des muscles peuvent quelquefois, surtout dans l'atrophie juvénile, réaliser des améliorations notables.

CHAPITRE NEUVIÈME.

PARALYSIE SPINALE DITE SPASTIQUE.

(Sclérose primitive des cordons latéraux, tabes dorsal spasmodique.)

En 1875, ERB et peu après CHARCOT ont attiré l'attention sur une forme clinique assez fréquente de paralysie spinale, qui se distingue « par une *parésie* et une *paralysie* graduellement progressives, se propageant d'ordinaire avec beaucoup de lenteur de bas en haut, accompagnées de tensions musculaires, de contractions réflexes et de contractures, avec *exagération remarquable des réflexes tendineux* et en l'absence complète de troubles de la sensibilité, de désordres trophiques, d'inertie vésicale, d'impuissance et de tout symptôme cérébral. » Les deux auteurs, d'un commun accord, assignèrent comme cause anatomique de cet état, une « sclérose primitive symétrique des cordons latéraux ».

Les nombreuses observations qui ont été publiées sur cette matière pendant les années qui suivirent, ont fait voir que le tableau morbide que nous venons d'esquisser à grands traits, se rencontre effectivement assez souvent et se différencie aisément des autres formes de paralysie spinale. Cependant l'opinion qu'on s'était formée concernant le substratum anatomique de cette maladie ne s'est pas vérifiée jusqu'ici, attendu que dans presque tous les cas qui ont été soumis à l'autopsie, au lieu de la sclérose primitive des cordons latéraux qu'on présumait devoir trouver exclusivement, on a rencontré d'autres altérations anatomiques. Toutefois il est incontestable que, à côté d'autres lésions, on a constaté à plusieurs reprises dans des cas semblables, un état pathologique des cordons latéraux qui n'était évidemment pas sans relation avec le développement du complexe symptomatique dont il est ici question. Il n'est pas impossible non plus qu'une dégénérescence systématique des cordons latéraux, surtout des voies des pyramides, se présente isolément, sans altération concomitante de la substance grise et d'autres parties constitutives de la moelle. Une telle dégénérescence formerait alors un chaînon de plus dans la série des lésions primi-

tives de la voie de conduction motrice, et viendrait se placer tout à côté de la sclérose latérale amyotrophique. Cependant, comme il a été dit, on ne connaît à cette heure aucun cas avéré de lésion primitive de la voie pyramidale dans la moelle, qui ne se soit propagée aux colonnes grises antérieures.

Dans les lignes qui suivent nous décrivons d'abord les particularités cliniques de la paralysie spinale spastique, et puis nous en énumérons les causes anatomiques, pour autant qu'elles sont connues jusqu'à présent. Faisons remarquer en passant que sous le nom de « paralysie spinale spastique » nous n'entendons qu'un « *complexus symptomatique* » qui se présente à l'observation avec une fréquence telle que, simplement pour la commodité de la pratique, il convient de lui attribuer une désignation sommaire et qui ne préjuge rien.

Tableau morbide de la paralysie spinale spastique. Deux symptômes prédominant dans le tableau morbide de la paralysie spastique : la *parésie motrice* et l'*exagération des réflexes tendineux* (réflexe rotulien, phénomène du pied). Le premier — nous ne parlons pour le moment que de la paralysie spastique des jambes, de loin la plus fréquente et la plus marquée — se rencontre à des degrés divers, depuis la simple faiblesse des mouvements jusqu'à la paralysie complète la plus étendue. Mais c'est le symptôme mentionné en second lieu, qui imprime à lui seul au désordre de la motilité le cachet caractéristique de la paralysie *spastique*. En effet, si l'exagération des réflexes tendineux est très prononcée, les contractions réflexes se produisent, rien qu'à l'occasion de l'extension et de l'étirement des tendons que provoquent le poids des membres et tous les mouvements actifs et passifs qui tendent à les déplacer. A chaque tentative faite pour mouvoir les membres, les tensions qui naissent par voie réflexe dans les muscles viennent y mettre obstacle. Les muscles se raidissent, deviennent durs, et les jambes se trouvent souvent dans un état presque permanent d'extension contracturée, avec les pieds en flexion plantaire. Si l'on veut passivement ployer la jambe dans l'articulation du genou ou qu'on essaie de mettre le pied en flexion dorsale, on n'y parvient qu'à grand' peine. Plus la manœuvre qu'on tente est rapide et soudaine, plus la résistance qui s'éveille dans les muscles est forte et difficile à surmonter. Quand, au contraire, on procède avec beaucoup de lenteur et de prudence, et qu'on évite toute brusque extension des tendons, on réussit presque toujours à plier les jambes sans beaucoup d'efforts. Si les malades se mettent sur le bord du lit, leurs jambes ne pendent pas lâchement, mais entrent d'ordinaire immédiatement dans un violent tonisme extensif, dû à ce que le poids du mem-