

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

se développait chez les adolescents et les jeunes gens. En 1884 il étudiait de nouveau plus complètement cette forme.

Entre temps, MM. Landouzy et Déjerine, dans une note présentée en janvier 1884 à l'Académie des sciences par Vulpian, établissaient l'individualité des myopathies à propos d'une forme particulière, la forme facio-scapulo-humérale, et en donnaient une description plus étendue, en 1885 et en 1886, dans la *Revue de médecine*. Cette forme avait été entrevue dès 1865 par Duchenne, qui avait signalé que l'atrophie musculaire progressive de l'enfance débutait par la face et était souvent héréditaire ; mais il la rattachait à une altération cellulaire des cornes antérieures du névraxe.

En 1885 Charcot, procédant à la revision nosographique des atrophies musculaires, séparait les atrophies myélopathiques des atrophies myopathiques et groupait dans une vue d'ensemble les diverses formes de la myopathie primitive progressive ; quelque temps après, Marie et Guinon étudiaient dans la *Revue de médecine* quelques-unes des formes cliniques de la maladie. Depuis, on admet généralement que les diverses formes, que nous venons de signaler au cours de cette rapide revue historique, peuvent être réunies dans un grand groupe nosographique que l'on appelle, avec Charcot, myopathie primitive progressive, ou, avec Erb, dystrophie musculaire progressive.

II

Formes cliniques de la myopathie primitive progressive.

Les formes principales de la myopathie primitive progressive sont donc les suivantes :

1° La *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *myosclérosique* (Duchenne). Elle débute le plus souvent dans la première enfance, rarement après la dixième année. Elle semble atteindre plus fréquemment les garçons que les filles. Elle envahit d'abord les membres inférieurs où les muscles des

mollets, des cuisses et des fesses sont surtout atteints et présentent généralement des reliefs exagérés, parfois énormes, bien que leur force soit notablement diminuée. Elle s'étend aussi aux muscles postérieurs du tronc, principalement aux muscles sacro-lombaires ; de leur affaiblissement résultent de l'ensellure lombaire et des attitudes spéciales pendant la marche ou lorsque les malades allongés horizontalement se remettent debout. Plus tard les altérations gagnent aussi les membres supérieurs, atteignant principalement les muscles des épaules, de la ceinture scapulaire et des bras, tandis que les muscles des avant-bras et des mains restent longtemps indemnes. Aux membres supérieurs la pseudo-hypertrophie est rare et l'atrophie domine ; les deltoïdes cependant sont assez souvent pour un temps augmentés de volume. Les muscles de la face sont parfois atteints aussi, principalement les masséters et les temporaux. Avec l'évolution de la maladie la pseudo-hypertrophie disparaît généralement dans les muscles qui en étaient le siège et est remplacée par de l'atrophie.

2° Le *type Leyden-Moebius* ne diffère de la forme précédente que par l'absence de pseudo-hypertrophie ou par une pseudo-hypertrophie peu prononcée. Par tous ses autres caractères, mode de début, localisation, extension aux divers muscles, cette forme de myopathie se comporte comme la paralysie pseudo-hypertrophique.

3° Le *type facio-scapulo-huméral* (Landouzy-Déjerine), dans lequel rentre l'*atrophie musculaire progressive de l'enfance* de Duchenne. Dans cette forme de myopathie le début se montre le plus souvent dans l'enfance et se fait par les muscles de la face ; quelquefois il n'apparaît qu'à l'époque de l'adolescence, dans l'âge adulte, parfois à un âge plus avancé. A la face, les muscles principalement atteints sont l'orbiculaire des paupières et l'orbiculaire des lèvres, d'où un facies particulier, le *facies myopathique*, sur lequel MM. Landouzy et Déjerine ont spécialement attiré l'attention. Ensuite la maladie s'étend aux membres supérieurs, muscles des épaules, de

la ceinture scapulaire et des bras, puis aux muscles du tronc, plus tardivement encore aux muscles des membres inférieurs.

Dans le type Landouzy-Déjerine l'atrophie domine, la pseudo-hypertrophie fait défaut ou est limitée à des segments de muscles.

Quand elle débute après l'enfance, cette forme de myopathie n'atteint pas toujours primitivement la face; les muscles faciaux ne sont quelquefois atteints qu'après les muscles des membres ou peuvent même rester indemnes.

4° La forme juvénile de Erb, ou *type scapulo-huméral*. Cette forme se rapproche assez de la précédente et n'en diffère que par quelques caractères. Elle débute en général plus tard, vers la puberté; elle atteint d'abord les muscles de la ceinture scapulaire, des épaules et des bras, puis s'étend aux muscles des lombes et plus tard aux muscles des membres inférieurs.

D'abord la face avait paru rester indemne, mais dans la suite on a constaté que, sans être frappés au même degré que dans le type Landouzy-Déjerine, les muscles faciaux présentaient souvent un certain affaiblissement.

Généralement, dans la forme juvénile de Erb, on constate sur certains muscles un degré plus ou moins prononcé de pseudo-hypertrophie.

Entre ces diverses formes de la myopathie on a observé, d'ailleurs, un certain nombre de cas intermédiaires qui les relient les unes aux autres et montrent les affinités qu'elles présentent. De certains de ces cas on a fait des *types secondaires*; tels sont: le *type scapulo-huméral de Zimmerlin*, qui ne diffère guère du type de Erb que par l'absence de lipomatose, débute comme lui aux abords de la puberté et frappe d'abord les muscles de la ceinture scapulaire; le *type fémoro-tibial d'Eichhorst*, étudié aussi par Brossard. Cette forme de myopathie débute par les membres inférieurs, atteint d'abord les triceps cruraux et assez souvent les interosseux (griffe plantaire de Brossard), puis s'étend aux muscles des mollets, des fesses, des lombes et plus tard à ceux des épaules et des bras.

En outre de ces formes intermédiaires, reliant pour ainsi

dire entre elles les formes principales de la myopathie, de nombreux caractères communs dans les symptômes, les lésions et l'origine montrent les rapports qui existent entre les différents types. Au point de vue thérapeutique, il nous suffira d'exposer le traitement de la myopathie primitive progressive en général, sans avoir à envisager spécialement chacune des formes particulières.

III

Traitement.

La thérapeutique reste trop souvent impuissante dans les divers cas de myopathie; il semble que l'on soit en présence d'une déviation de l'évolution du système musculaire dont on ne peut guère prévenir ni arrêter le développement.

Comme la myopathie est une maladie essentiellement familiale et héréditaire, il y a lieu de déconseiller le *mariage* aux myopathiques ou avec des myopathiques. L'hérédité se manifeste ici sous forme homologue et il est fréquent de voir plusieurs membres d'une même famille atteints de cette maladie et la transmettre à leurs descendants. Le plus souvent c'est la même forme de myopathie qu'on rencontre dans la même famille; mais on y peut observer aussi diverses des autres formes que nous avons signalées, ce qui montre encore les affinités qu'elles ont entre elles. L'hérédité cependant n'est pas fatale, quelques membres de la famille peuvent rester indemnes, mais la myopathie peut reparaitre chez leurs enfants; il faut en tenir compte dans les avis qui seraient demandés à l'occasion d'un mariage.

En présence d'un enfant issu d'un père ou d'une mère myopathique, ou ayant des myopathiques parmi ses ascendants ou ses collatéraux, il conviendra de recommander la stricte observation des préceptes de l'hygiène, en particulier on conseillera d'éviter le *surmenage musculaire*. Celui-ci, en effet, a été accusé de favoriser le développement de la maladie. On se comportera de même, à plus forte raison, chez un myopathique

au début, ou à une période plus ou moins avancée de l'affection. Ces considérations devront être prises en ligne de compte quand il s'agira du choix d'une profession.

Mais, s'il convient d'éviter le surmenage musculaire, il ne faut pas laisser les muscles dans une inaction trop grande; il importe, au contraire, de chercher à maintenir et à développer leur nutrition et pour cela un exercice modéré est plutôt favorable. C'est pourquoi chez des prédisposés à la myopathie, comme chez des myopathiques avérés, la *gymnastique* peut être utile. On recourra de préférence à la *gymnastique de l'opposant* qui permet d'exercer isolément tel ou tel muscle, tel ou tel groupe musculaire. Pour déterminer les muscles qu'il convient d'exercer particulièrement, on ne se laissera pas guider seulement par leur atrophie; on se rappelle, en effet, que les muscles atteints peuvent être, pendant une période plus ou moins prolongée, le siège d'une pseudo-hypertrophie et que, malgré leur augmentation de volume quelquefois très prononcée, leur force est considérablement diminuée. La pseudo-hypertrophie, d'ailleurs, comme l'on sait, dépend moins du développement du tissu musculaire même que de la prolifération ou de la surcharge graisseuse du tissu cellulo-conjonctif interstitiel.

On devra donc prendre pour guide l'affaiblissement des muscles, que l'on déterminera en explorant méthodiquement la puissance de leur contraction. On sera dirigé dans cette recherche par la localisation habituelle des lésions musculaires; leur topographie est un peu différente suivant les formes de la maladie, mais en fin de compte ce sont toujours les mêmes muscles, ou les mêmes groupes musculaires, qui sont particulièrement atteints: muscles de la ceinture scapulaire, muscles des épaules, muscles des bras, quelquefois le long supinateur et les radiaux pour les membres supérieurs; muscles sacro-lombaires pour le tronc; muscles de la ceinture pelvienne, fessiers, quadriceps fémoral, muscles des mollets pour les membres inférieurs, etc.

L'électrisation offre un autre moyen d'exercer l'activité fonctionnelle des muscles et de stimuler leur nutrition. Mais dans

ce cas, comme dans le précédent, il ne faut pas dépasser une juste mesure et il convient également d'éviter le surmenage des muscles. On pourra recourir à divers modes d'électrisation.

La *faradisation* nous paraît parmi les plus recommandables, à la condition d'éviter des excitations trop fortes et trop prolongées. Aussi, emploiera-t-on de préférence des courants induits d'une bobine à gros fil avec intermittences espacées du courant inducteur, et on se contentera d'exciter chaque muscle de une à trois minutes. Lorsque les intermittences du courant inducteur sont fréquentes, les excitations produites sur les muscles sont plus intenses, elles en provoquent la tétanisation au lieu de secousses isolées; il ne faut pas laisser le muscle en tétanisation pendant toute la durée de son électrisation, mais il convient de rythmer les excitations, soit en soulevant de temps à autre les électrodes, soit mieux encore en interrompant le courant induit à l'aide d'un interrupteur disposé sur son trajet. On maintiendra, par exemple, l'excitation du muscle pendant une durée de une à trois secondes, on l'interrompra ensuite pendant un temps égal, on recommencera une seconde excitation suivie d'une nouvelle suspension, et ainsi de suite pendant la durée de l'électrisation de chaque muscle. On ne cherchera pas non plus à produire de très fortes contractions des muscles, on se contentera de contractions très modérées. Les muscles, d'ailleurs, atteints de myopathie, conservent pendant longtemps leur excitabilité au courant faradique; celle-ci est seulement un peu affaiblie, elle diminue davantage à mesure que la maladie fait des progrès, et, à la période ultime, peut même disparaître. Mais, en général, on n'a jamais affaire qu'à de la diminution simple de l'excitabilité électrique.

Erb, même, avait donné comme un des caractères de la myopathie l'absence de la réaction de dégénérescence. Depuis on a rencontré la réaction de dégénérescence dans quelques cas, mais ils restent la grande exception. Pour nous, parmi un assez grand nombre de myopathiques que nous avons eu l'occasion d'examiner à la Salpêtrière, nous n'avons jamais rencontré la réaction de dégénérescence vraie.

La *galvanisation* peut être aussi employée dans le traitement de la myopathie, soit sous la forme de galvanisation continue, soit sous celle de galvanisation discontinue avec interruptions plus ou moins fréquemment répétées, ou avec renversements du courant, c'est-à-dire avec alternatives voltaïques. On a depuis longtemps attribué à la galvanisation continue une action trophique spéciale sur les tissus et en particulier sur les muscles; des recherches récentes poursuivies à Bordeaux par Debedat¹, dans le service d'électrothérapie de Bergonié, ont montré qu'en effet la nutrition des muscles pouvait être activée par le passage continu d'un courant galvanique; mais il faut éviter de trop fortes intensités et une durée trop prolongée, car dans ces conditions, ainsi que l'a montré Weiss, les actions électrolytiques qui se passent dans l'intimité des tissus, sont susceptibles de les altérer, et ce cas se produit notamment pour les muscles.

On a recommandé aussi la *galvano-faradisation* (Ladame²). Ce mode d'électrisation, introduit dans la pratique par de Watteville, consiste à réunir le pôle négatif du courant induit d'ouverture au pôle positif d'une batterie galvanique et à utiliser les deux pôles restés libres. On a ainsi réunies l'action du courant faradique et celle du courant galvanique. Dans ces conditions, aussi, il faut éviter d'employer des intensités trop élevées et des excitations trop fortes ou trop prolongées.

D'autres modes d'électrisation peuvent être encore utilisés. On a eu recours notamment à la *franklinisation*. En dehors de l'action du bain statique sur la nutrition générale, on peut exciter l'activité fonctionnelle des muscles au moyen d'étincelles; mais l'action locale sur les muscles semble, dans ces conditions, moins accusée qu'avec la faradisation ou qu'avec la galvanisation.

Les courants de haute tension et de hautes fréquences, récemment introduits en thérapeutique par d'Arsonval, n'ont pas

1. DEBEDAT. — *Archives d'électricité médicale, expérimentales et cliniques*, 1894, nos 14 et 15.

2. LADAME. — *Revue de médecine*, octobre 1886.

été jusqu'alors appliqués au traitement des myopathies; ils semblent devoir être réservés plutôt aux troubles de la nutrition générale.

La voltaïsation sinusoïdale n'a pas également, à notre connaissance, été utilisée localement sur les muscles malades des myopathiques, mais elle a été employée en applications généralisées au moyen de bains hydro-électriques et Larat en aurait retiré de bons résultats.

Il ne faut pas d'ailleurs, quel que soit le mode d'électrisation employé, compter sur un succès thérapeutique complet. Jusqu'alors, croyons-nous, on n'a pas obtenu une guérison véritable d'aucune des formes de myopathie, ni même arrêté définitivement son évolution; tout au plus peut-on espérer reculer plus ou moins son développement en maintenant la nutrition et l'activité des muscles et en retardant leur affaiblissement progressif.

Alors même qu'on obtient des résultats favorables par l'électrisation, il n'y a pas lieu de la prolonger sans discontinuité. Il est bon, au contraire, de la suspendre de temps à autre pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois. Les intervalles de repos seront employés utilement, comme le conseille Ladame, par des séjours à la campagne, au bord de la mer ou dans un climat de montagne en vue de fortifier l'état de la nutrition générale.

Le *massage* peut être aussi employé avec avantage, soit dans ces intervalles de repos, soit en même temps que l'électrisation. Dans certains cas, le massage est particulièrement indiqué, par exemple lorsqu'il existe des rétractions musculaires et tendineuses qui occasionnent des déformations des membres et entravent leurs fonctions. Aux membres inférieurs, surtout, ces rétractions ont les plus grands inconvénients et suffisent pour empêcher la station debout et la marche. Le massage, joint à des mouvements appropriés, peut s'opposer au développement de pareilles déformations ou y remédier quand elles sont déjà produites.

Mais, lorsque les rétractions sont très prononcées, le massage ne suffit plus et il y a lieu parfois de recourir à une

intervention chirurgicale et de pratiquer la *section des tendons* et le redressement des membres, à la condition, toutefois, que l'affaiblissement des muscles ne soit pas tel déjà qu'à lui seul il suffise pour rendre la marche impossible.

L'emploi d'*appareils orthopédiques* nous semble aussi capable de rendre des services dans quelques cas. Les fonctions des membres supérieurs sont entravées surtout par l'affaiblissement des muscles de la ceinture scapulaire ; les omoplates ne sont plus suffisamment maintenues contre le thorax et s'en détachent aux moindres mouvements n'offrant plus un point d'appui suffisant aux membres supérieurs. Un corset fixant et maintenant dans une certaine mesure les omoplates permettrait un usage plus facile et plus étendu des membres supérieurs. De même des appareils orthopédiques soutenant le tronc et les membres inférieurs pourraient rendre la marche plus facile.

Toutefois il faut compter avec la gêne et les ennuis résultant de l'usage de ces appareils, et on se souviendra que, malgré des déformations et des attitudes vicieuses même très accentuées, des malades ont pu continuer longtemps à marcher, parfois même à vaquer à leurs occupations, quand celles-ci n'entraînent pas trop de fatigues.

Depuis quelques années une nouvelle voie a été ouverte en thérapeutique par l'emploi des produits élaborés par divers organes. Jusqu'alors ces applications n'ont guère été utilisées dans les myopathies.

Récemment, toutefois, Lépine¹ a soumis à la *médication thyroïdienne* deux myopathiques, qui en ont retiré des avantages manifestes : l'énergie de la contraction des muscles qui n'étaient pas atteints depuis trop longtemps a été sensiblement augmentée sans qu'il y ait eu, cependant, de diminution de leur atrophie. Mais ces applications sont encore trop récentes et trop restreintes pour que l'on puisse se prononcer sur les résultats que l'on peut espérer de cette médication dans le traitement des myopathies.

1. LÉPINE. — *Société de médecine de Lyon et Lyon médical*, 10 mai 1896.

CHAPITRE XXXII

TRAITEMENT DE LA MALADIE DE THOMSEN

(MYOTONIE CONGÉNITALE)

PAR

E. HUET,

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

I

Considérations générales.

La maladie de Thomsen, encore appelée *myotonie congénitale*, présente de grandes affinités avec les myopathies et doit en être rapprochée au point de vue de la description comme au point de vue du traitement. Comme elles la maladie de Thomsen est une affection essentiellement héréditaire et familiale. Elle atteint généralement plusieurs membres d'une même famille et se transmet souvent à leurs descendants. Les hommes y sont plus sujets que les femmes. Parmi plusieurs membres d'une même famille, on voit plus souvent des femmes que des hommes en rester indemnes, mais la maladie peut reparaître chez leurs descendants.

Les troubles de la contractilité musculaire, qui caractérisent cette affection, ont été plusieurs fois constatés dès la première enfance, mais ils n'atteignent en général un développement bien caractérisé que plus tard, vers l'adolescence, plus souvent encore entre vingt et trente ans. C'est vers cette époque de la vie, en effet, plus tard même quelquefois, que ces troubles