

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

se développent surtout et attirent l'attention par la gêne qu'ils entraînent dans l'exécution des mouvements volontaires. Le plus souvent on en retrouve des traces antérieures remontant à l'enfance. Dans quelques cas cependant celles-ci manquent, soit que les troubles aient été jusqu'alors très faibles et aient passé inaperçus, soit qu'ils n'existassent réellement pas.

La connaissance de la myotonie congénitale est de date récente. C'est Thomsen qui, l'ayant observée sur lui-même et sur de nombreux membres de sa famille, en donna réellement la première description, en 1876. Depuis, de nombreux exemples en furent publiés en Allemagne par Erb, Seeligmüller, Bernhardt, Strümpell, Westphal, Möbius, Eulenburg, en Italie par Petrone, Vizioli, en France par Ballet et Marie, Vigouroux, Pitres et Dallidet, Charcot, Deléage, etc. Mais c'est à Erb que nous devons les notions les plus précises sur cette affection; c'est lui, en 1885, qui fit connaître les altérations anatomiques des muscles et leurs réactions électriques particulières. Jusqu'alors la nature de la maladie avait été très diversement comprise: on en avait fait d'abord une affection cérébrale (spasmes toniques dans les muscles à contractilité volontaire à la suite d'une disposition psychique héréditaire, Thomsen), puis une affection spinale (paralysie spinale spasmodique hypertrophique, Seeligmüller); Strümpell l'a appelée *Myotonia Congenita*; enfin, depuis la monographie de Erb, on admet généralement qu'il s'agit avant tout d'une affection des muscles.

Le siège primitif des altérations paraît être, en effet, le tissu musculaire, et plus particulièrement la fibre musculaire elle-même. Suivant Deléage, ce serait une myopathie parenchymateuse, par opposition aux autres myopathies qui seraient surtout interstitielles. Les nombreuses recherches, faites sur de petits morceaux de muscles excisés pendant la vie, ont montré une hypertrophie habituelle, souvent très prononcée des fibres musculaires, qui prennent une forme arrondie sur les coupes transversales, une multiplication considérable des noyaux, et

de l'hyperplasie du protoplasma non différencié aux dépens de la substance contractile; dans un seul cas les plaques nerveuses motrices terminales ont été trouvées altérées et hypertrophiées par Babès et Marinesco. Une autopsie de malade, atteint de myotonie congénitale, due à Dejerine et Sottas, a montré les mêmes altérations musculaires avec intégrité complète du système nerveux central et périphérique.

Les manifestations essentielles de la maladie de Thomsen consistent en troubles de la contractilité des muscles striés. Ces troubles apparaissent au début des mouvements, produisent une raideur particulière, une sorte de spasme, spasme myotonique, puis diminuent et disparaissent par la répétition des mêmes mouvements. Au lieu de se contracter et de se décontracter facilement et librement, comme à l'état normal, le muscle entre lentement en contraction et reste contracté quelques instants; sa décontraction, en effet, plus encore que sa contraction, est difficile et lente. Par la répétition du mouvement les contractions comme les décontractions deviennent de plus en plus libres et faciles et le spasme myotonique finit par disparaître, assez rapidement d'habitude, et en général complètement; dans quelques cas, cependant, lorsque le spasme myotonique est très accentué, le mouvement reste longtemps en partie entravé. Le spasme myotonique n'apparaît pas seulement, d'ailleurs, quand un muscle passe de l'état de repos à l'état de contraction, mais encore quand l'allure de la contraction doit changer, s'il s'agit de passer d'un mouvement lent ou peu rapide à un mouvement rapide ou brusque, de prendre le pas de course par exemple pendant la marche au pas, ou encore si la direction de l'effort musculaire doit changer, par exemple monter une côte ou un escalier après avoir marché sur un terrain uni.

On conçoit aisément, sans qu'il soit nécessaire d'y insister, la gêne qu'entraînent ces troubles dans les mouvements de la vie de relation: difficulté pour se lever d'un siège, pour se mettre en marche, pour prendre le pas de course, pour monter en voiture, à cheval, etc.; gêne dans les travaux manuels,

surtout ceux qui exigent des mouvements précis et variés ou bien des mouvements brusques.

La musculature est souvent très développée chez les personnes atteintes de maladie de Thomsen et présente fréquemment des reliefs exagérés, une apparence herculéenne; et cependant les forces ne sont pas en rapport avec le volume des muscles; elles sont au contraire habituellement diminuées, quelquefois très affaiblies. Le relief des muscles n'est d'ailleurs pas toujours exagéré, il peut quelquefois être au-dessous de la normale; assez souvent, cependant, même dans ces cas, certains muscles, ceux des mains notamment, se montrent encore plutôt volumineux.

Les troubles myotoniques peuvent s'étendre à tous les muscles striés; ils prédominent assez fréquemment sur les muscles des mains, ceux des éminences thénar et hypothénar particulièrement, sur les fléchisseurs des doigts, sur le biceps, le deltoïde pour les membres supérieurs, sur les muscles du mollet et sur le quadriceps fémoral pour les membres inférieurs; ils sont aussi plus ou moins développés sur les divers muscles du tronc, sur les muscles masticateurs, sur les muscles des lèvres, de la langue, du pharynx et parfois du larynx; on les aurait rencontrés quelquefois, mais très exceptionnellement, sur les muscles extrinsèques des yeux.

Certaines conditions augmentent les troubles myotoniques, d'autres les diminuent. Parmi les premières se rangent les émotions morales, la frayeur; dans ces cas on a vu des malades immobilisés de tout le corps, incapables pour un instant de tout mouvement. C'est en pareille occasion quelquefois que la maladie, inaperçue jusqu'alors, s'est révélée. Le froid a habituellement aussi une influence défavorable sur les raideurs des mouvements dans la maladie de Thomsen.

Cette influence du froid est bien plus accusée dans une autre affection, décrite par Eulenburg sous le nom de *paramyotonie congénitale*, et dans laquelle sous l'action du froid apparaissent, dans une ou plusieurs parties du corps, des raideurs momentanées suivies pendant quelques heures de

parésie ou de paralysie. On a vu d'ailleurs la maladie de Thomsen associée à la paramyotonie, soit chez le même individu, soit dans la même famille.

Parmi les conditions qui diminuent les troubles myotoniques, on a cité l'influence de l'alcool en quantité modérée, l'influence d'un bon repas, l'excitation produite par la colère. Ces dernières conditions toutefois ne produisent pas les mêmes effets chez tous les malades, chez certains elles augmentent plutôt les troubles myotoniques. Il en est de même du repos: chez certains malades les raideurs myotoniques sont plus accentuées le matin au réveil, chez d'autres au contraire elles le sont moins.

Parmi les caractères objectifs de la maladie de Thomsen se rangent les modifications des réactions électriques, nous y reviendrons plus loin.

La maladie de Thomsen ne compromet pas par elle-même l'existence, elle est même compatible avec une longue vie; plusieurs membres de la famille de Thomsen sont arrivés à un âge très avancé; mais cette maladie est la source d'une gêne plus ou moins considérable dans les mouvements de la vie de relation et, quand elle est très développée, elle peut rendre ceux qui en sont atteints incapables de tout travail utile et en fait de véritables infirmes.

Elle s'accompagne assez souvent de troubles psychiques. Ceux-ci ont été considérés par quelques-uns comme l'expression directe de la maladie elle-même; pour d'autres ils ont été regardés comme la conséquence de la gêne des mouvements dus aux troubles myotoniques. Ils ne sont pas d'ailleurs constants et font défaut chez quelques malades.

II

Traitement.

Les considérations dans lesquelles nous sommes entré à propos du traitement des myopathies s'appliquent pour la plu-

part au traitement de la maladie de Thomsen. La thérapeutique reste trop souvent désarmée en présence des troubles myotoniques.

En raison du caractère familial et héréditaire de cette maladie on devra observer, au sujet du *mariage*, la même conduite que pour les myopathies.

On devra aussi, chez les descendants de malades atteints de myotonie congénitale, même indemnes encore, ou chez les personnes qui présentent déjà les premières atteintes de cette maladie, éviter le surmenage musculaire. Des malades chez lesquels la myotonie a pris plus tard un grand développement ont pu, il est vrai, se livrer pendant plus ou moins longtemps à des travaux fatigants et développer même une très grande force, mais ces excès de fatigue et de travail musculaire paraissent n'avoir pas été sans influence sur le développement ultérieur de la maladie; il convient donc de les éviter.

Nous avons vu que les émotions morales et que la frayeur ont une influence manifeste sur les troubles myotoniques et les augmentent parfois dans des proportions considérables; dans quelques cas même la maladie, jusqu'alors méconnue, a été révélée à l'occasion d'une vive frayeur. On n'est certes pas toujours maître d'éviter de pareilles influences; toutefois, dans le *choix d'une profession*, de même qu'on pourra écarter celles qui nécessitent un déploiement de forces trop considérables, on pourra écarter celles qui exposent à certains dangers, surtout si ceux-ci peuvent provenir d'une maladresse dans l'exécution des mouvements. A propos du choix d'une profession il convient de savoir aussi que la maladie de Thomsen, lorsqu'elle atteint un développement assez prononcé tout au moins, peut être une entrave à l'exécution des mouvements délicats et précis; ainsi nous avons observé un jeune ouvrier horloger, âgé de vingt ans, myotonique depuis son enfance, qui ne pouvait s'occuper que d'ouvrages assez grossiers; il n'était pas assez maître de ses mouvements pour travailler à des pièces fines.

Parmi les moyens dont dispose la thérapeutique, en existe-

t-il qui puissent prévenir l'apparition des troubles myotoniques, en arrêter le développement, et en provoquer la disparition? Les réponses à ces questions sont, dans l'état actuel des choses, loin d'être satisfaisantes.

Une *hygiène* bien entendue et une vie bien réglée peuvent sans doute faire que dans quelques cas les troubles myotoniques ne progressent guère. On connaît des exemples de myotonie congénitale où les troubles myotoniques sont restés peu prononcés pendant toute l'existence et ont permis l'exercice de la profession jusqu'à un âge avancé. Il en a été ainsi pour Thomsen et pour d'autres membres de sa famille. Mais, dans d'autres cas, on a vu les troubles myotoniques prendre un grand développement et rendre les malades à peu près incapables de tout travail.

Les moyens qui semblent avoir été les plus efficaces sont le *massage* et la *gymnastique*.

On leur doit un certain nombre d'améliorations, mais non des guérisons complètes. Le massage et la gymnastique d'ailleurs doivent être employés d'une façon très modérée. Dans les exercices de gymnastique, on devra faire répéter plusieurs fois de suite les mêmes mouvements jusqu'à faire disparaître aussi complètement que possible, sur le moment du moins, le spasme myotonique des muscles qui entrent en jeu.

L'*électrisation* semble, aussi, avoir été utilement employée. Personnellement, il nous a paru que l'on pouvait retirer quelques avantages de la *faradisation* des muscles avec des courants de quantité (bobine induite à gros fil ou à fil moyen) d'énergie modérée et à intermittences moyennement fréquentes (quinze à vingt par seconde), ne produisant qu'une tétanisation assez faible des muscles. Les excitations étaient rythmées à l'aide d'un interrupteur, de façon à ne faire agir que peu de temps le courant sur le muscle et à laisser entre chaque excitation un certain temps de repos. Après les premières excitations le muscle reste contracté au delà de l'excitation un temps parfois assez long et le repos est prolongé jusqu'à ce que

la décontraction complète ait lieu; mais, à mesure que les excitations se renouvellent, la décontraction devient de plus en plus rapide et finit par être instantanée, comme à l'état normal. On peut encore employer des courants à intermittences assez espacées (six à douze par seconde) et ne devant produire que des secousses isolées ou un tétanos très incomplet; dans ces conditions on laisse passer librement le courant, sans l'interrompre, de une demi-minute à une minute. Sur les muscles atteints de troubles myotoniques, au début de l'excitation ou dans les premiers instants, on voit la contraction devenir plus ou moins complètement tétanique, puis ce tétanos se résout progressivement jusqu'à ce que le muscle réponde, comme il le ferait s'il était normal, soit par des contractions isolées, soit par des contractions plus ou moins complètement fusionnées, suivant la fréquence des intermittences du courant excitant.

Dans quelques observations on a retiré des avantages de la *galvanisation de l'axe spinal*. Ce mode de traitement était d'ailleurs associé habituellement au massage et à la gymnastique.

La *galvanisation des muscles*, soit avec des courants continus, soit avec des courants interrompus, nous paraît avoir donné de moins bons résultats.

La *franklinisation* nous paraît, également, avoir été peu utile contre les troubles myotoniques mêmes.

De nouvelles recherches, d'ailleurs, soit par les procédés précédents, soit par les autres moyens dont dispose l'électrothérapie, mériteraient d'être poursuivies.

Divers médicaments tels que la *strychnine* ou l'*atropine* ont été essayés, mais sans résultat favorable. Si l'on se guide sur certaines recherches physiologiques, des médicaments comme les *phosphates* seraient plutôt contre-indiqués. En effet Sydney Ringer et Harrington Sainsbury ont constaté qu'après l'injection de *phosphate*, de *phosphite* ou d'*hypophosphite de soude*, les contractions volontaires ou provoquées par un courant faradique chez les animaux présentaient une raideur et

une persistance analogues à celles qu'on observe dans la maladie de Thomsen. Il est bon de s'en souvenir, si on emploie ces médicaments chez les myotoniques. A doses thérapeutiques, d'ailleurs, ces substances n'ont peut-être pas les inconvénients constatés expérimentalement avec des doses plus élevées.

Il est encore une question qui ne se rattache qu'indirectement au traitement de la maladie de Thomsen, sur laquelle nous croyons cependant devoir nous arrêter un instant, en raison de son intérêt pratique principalement pour les médecins de l'armée. Des personnes atteintes de cette maladie n'ont éprouvé parfois jusqu'à la vingtième année qu'une gêne peu prononcée dans certains mouvements; cette gêne a pu même passer inaperçue, ou bien elle n'était pas assez développée pour entraîner la réforme du service militaire. Arrivés au régiment, soit que les troubles myotoniques se trouvent accentués par les fatigues des exercices, soit qu'ils soient simplement mis en évidence par la maladresse dans l'exécution des mouvements, ces malades ne peuvent satisfaire aux exigences du service. Ils restent en retard sur leurs camarades quand il faut se mettre en marche ou prendre le pas de course, ils exécutent maladroitement ou trop lentement les divers exercices, etc. Ces troubles sont souvent mis sur le compte de la mauvaise volonté et sont la cause de punitions plus ou moins nombreuses. Quand les malades cherchent à démontrer la difficulté qu'ils éprouvent pour accomplir les premiers mouvements, ils sont parfois regardés comme des simulateurs.

Il importe donc de pouvoir reconnaître si les troubles des mouvements sont réels ou non. La gêne des mouvements volontaires pourrait, elle, être simulée, mais on a dans l'état des réactions électriques des nerfs et des muscles des manifestations objectives qui ne peuvent être reproduites par la seule volonté des malades et qu'il importe de connaître; elles permettent d'affirmer la réalité des troubles myotoniques. Ces modifications des réactions électriques des nerfs et des muscles ont été surtout bien étudiées par Erb qui leur a donné le

nom de *réaction myotonique*. Nous nous bornerons à donner ici ses caractères les plus importants.

Les modifications de l'excitabilité des muscles sont bien plus prononcées que celles de l'excitabilité des nerfs.

Sur les muscles, en effet, on constate des modifications de l'excitabilité mécanique, de l'excitabilité faradique et de l'excitabilité galvanique. Un choc mécanique avec le doigt, ou avec le marteau à percussion, produit sur le muscle une contraction tonique, lente et persistante des faisceaux percus, et l'on voit apparaître au niveau de ceux-ci un sillon plus ou moins prononcé ne disparaissant que lentement. Avec des courants faradiques à intermittences assez fréquentes pour produire le tétanos électrique du muscle, on en voit apparaître facilement la tétanisation ; et si l'excitation n'est maintenue qu'un temps très court, une ou quelques secondes seulement, on constate que la tétanisation ne cesse pas en même temps que l'excitation mais se prolonge bien au delà, pendant plusieurs secondes, quelquefois une demi-minute ou davantage. Si l'on répète de semblables excitations, la tétanisation du muscle persiste encore au delà de l'excitation, mais elle est de moins en moins durable et, après la répétition d'un certain nombre d'excitations, la persistance de la contraction finit par disparaître et la tétanisation cesse avec l'excitation, comme sur un muscle normal. Si, au lieu de faire des excitations courtes, de quelques secondes seulement, on prolonge l'excitation faradique tétanisante pendant assez longtemps, on constate souvent que le muscle ne reste pas dans un état de contraction régulière, mais qu'il est le siège de mouvements ondulatoires.

Avec les courants galvaniques l'excitabilité des muscles ne présente guère de modifications qualitatives pour les contractions minimales ; mais avec des courants plus forts la tétanisation apparaît très facilement, pendant la durée du passage du courant, avec des intensités notablement plus faibles que pour des muscles sains ; de plus, avec le pôle positif, la tétanisation s'obtient souvent plus facilement et est plus marquée qu'avec le pôle négatif, contrairement à ce qui existe à l'état

normal. La tétanisation ainsi produite peut persister aussi plus ou moins longtemps après l'ouverture du courant. Comme pour les courants faradiques, avec la répétition des excitations on voit diminuer l'étendue et la persistance du tétanos, avec des intensités assez faibles du moins.

Un autre modification qualitative de l'excitation galvanique est la suivante : lorsqu'un courant galvanique d'une intensité assez élevée (15 à 20 milliampères ou plus) passe d'une façon stable à travers les muscles, surtout dans le sens de leur longueur, à la tétanisation produite s'ajoutent aussi des contractions ondulatoires. Celles-ci toutefois ne sont pas constantes ou, pour mieux dire, on ne peut toujours les constater, des courants de cette intensité devenant rapidement douloureux dans ces conditions et ne pouvant pas souvent être supportés un temps assez long.

Au point de vue quantitatif l'excitabilité faradique et galvanique des muscles est en général plutôt augmentée ; mais ces modifications ne sont que d'un intérêt secondaire.

Sur les nerfs, contrairement à ce que nous venons de voir pour les muscles, les modifications de l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique sont peu prononcées. Au point de vue quantitatif il y a plutôt diminution qu'augmentation de cette excitabilité. Au point de vue qualitatif, avec des courants faradiques à intermittences fréquentes on peut obtenir aussi des contractions persistant au delà de l'excitation dans les muscles mis en jeu, mais la persistance des contractions est moins marquée et disparaît plus vite que dans le cas d'excitation directe des muscles. Avec les courants galvaniques, la tétanisation des muscles ne s'obtient pas plus facilement que par l'excitation des nerfs normaux, et de plus l'action du pôle négatif conserve, à ce point de vue, la prédominance très marquée qu'il possède normalement sur le pôle positif.

Lorsqu'on constate du côté des muscles et des nerfs de pareilles réactions électriques, on peut conclure que les troubles des mouvements volontaires, eux aussi, ne sont pas simulés, et l'on doit traiter les personnes qui les présentent comme des malades impropres au service militaire.