

et squelettiques. Le raccourcissement peut être considérable alors que l'atrophie musculaire est peu prononcée. C'est une circonstance qui ne doit pas être perdue de vue. On s'est attaché à prévenir le raccourcissement par différents procédés. Duchenne employait la faradisation et estimait que le raccourcissement d'un os électrisé est de deux à quatre fois moindre que celui d'un os abandonné à lui-même. Helferich et Schüller<sup>1</sup>, se basant sur les cas de consolidation de vieilles fractures obtenues au moyen d'un lien circulaire (bande ou tube de caoutchouc) placé à la racine d'un membre pour provoquer la stase veineuse, proposent d'appliquer le même procédé aux os menacés d'arrêt de développement dans la paralysie infantile.

### III

#### Traitement des déformations consécutives.

La paralysie infantile a pour effet de produire un certain nombre de déformations qui, par elles-mêmes, en dehors des forces musculaires paralysées, constituent de véritables obstacles à la fonction des membres. Les troubles nutritifs du squelette y prennent une certaine part, mais ce sont surtout les contractions des muscles antagonistes de ceux qui sont frappés par la paralysie, qui y contribuent le plus. C'est ainsi que se produisent les pieds bots, varus, varus équin, purs ou combinés avec le pied plat, la main bote avec déformation des doigts. Les antagonistes, d'abord contractés, se rétractent, se sclérosent, et la déformation de paralytique qu'elle était se rapproche du type spastique. La connaissance précoce des muscles voués à l'atrophie peut être d'un grand secours pour le traitement prophylactique des déformations. Il faut s'efforcer de placer ces muscles dans un état de raccourcissement continu et équilibrer mécaniquement les forces toniques des muscles antagonistes au moyen d'appareils prothétiques.

1. HELFERICH et SCHÜLLER. — *Deut. med., Zeits.*, 1888.

D'autres déformations se font à distance, par compensation, par exemple les scoliozes.

J'ai vu un enfant atteint d'une atrophie du deltoïde, emporté par le poids de son membre supérieur et exposé à des chutes fréquentes du côté paralysé. Il avait corrigé cette tendance au moyen d'une bande placée en écharpe qui tirait sur l'épaule malade en bas et en sens opposé.

L'inégalité des membres inférieurs détermine des scoliozes statiques et surtout une ensellure lombaire qui tient à ce que le membre impotent, se transformant en une tige rigide, le centre de gravité tombe en avant de la jointure, et le bassin bascule en avant.

Sans vouloir traiter ces questions qui sont du ressort de l'orthopédie et de la chirurgie, nous indiquerons cependant les règles générales qui doivent guider dans le traitement préventif et curatif de ces déformations.

Au début de la maladie, on évitera la marche dans une mauvaise position, les béquilles. Les membres doivent être maintenus dans leur situation normale par des attelles, des bandes, des chaussures spéciales, des appareils à traction élastique. De simples manipulations pour redresser le pied ou la main et renouvelées souvent peuvent rendre des services.

Rappelons le cas souvent cité de Bouvier d'une personne tenant le pied d'un enfant toutes les nuits pendant le sommeil et arrivant à le redresser.

Si la paralysie frappe les deux membres inférieurs, on assurera la rigidité des membres au moyen d'attelles articulées au niveau du genou et du bassin. Les attelles externes prennent un point d'appui solide sur des corsets rigides en cuir ou en feutre appliqués sur la partie inférieure du tronc.

On trouvera dans les traités spéciaux<sup>1</sup> les différents appareils de contention, de redressement utilisés, de même que les chariots, qui permettent la marche en cas de déviations multiples.

1. Voir REDARD. — *Traité pratique de chirurgie orthopédique*, 1892.

Dans les paralysies unilatérales, les appareils prothétiques sont construits sur le même principe.

Les appareils à traction élastique en cas de pied bot paralytique ont déjà été proposés par Duchenne et recommandés depuis par tous les orthopédistes.

Ils consistent en cordons élastiques tendus dans une direction opposée à la déviation et maintenus soit par des bandes adhésives (Barwell et Sayre), soit par une semelle et un tuteur qu'ils relient (Bigg).

Parfois de simples appareils de contention suffisent — guêtre moulée avec tuteurs latéraux articulés au niveau des chevilles, bottine avec courroie transversale.

Les appareils de contention, de redressement et de traction sont suffisants lorsqu'on intervient au début de la période des déformations. Quelque temps après leur développement, il est survenu dans les parties déformées un certain nombre de modifications qui exigent de nouveaux procédés thérapeutiques. Les muscles soumis à une contraction continue par paralysie des antagonistes se sont rétractés de même que les tendons et les tissus péri-articulaires, leur structure est altérée, ils sont devenus scléreux. Dans ces conditions, on aura recours suivant les cas au redressement forcé pendant l'anesthésie avec immobilisation sous le plâtre, à la ténotomie, en particulier à la section du tendon d'Achille, dans les faits de pied bot varus equin. Lorsqu'il s'agit de talus, on a proposé le raccourcissement du tendon d'Achille devenu trop long par une résection suivie de ténorrhaphie. Cette opération ne semble pas avoir donné de bons résultats.

L'arthrodèse, d'après Redard, est indiquée dans les cas de troubles fonctionnels très marqués avec impossibilité de la station, de la marche, impotence des membres supérieurs, de laxité articulaire prononcée (jambe de polichinelle, membres ballants), de paralysie définitive des muscles, la contractilité électrique sous ses deux formes, ayant disparu; d'impuissance du traitement par les ténotomies et les appareils orthopédiques. Elle a pour but de provoquer l'ankylose d'une arti-

culatation saine qui n'a pas de fixité. Elle rend ainsi utile pour la marche un membre ou un segment de membre qui a perdu ses fonctions.

Il est exceptionnel que dans les déformations de la paralysie infantile on ait à opérer des résections articulaires ou osseuses.

— Il va de soi que l'intervention chirurgicale doit être suivie du traitement mécanique et orthopédique, dont il n'est qu'un moyen préparatoire dans les cas anciens.

— On a cependant tenté, au moyen de sutures tendineuses, de remplacer la fonction d'un muscle paralysé par celle d'un muscle sain. Cette opération intéressante a été proposée par Nicoladoni et Drobnik.

Drobnik se rend compte de l'état des muscles par l'inspection directe après incision. Les muscles normaux sont rouge foncé, les muscles paralysés ont la couleur de la cire jaune, les muscles atteints d'atrophie par inactivité sont roses.

— On divise un muscle sain, fibres et tendon compris, on suture la partie du tendon détaché à celui du muscle atrophié, après avoir au préalable modifié les déformations du membre par un redressement au moyen d'appareils plâtrés. L'opération est suivie d'un traitement qui consiste surtout en massage, électrisation, mouvements actifs et passifs, bandages ou appareils. Drobnik, dans seize cas opérés, a eu constamment des améliorations. Dans un cas de paralysie des muscles de l'avant-bras et de la main, à l'exception des deux radiaux externes, il est arrivé à rétablir les mouvements d'extension des doigts en transportant le premier extenseur radial sur l'extenseur commun des doigts et une partie du second extenseur sur le long extenseur du pouce.

## CHAPITRE XXXI

### TRAITEMENT DE LA MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

PAR

E. HUET,

Chef du service d'électrothérapie de la Clinique des maladies nerveuses (Salpêtrière).

#### I

##### Considérations générales.

On réunit, aujourd'hui, sous le nom de *myopathie primitive progressive* (Charcot) ou de *dystrophie musculaire progressive* (Erb) divers groupes cliniques d'affections du système musculaire qui semblent atteindre primitivement les muscles et qui, malgré leurs dissemblances apparentes, présentent des caractères communs, soit anatomo-pathologiques, soit étiologiques, soit symptomatiques.

L'histoire des myopathies primitives a passé par diverses phases.

La *paralysie pseudo-hypertrophique*, en raison de son aspect clinique particulier, a été isolée tout d'abord par Duchenne (de Boulogne), en 1861 ; mais sa nature resta pour un temps méconnue. Duchenne, en effet, qui l'avait appelée dans le principe *paralysie hypertrophique graisseuse de l'enfance*, pensait qu'elle dépendait de lésions cérébrales, jusqu'au jour où il fut reconnu anatomiquement par Eulenburg et Cohnheim

(1866) et par Charcot (1871), que cette affection frappait avant tout le système musculaire.

Les autres formes de la myopathie primitive restèrent longtemps encore confondues dans le groupe nosographique de l'*atrophie musculaire progressive*, également créé par Duchenne (1849) et par Aran (1850). Tout d'abord Aran et Duchenne rapportaient cette atrophie musculaire à une altération primitive des muscles ; mais bientôt Cruveilhier (1853) reconnaissait l'altération des racines antérieures de la moelle et soupçonnait les altérations des cornes antérieures ; peu après, cette origine myélopathique était définitivement confirmée par les travaux de Luys, Lockart Clarke, Duménil, Hayem, Charcot, Pierret, Gombault. Cependant le groupe des atrophies musculaires restait beaucoup trop vaste ; on y faisait entrer non seulement des affections différentes d'origine myélopathique, mais encore la plupart des diverses formes de la myopathie. Peu à peu, on sépara de l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, d'une part, les affections médullaires qui avaient été confondues avec elle, telles la sclérose latérale amyotrophique et la syringomyélie, et d'autre part, des atrophies musculaires dans lesquelles, la moelle restant indemne, les muscles seuls paraissaient atteints. On en distingua plus tard encore l'atrophie musculaire du type Charcot-Marie, dans laquelle existent à la fois des altérations des nerfs périphériques et des altérations de la moelle.

Déjà, en 1875, Leyden distinguait dans la classe des atrophies musculaires un groupe à part, se faisant remarquer particulièrement par le caractère héréditaire de l'affection, et lui reconnaissait plutôt une origine primitivement musculaire qu'une origine spinale. En 1879, Moebius partageait la même opinion, mais rattachait ce groupe à la paralysie pseudo-hypertrophique.

De son côté, Erb faisait remarquer dans son *Traité d'électrothérapie*, en 1882, qu'il existait une forme atypique d'atrophie musculaire, dans laquelle on ne rencontrait pas de réaction de dégénérescence, et la nommait forme juvénile, parce qu'elle