

rencontrent si fréquemment dans l'atrophie spinale. *b)* Presque jamais on ne trouve dans la dystrophie (à l'opposé de ce qui se passe dans l'atrophie spinale) de la réaction électrique de dégénérescence manifeste. *c)* Finalement remarquons encore d'une manière spéciale que la sensibilité, les fonctions urinaires et ainsi de suite restent complètement normales dans la dystrophie.

Après avoir signalé les caractères les plus importants qui sont communs à toutes les formes de la dystrophie, passons maintenant à la description des principaux types cliniques de cette affection. Disons encore que des formes de transition ne sont nullement rares en cette matière.

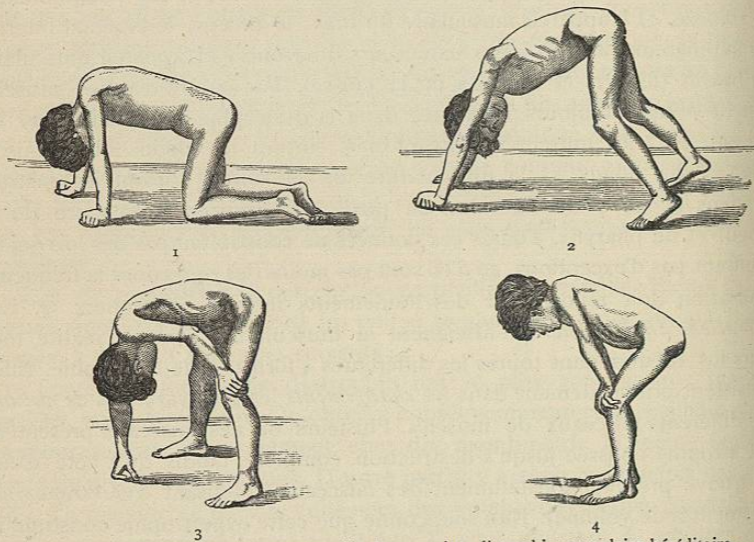


Fig. 34. Mouvements de redressement d'enfants atteints d'atrophie musculaire héréditaire, à la suite de la paralysie des muscles fessiers. (D'après GOWERS.)

1. Pseudo-hypertrophie des muscles (*Lipomatosis luxurians muscularis progressiva* d'après HELLER, *atrophia musculorum lipomatosa* d'après SEIDEL). Cette pseudo-hypertrophie n'est certainement pas la plus fréquente, mais par suite de son frappant cachet, c'est la dystrophie musculaire la plus précocement connue. Minutieusement décrite tout d'abord en Allemagne par GRIESINGER (1864), DUCHENNE en France put en tracer, en 1868, un tableau clinique achevé. Dès 1866, M. EULENBURG et COHNHEIM démontrèrent par l'examen anatomique approfondi d'un cas de cette maladie qu'elle ne porte aucune atteinte au système nerveux, fait qui a été confirmé par des recherches ultérieures (CHARCOT, P. SCHULTZE et consorts).

La pseudo-hypertrophie se développe presque invariablement dans l'enfance (depuis 5 à 8 ans). C'est une maladie familiale prononcée, voire même héréditaire. Le sexe masculin y est manifestement plus enclin que l'autre. Parfois, mais pas toujours, on rencontre dans les familles en question, quelques traits de tare névropathique (hystérie, épilepsie, faiblesse intellectuelle; anomalie crânienne, 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 ni bien sauter, ni monter les escaliers comme auparavant. Ce disant, nous avons indiqué les premiers signes caractéristiques qui distinguent la pseudo-hypertrophie de l'atrophie musculaire progressive spinale. La première en effet commence à peu d'exceptions près 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 canelante, le ventre se porte en avant, la colonne vertébrale, à l'état de lordose dans sa partie lombaire, est fortement courbée en avant, 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 paralysie 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

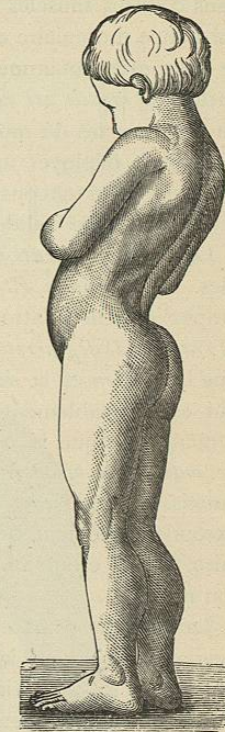


Fig. 35. Pseudohypertrophie musculaire. (DUCHENNE.)

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 extraor-

dinaire (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. 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*. La *sensibilité* reste tout à fait normale de même que la *miction* et la *défecation*. Les *réflexes rotuliens* sont parfois défaut, ce qui est probablement en rapport avec l'état morbide du quadriceps. Il est remarquable 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 exceptionnellement 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 désemparer. 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.

2. **Formes atrophiques infantiles de la dystrophie musculaire, sans participation et en particulier avec participation des muscles de la face.** Plus fréquemment encore que la pseudo-hypertrophie, on voit de *simples* formes atrophiques de la destruction progressive des muscles se développer dès la première enfance. Elles peuvent, comme il a été dit, se combiner avec la pseudo-hypertrophie, surtout de telle façon qu'aux extrémités se déclare de la lipomatose, aux épaules et aux bras, de l'atrophie simple. Mais ce qui imprime à la forme *infantile* simplement atrophique, un cachet particulier, c'est la participation relativement fréquente à la maladie de la *musculature de la face*. Cette participation

peut aussi *manquer*, tandis que d'autre part, en de rares cas, elle se produira également dans la forme *juvénile*. En tout cas l'atrophie *considérable* de l'appareil musculaire de la face est surtout une particularité de la forme atrophique infantile.

DUCHENNE avait déjà fait la remarque que chez les enfants se déclare une

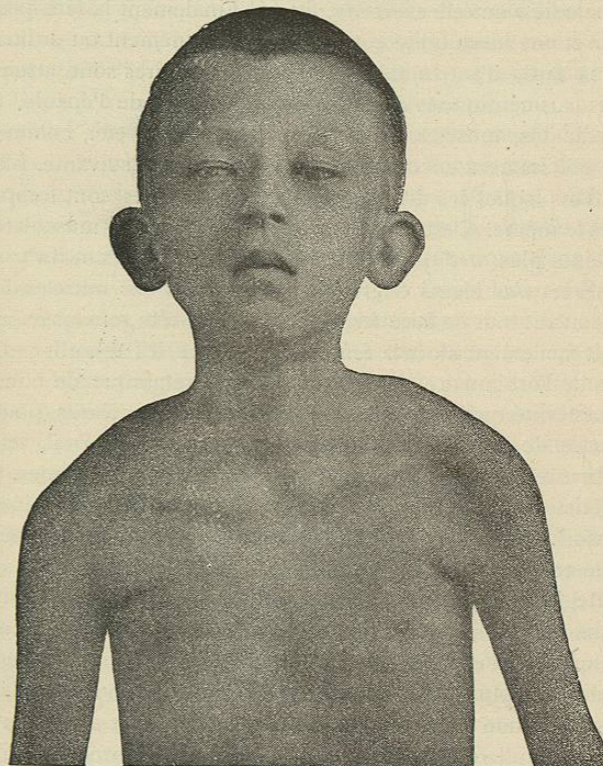


Fig. 36. Atrophie musculaire myopathique juvénile chez un garçon de 10 ans, avec participation considérable des muscles de la face. Incapacité de fermer les yeux, de mouvoir les lèvres, atrophie des muscles pectoraux, etc. (Clinique médic. d'Erlangen.)

forme d'atrophie musculaire qui a son point de départ dans les *muscles de la face*. Ses idées pourtant étaient presque tombées en oubli quand, passé quelques années, LANDOUZY et DEJERINE appelèrent de nouveau l'attention sur cet objet et en conclurent que la participation de la musculature de la face n'était nullement, comme on le croyait autrefois, un fait rare. Si l'atro-

phie est déjà manifestement prononcée, des signes apparaissent qui sont caractéristiques : les yeux ne peuvent plus se fermer totalement, les mouvements de la bouche pendant l'action de siffler, de rire, de parler, deviennent de plus en plus défectueux. A cause des joues qui s'enfoncent et de la lèvre inférieure qui est légèrement pendante, etc., se dessine une forme de physionomie très typique « *facies myopathique* », qui fait immédiatement reconnaître la maladie à un œil exercé (v. fig. 36). Finalement la face peut revêtir une raideur et une immobilité complètes. Simultanément ou ordinairement un peu plus tard, d'autres départements musculaires sont atteints et de nouveau les susmentionnés de préférence : muscles de l'épaule, du bras, extenseurs du dos, muscles du bassin et de la cuisse, etc., comme nous le dirons plus précisément encore en décrivant la forme suivante. L'ordre de succession dans lequel les diverses régions de muscles sont frappées n'est pas toujours le même. C'est ainsi, par ex., que souvent la musculature de la face est atteinte plus tard que celle de l'épaule, du bras et du tronc. Afin de rechercher les plus légers degrés de participation des muscles de la face, on conseille avant tout de faire fermer les yeux, la tête renversée en arrière. On aperçoit facilement alors la fente laissée entre les rebords palpébraux, insuffisance de l'orbiculaire de la paupière. On remarque de bonne heure aussi l'impossibilité qu'éprouve le malade de froncer les lèvres (pour siffler).

Les muscles de la mastication, les muscles internes de l'œil, les muscles de l'avant-bras et de la main restent presque toujours indemnes. C'est un trait caractéristique qu'une légère contracture permanente du biceps qu'on observe parfois. Les secousses fibrillaires et la réaction de dégénérescence font presque constamment défaut.

3. *Forme juvénile de la dystrophie.* Cette forme minutieusement étudiée dans toutes ses particularités par ERB le premier, ne commence d'ordinaire qu'après l'enfance proprement dite, vers l'époque de la puberté, parfois seulement plus tard (de 20 à 40 ans). Elle se montre à l'état isolé, ou parfois aussi d'une manière *héréditaire* et *familiale*, et en ce cas la partie *fémminine* de la famille n'est pas épargnée tandis que la forme infantile atteint de préférence les garçons. La maladie commence souvent, tout comme la pseudo-hypertrophie, au dos et aux jambes. Assez fréquemment les épaules et les membres *thoraciques* sont frappés les premiers. En même temps la sélection des muscles atteints a lieu presque toujours avec la remarquable régularité que nous avons plusieurs fois signalée. *Au tronc et aux membres supérieurs* d'après ERB s'affectent régulièrement les muscles suivants : le grand et le petit pectoral, le trapèze, le grand dorsal, le grand dentelé, les rhomboïdes, le sacro-lombaire et le long dorsal, plus tard le triceps. Par contre, restent *presque toujours intacts* : le sterno-cléido-mastôidien, l'éléva-

teur de l'angle de l'omoplate, le coraco-brachial, les ronds, le deltoïde, le sus et le sous-épineux et les petits muscles de la main, ce qui doit être signalé surtout à l'encontre de ce qui se passe dans l'atrophie musculaire spinale. Les muscles anti-brachiaux, à l'exception du long supinateur, demeurent ordinairement tout à fait indemnes ou du moins pour un temps considérable. Aux *extrémités inférieures*, l'atrophie attaque principalement les fessiers, le quadriceps, plus rarement les péroniers et le tibial antérieur, tandis que le couturier et les gastrocnémiens sont généralement tout à fait exempts. Les *trémoussements fibrillaires manquent* presque toujours dans les muscles atteints. Il n'y a jamais de réaction de dégénérescence.

Les troubles fonctionnels dépendant de cet état morbide se déduisent d'eux-mêmes, de sorte qu'il serait superflu d'en donner une description plus détaillée. Ce qui est le plus et tout d'abord en souffrance, c'est l'usage des bras. *L'écartement* considérable du dos que subissent les *épaules*, par suite de la paralysie du dentelé, est particulièrement caractéristique dans cette occurrence. Essaye-t-on de saisir le malade et de le soulever en le tenant au-dessous des épaules, celles-ci ne savent plus se fixer vers le bras. Elles s'élèvent alors tellement haut, que la tête descend entre les épaules (épaules relâchées). Ce qui frappe surtout à l'aspect de la paroi antérieure de la poitrine, c'est *l'aplatissement de la région des muscles pectoraux*. Si les malades se mettent en marche, la *démarche propre* à la maladie la fait souvent reconnaître à première vue et à distance. La partie supérieure du corps penche en arrière (lordose de la colonne lombaire), la marche elle-même est *cane-tante* et le bassin, à raison de l'affaiblissement des muscles fessiers, ne peut plus être convenablement fixé. Quand le malade se baisse et se redresse, les mêmes phénomènes se manifestent que nous avons décrits déjà (fig. 34). La *face* reste généralement indemne dans la forme juvénile. Toutefois on remarque quelquefois de légers troubles des muscles de la face (surtout l'occlusion défectueuse des paupières, la difficulté de siffler). Une fois nous avons observé un cas intéressant, consistant en ce que le frère aîné d'une jeune fille souffrant de dystrophie juvénile présentait depuis sa première enfance dans sa figure ces anomalies (congénitales ?), tout en restant exempt des autres symptômes de la dystrophie. Les *symptômes bulbaires* se montrent aussi peu que dans les autres formes. Il importe de noter que le *diaphragme* peut à la fin s'atrophier également et que la gêne respiratoire qui en résulte est en état de devenir une cause de mort.

La *marche d'ensemble* de la dystrophie juvénile est, comme celle de toutes les autres formes, très chronique. La maladie n'avance que très lentement et semble parfois s'arrêter complètement pendant un temps considérable. Beaucoup de cas restent pendant 20 et 30 ans en observation.

En finissant disons encore une fois qu'en quelques cas de dystrophie la maladie se montre également dans un âge avancé (40 à 50 ans). D'ailleurs ces cas n'ont rien qui les écarte du tableau morbide général. Il nous a seulement été donné de remarquer que chez les malades atteints au déclin de la vie, c'est la musculature du bassin et de la cuisse qui est compromise le plus fortement, de manière que la marche était impossible déjà alors que les bras pouvaient encore passablement fonctionner.

Diagnostic de la dystrophie musculaire. Le tableau morbide de la dystrophie musculaire myopathique étant fixé à présent dans toutes ses particularités, grâce à de multiples observations, le diagnostic de la maladie ne saurait plus guère présenter de difficultés. Le caractère familial de la maladie, sa prédilection pour l'enfance et la jeunesse, le remarquable ordre de succession dans la sélection des muscles atteints, le manque de contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés, de même que l'absence de réaction électrique de dégénérescence dans ces muscles, sont les conditions principales qui servent en quelques cas de fondement au diagnostic. Si l'on envisage ces conditions, la distinction entre les amyotrophies spinales et neurotiques et les autres tableaux morbides semblables (syringomyélie) pourra généralement s'établir sans peine. Il n'y a que quelques cas semblant présenter sous le rapport clinique des formes de transition, dont l'appréciation au point de vue anatomique reste encore provisoirement incertaine. — Il n'y a qu'une seule circonstance pouvant, sous le rapport diagnostique, donner parfois lieu à des erreurs, que nous devons mentionner encore, à savoir l'absence congénitale de muscles. On trouve chez certaines personnes que certains muscles ou parties de muscles leur font défaut dès la naissance et, chose remarquable, ce sont le plus souvent ces muscles qui deviennent malades de préférence dans la dystrophie musculaire. Ainsi par ex. le *grand pectoral*, ou tout au moins sa *portion sternale*, les *dentelés*, les *rhomboïdaux* et les *trapèzes*. Cette absence congénitale de muscles présente naturellement à prime vue un aspect très semblable à celui de la dystrophie. Toutefois on appréciera correctement ce défaut en scrutant minutieusement les antécédents, vu que, si le muscle manque depuis la naissance, les altérations ne se *déclarent* pas immédiatement après elle, et ne font aucun *progrès* notable dans la suite du temps.

Traitement. Le traitement de la dystrophie musculaire myopathique ne peut pas revendiquer beaucoup de succès. On peut en vérité, par une médication *électrique* et du *massage* persévérants, obtenir quelques résultats. Mais une amélioration notable de la marche morbide est jusqu'ici en dehors du domaine de la possibilité.

6. Dégénérescence primitive des voies pyramidales.

(*Sclérose latérale primitive.*)

Tandis que dans toutes les formes mentionnées jusqu'à présent de maladies primitives du système moteur, les *muscles* sont intéressés soit primitivement, soit d'une façon secondaire et que l'*atrophie musculaire* par conséquent joue un rôle prédominant dans le tableau clinique des symptômes de toutes les affections décrites ci-dessus, la dégénérescence peut aussi, dans des conditions rares, se borner à la section de la voie motrice située dans le *sens central* à partir des ganglions des cornes antérieures. Il doit en résulter un appareil morbide dans lequel apparaissent exclusivement, il est vrai, des troubles *moteurs*, et où les atrophies *musculaires* font complètement défaut, appareil morbide qu'on désigne du nom de « *paralysie spinale spastique* » (ERB, CHARCOT). Il est hors de doute que des dégénérescences semblables et primitives de la voie pyramidale sans participation du second neurone moteur (ganglion de la corne antérieure avec son prolongement, le nerf moteur périphérique) peuvent exister à l'état isolé. Mais des observations certaines à cet égard ne sont que très exceptionnelles. Ajoutons à cela que la dégénérescence primitive des voies pyramidales s'allie volontiers avec la dégénérescence d'autres neuronesystèmes, de manière que le tableau anatomique de la maladie ne répond pas à une affection systématique simple, mais à une « *affection systématique combinée* ». Enfin le diagnostic assuré de la dégénérescence primitive de la voie pyramidale du vivant du malade, n'est pour le moment pas possible dans la plupart des cas, ou ne l'est qu'à un certain degré.

Dans ces conditions et au point de vue *pratique*, nous nous croyons jusqu'à un certain degré autorisé à commencer par tracer le tableau *clinique* symptomatique de la « *paralysie spinale spastique* » et à confier à l'avenir la délimitation *anatomique* et *étiologique* des états morbides qui peuvent servir de fondement au tableau morbide susdit. Nous basant sur ce point de vue pratique, nous allons, dans le chapitre suivant, d'abord résumer succinctement les *symptômes morbides* de la paralysie spinale spastique et puis tâcher de rassembler dans un court aperçu les résultats des expériences faites à ce jour sur les données anatomiques fournies par cet appareil morbide.