rale ou du tabes débutant par des amblyopies transitoires ou des scotomes scintillants. Une céphalalgie unilatérale avec vomissements, vertiges, rougeur ou pâleur de la face, consécutive à l'hystérie, à l'épilepsie, à une affection organique du cerveau, ne doit dans aucun cas être appelée une migraine. Les accidents oculaires survenus dans les mêmes conditions ne peuvent être rapportés à la migraine ophtalmique.

La conclusion de Thomas est qu'*il n'y a pas deux migraines, mais une seule*. La migraine offre à l'observation plusieurs aspects symptomatiques. Le plus caractéristique d'entre eux est celui où prédominent les symptômes oculaires.

Pronostic. — Les deux grandes variétés d'hémicranie ont le même pronostic ; les phénomènes qui ont été notés comme accompagnant d'ordinaire les symptômes oculaires, aphasie, parésie, anesthésies et parésies locales, etc., se montrent avec les mêmes caractères dans les migraines sans troubles visuels.

Quel est le mécanisme des sensations anormales ?

« Pour moi, dit Galezowski, la migraine ophtalmique est une névrose d'une des portions de la cinquième paire qui fournit des filets vaso-moteurs, soit aux organes centraux visuels, tels que les tubercules quadrijumeaux, les corps genouillés et les chiasmas, soit à ses parties périphériques, telles que les nerfs optiques et la rétine. L'irritation de ces filets vaso-moteurs et celle de toutes les autres branches de la cinquième paire, est généralement douloureuse ; il en est ainsi dans la migraine. Elle peut se localiser aux portions centrales visuelles et donner lieu aux phénomènes d'hémiopie.

Traitement. — Le traitement de la migraine ophtalmique ne comporte pas d'autres indications que celles qui s'adressent aux causes générales de la maladie.

MALADIES DES MUSCLES

PAR

G. MARINESCO

Professeur à la Faculté de médecine de Bucarest,
Médecin de l'hôpital Pantelimon.

MYOPATHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES.

HISTORIQUE. — Duchenne (de Boulogne), ce grand artiste en fait de neurologie, avait distrait du cadre des paralysies un groupe naturel, dont la manifestation prédominante était représentée par une atrophie musculaire à marche progressive, quel que fût le lieu du début de l'atrophie et son ordre de propagation. Les travaux de Charcot et de l'école de la Salpêtrière ayant montré que, dans quelques cas d'atrophie musculaire, les cellules des cornes antérieures étaient atrophiées, on rapporta tout d'abord tous les cas d'atrophie musculaire progressive à une cause d'origine commune, à l'altération de ces cellules. Mais on ne tarda pas à s'apercevoir que, dans cette masse d'atrophies musculaires, il y avait une classe de malades qui présentaient un aspect spécial et d'autres caractères, tels que le mode de début constant, le caractère familial de la maladie, etc., particularités qu'on ne retrouve pas dans d'autres. La méthode anatomo-clinique montra que chez les malades de la première classe le système nerveux central était intact, le muscle étant primitivement atteint. On distinguait de cette manière deux grandes classes d'atrophies musculaires progressives :

1° L'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, myélopathique, désignée couramment sous le nom de type Aran-Duchenne ;

2° Les atrophies musculaires progressives d'origine myopathique ; elles comprenaient un certain nombre de types qui avaient tout d'abord été considérés comme autant d'espèces morbides. C'est Duchenne (de Boulogne) qui, au point de vue clinique, avait isolé deux de ces types : atrophie musculaire progressive de l'enfance, dont l'origine myopathique devait être démontrée plus tard par Landouzy-Dejerine, et la paralysie pseudo-hypertrophique. L'œuvre de morcellement de l'atrophie musculaire progressive fut continuée, et on s'est plu à multiplier les formes de myopathie primitive suivant

la localisation particulière de la myopathie. C'est ainsi qu'ont été créés les types suivants :

Un *type Leyden-Mœbius*, qui se confondait souvent avec la paralysie *pseudo-hypertrophique* ;

Un *type Zimmerlin* ;

Un *type juvénile d'Erb* ;

Un *type Landouzy-Dejerine*, dont l'ébauche figurait dans la mémorable description de Duchenne.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — On avait admis, il y a quelques années, et certains auteurs continuent encore à l'admettre, que les myopathies primitives progressives possèdent certains caractères qui leur appartiennent en propre et à l'aide desquels on peut faire le diagnostic entre une myopathie et une atrophie musculaire d'origine nerveuse. Mais les recherches dernières ont prouvé que presque aucun de ces caractères n'appartient en propre à la dystrophie musculaire. C'est ainsi, par exemple, qu'on a invoqué : 1° le début de l'affection à la première et à la deuxième enfance ; 2° le caractère héréditaire et familial de la myopathie ; 3° l'apparition de l'affection dans les muscles avoisinant les grandes articulations, en commençant par ceux de la ceinture pelvienne ou de la ceinture scapulo-humérale, et puis envahissant successivement les muscles de la cuisse, du mollet ou du bras, etc. ; 4° association à l'atrophie musculaire, d'hypertrophie vraie ou de pseudo-hypertrophie ; cette hypertrophie de certains muscles, qu'ils soient à l'état de repos, soit surtout à l'état de contraction, détermine des taches arrondies, se présentant parfois, lorsque le muscle se contracte, sous forme de véritables boules ; ces boules se rencontrent surtout dans les muscles deltoïdes, ainsi que dans ceux de la région antérieure de la cuisse ; 5° chez un nombre assez grand de myopathiques, on a constaté des rétractions tendineuses, donnant naissance à des positions vicieuses, que nous énumérerons plus loin ; 6° l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles atteints de myopathie ; 7° l'état de l'excitabilité électrique qui est variable suivant le degré d'atrophie, mais il n'y a pas inversion de la forme normale, et partant il n'y a pas de dégénérescence partielle ou complète ; 8° l'affection évolue très lentement et met de longues années à arriver à un degré avancé de développement : c'est là, d'après Dejerine (1), un caractère des plus importants dans la myopathie atrophique, car, dans les atrophies musculaires d'origine nerveuse, cette extrême lenteur de développement est tout à fait exceptionnelle.

La relativité de ces caractères ressortira de la description de l'histoire naturelle de la myopathie primitive, que nous allons esquisser.

La myopathie primitive progressive débute généralement dans

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, *in* Traité de pathologie générale, t. V, p. 568.

l'enfance ou bien dans l'adolescence. Néanmoins, il existe quelques cas de myopathie primitive tardive ; c'est ainsi que Landouzy et Dejerine ont publié une observation du type facio-scapulo-huméral où la maladie a débuté vers l'âge de quarante ans. Erb (1) a rapporté deux cas de dystrophie musculaire où l'affection est apparue respectivement à l'âge de quarante-cinq et quarante-neuf ans. Plus récemment encore, nous retrouvons une observation de Linsmayer (2), où la maladie a débuté à soixante-sept ans, et une autre de F. Pick (3), dont le malade rapporte son affection à l'âge de cinquante ans. C'est ici le moment, je crois, de rappeler l'observation d'un cas tout à fait exceptionnel publié par MM. Babès et Kalindero (4), se rapportant à un malade âgé de quarante-neuf ans dont l'affection, d'après son affirmation, aurait débuté à l'âge de quarante-huit ans. Il présentait une hypertrophie considérable de tous les muscles du corps, excepté de ceux des extrémités et de ceux de la face. Ce qu'il y a eu d'intéressant dans cette observation, c'est que la maladie a eu une évolution rapide, la pseudo-hypertrophie n'a pas débuté par les jambes, mais bien par les muscles de la ceinture scapulo-humérale et ceux de la cuisse.

L'examen histologique des muscles a montré des lésions étendues dans tous ceux qui étaient hypertrophiés, lésions analogues à celles que l'on rencontre dans les myopathies. La moelle n'a présenté que peu de lésions, mais le grand sympathique, les ganglions lymphatiques, les testicules et le corps thyroïde et les glandes mammaires présentaient des lésions étendues consistant dans la sclérose et la dégénérescence amyloïde des vaisseaux. L'interprétation de ce cas est très difficile en l'état actuel de nos connaissances.

D'après ses recherches statistiques, Erb a trouvé, dans 56 cas de myopathie progressive sur 100, que la maladie était familiale, tandis que dans le reste, c'est-à-dire les autres 44 cas, l'influence héréditaire et familiale faisait défaut. Sur 24 cas, concernant treize familles, cet auteur a pu suivre la transmission de l'hérédité à travers deux, jusqu'à cinq générations. La paralysie pseudo-hypertrophique et la forme infantile de Duchenne se présentent surtout comme maladies familiales ; il n'en est pas de même pour sa forme juvénile, où l'hérédité faisait défaut dans la plupart des cas. Cet auteur n'a pas trouvé que l'alcool et la syphilis aient eu une influence quelconque sur la production de la maladie. Tout récemment, Lion et Gasne (5) ont présenté un malade à la Société des hôpitaux et rapporté l'histoire d'un

(1) Erb, Distrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeit. für Nervenheilk*, 1891).

(2) Linsmayer, Dystroph. muscul. progressiva (*Wien. klin. Woch.*, 1891).

(3) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, Bd VII).

(4) V. Babès et N. Kalindero, Origine de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophie musculaires (*Ann. de l'Inst. de path. et de bact. de Bucarest*, 1889).

(5) G. Lion et Gasne, Deux cas de myopathie atrophique non familiale (*Soc. méd. des hôp.*, séance du 10 janvier 1902).

autre atteints l'un et l'autre de myopathie atrophique progressive. Chez ces deux sujets, malgré les recherches les plus minutieuses, on n'a pu trouver dans les antécédents héréditaires ou collatéraux des cas semblables. C'est donc ici un caractère — considéré comme fondamental — qui fait défaut. La cause déterminante a été un traumatisme. Il est encore à remarquer que, dans un de ces cas, le début a été particulièrement tardif : à vingt-six ans. De plus, chez un des deux malades, il y a de la persistance des réflexes tendineux, des réactions électriques nullement diminuées qualitativement comme il est classique de les constater, et enfin les muscles se contractent en boules, simulent l'hypertrophie ; ces phénomènes n'existent pas chez le second malade, dont les réflexes en particulier étaient absolument abolis. Or la marche a été rapide dans ce dernier cas, tandis qu'elle a été particulièrement lente dans le premier, où l'état est resté stationnaire pendant vingt-quatre ans.

De ce malade M. Joffroy rapproche un myopathique de son service, chez lequel, également, on ne trouve aucun antécédent nerveux, héréditaire ou personnel; un traumatisme a précédé de quelques semaines l'apparition de la myopathie, comme dans les cas de MM. G. Lion et Gasne.

Les recherches de différents auteurs ont montré que, dans la myopathie primitive, l'atrophie musculaire envahit tout d'abord les muscles situés tout près de la racine des membres, et, lorsqu'elle s'est propagée aux muscles plus éloignés, elle est encore plus marquée dans les premiers. C'est là une règle générale qui nous facilite le diagnostic; néanmoins, il ne faut pas la considérer comme absolue, car elle comporte des exceptions. Une des plus intéressantes est l'observation publiée par Oppenheim et Cassirer (1), se rapportant à une malade âgée de quarante-deux ans qui avait été suivie pendant plusieurs années par le professeur Oppenheim, et le cas avait même été publié, en raison de la réaction de dégénérescence, sous le nom d'*atrophie musculaire neurotique*. La maladie s'est développée dans l'espace de deux années, avec des douleurs et de l'atrophie musculaire localisée dans le domaine des nerfs péroniers. Aux membres supérieurs, l'atrophie affectait seulement une partie des petits muscles de la main, et plus tard, du triceps et du long supinateur. On avait trouvé, dans les muscles atrophiés, une réaction de dégénérescence incomplète. Dans le système nerveux central, même à l'aide des méthodes de Nissl et de Marchi, on n'a trouvé que des lésions minimes : les nerfs périphériques n'offraient aucune lésion.

(1) Oppenheim et Cassirer, Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire dite neurotique. Ein Beitrag zür Lehre von der sogenannten progressiven neurotischen Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd X, 1896, livraisons 1 et 2, p. 143).

Il était réservé à Werdnig (1), en 1891, et, deux ans après, à Hoffmann (2) de montrer qu'il existe chez les enfants une atrophie musculaire progressive d'origine myélopathique, qui par le caractère familial et par l'aspect clinique ressemble beaucoup aux myopathies. Les observations de Werdnig se rapportent à deux frères, et celles de Hoffmann à quatre enfants, répartis entre deux familles. La première manifestation a consisté dans une diminution de la force et de l'étendue des membres inférieurs. Presque en même temps, la paralysie motrice frappa les muscles du dos. Plus tard, la paralysie motrice a envahi les membres inférieurs, les muscles de la nuque et ceux du cou. Aux membres supérieurs, comme aux membres inférieurs, l'impuissance motrice a débuté par la racine des membres et a été plus prédominante dans cette région. Elle se propage toujours dans le sens centrifuge. L'examen électrique des nerfs et des muscles des régions atteintes fait constater les signes de la réaction de dégénérescence partielle ou totale. On n'a jamais constaté des tremblements fibrillaires. Il y a, jusqu'à ce jour, quatre autopsies de cette nouvelle maladie, et dans toutes, on a trouvé les mêmes lésions, qui peuvent être résumées de la manière suivante : atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, sur toute la hauteur du névraxe, avec maximum d'intensité dans les renflements cervical et lombaire ; atrophie très prononcée des racines antérieures; dégénérescence semblable, mais beaucoup moins intense, des fibres nerveuses des nerfs moteurs, sensitifs et mixtes; enfin, atrophie corrélative des muscles, avec adiposité interstitielle, sans hypertrophie et sans pseudo-hypertrophie de fibres musculaires.

L'affection décrite par Werdnig et Hoffmann a de commun avec les myopathies primitives, son caractère familial, son développement dans la première enfance, et la propagation de l'atrophie musculaire de la racine vers les extrémités des membres; mais elle se distingue des différentes variétés de myopathie par son évolution qui est relativement rapide, l'affection ayant une durée de quatre ou cinq années au plus; ensuite, par l'absence d'hypertrophie vraie, de pseudo-hypertrophie, de lipomatose, et par la présence de la réaction de dégénérescence. Je dois ajouter que, dans les myopathies primitives comme dans l'affection décrite par Werdnig et Hoffmann, il n'y a pas de contractions fibrillaires.

Il y a un fait incontestable qui avait frappé la plupart des auteurs, à savoir l'absence de lésions dans les muscles avec innervation bulbaire. En effet, en dehors des muscles innervés par le facial qui sont

(1) Werdnig, Zwei frühinfantile hereditaere Fälle von progressiver Muskelatrophie unter den Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage (*Arch. für Psychiatrie und Nervenkr.*, 1891, Bd XXII, fasc. 2, p. 437).

(2) J. Hoffmann, Ueber chronische spinale Muskelatrophie von Kindesalter, auf familiarer Basis (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd III, fasc. 6, p. 427).

touchés tout particulièrement dans la myopathie du type facio-scapulo huméral, les autres muscles de la face qui reçoivent leur innervation des nerfs craniens restent indemnes; néanmoins, cette règle générale n'est qu'apparente et souffre beaucoup d'exceptions. Nous avons tout d'abord l'observation de Reinhold (1), où, chez une femme de quarante-neuf ans, il y avait paralysie presque complète des muscles de la face, atrophie des muscles masticateurs, des troubles de la déglutition et insuffisance des abducteurs de la corde vocale droite. En outre, les deux sterno-mastoïdiens et surtout la partie sternale de celui du côté droit étaient atrophiés. Bouveret (2) a noté, chez un myopathique âgé de vingt-deux ans, un affaiblissement très manifeste du releveur de la paupière, et en même temps les muscles de la langue participaient d'une manière manifeste à l'atrophie. Le facies était celui du type de Landouzy-Dejerine. En 1897, Sano (3) a rapporté l'observation d'une amyotrophie primitive dans laquelle il a noté un peu de ptosis. Le malade tenait la bouche constamment ouverte.

L'année suivante, Hoffmann (4) publie l'histoire clinique de deux jumeaux myopathiques âgés de onze ans qui ont présenté également des troubles du côté des muscles masticateurs avec facies myopathique très caractéristique. En outre, la langue était atrophiée et la voix nasonnée par suite d'une forte parésie du voile du palais. A la suite de ces observations, Hoffmann ajoute qu'il y a un type bulbaire de la myopathie qui peut être ou congénital, ou bien apparaître dans la première enfance et puis affecter une marche descendante. En 1900, F. Pick (5) publie l'histoire clinique et anatomique d'un cas de myopathie s'étant développé chez un individu âgé de cinquante ans. Enfin, l'année après, M. Pierre Marie attire l'attention sur une forme de myopathie primitive progressive avec ptosis bilatéral et participation des muscles masticateurs. Comme le reconnaît M. Marie lui-même, le nombre des cas plus ou moins analogues à celui étudié par lui est encore trop restreint pour qu'il soit possible d'en donner une description très complète, mais il est vraisemblable que le nombre augmentera et que viendra bientôt le jour où il s'agira de trancher la question de savoir s'il s'agit là d'un type à part, ou d'une simple variété de la forme facio-scapulo-humérale classique. Habituellement, le sterno-cléido-mastoïdien est intact dans la myopathie progressive, tandis que le trapèze innervé par le même nerf, le spinal, est atrophié dans la plupart des cas. Ainsi Erb, dans sa monographie, cite l'atrophie dans 63 cas sur 83 observations; néanmoins, il existe quelques observations de myopathie progressive où l'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien est mentionnée. C'est ainsi que Landouzy et Dejerine l'ont trouvée dans deux cas, ensuite, dans les observations de Reinhold et de F. Pick; l'observation de ce dernier auteur se fait remarquer, en outre, par l'atrophie considérable du sterno-cléido-mastoïdien avec la conservation relative du muscle trapèze.

(1) Reinhold, Ueber einen ungewöhnlichen Fall von myopathischer Muskelatrophie mit Betheiligung des Gesichts und bulbärer Muskelgebiete (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd IV, p. 189).

(2) Bouveret, Deux cas de myopathie atrophique progressive ; atrophie linguale myopathique (*Lyon médical*, 1895, n° 39).

(3) F. Sano, Amyotrophie progressive primitive (*Ann. de la Soc. de méd. d'Anvers*, août 1897).

(4) J. Hoffmann, Klinischer Beitrag zür Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1898, Bd XII).

(5) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd XVII, 1900).

Les muscles extenseurs du cou ne sont envahis par le processus myopathique que d'une manière tout à fait exceptionnelle; néanmoins, j'ai trouvé dans la littérature médicale quelques cas de myopathie où ces muscles sont atteints d'une manière manifeste. C'est ici qu'il convient de rappeler les observations de Strümpell (1), de F. Pick (2), de Reinhold (3), et c'est ici que je dois également citer le malade représenté dans la figure 7, qui présente actuellement une atrophie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. Tout récemment encore, M. E. Long (4) a communiqué à la Société de neurologie une observation d'atrophie musculaire ayant débuté à l'âge de quinze ans environ par les muscles de la nuque, de la région postérieure du tronc et de la ceinture pelvienne avec intégrité de la face. Mais toutes ces variantes symptomatiques ne méritent pas, ainsi que le remarque justement ce dernier auteur, qu'on en fasse des types spéciaux. Si les caractères généraux de la maladie permettent de diagnostiquer la nature de l'atrophie musculaire (protopathique ou deutéropathique), il importe peu qu'elle s'écarte plus ou moins de ce qu'on est convenu de regarder comme la forme schématique, car, ainsi que l'a fait remarquer Jendrassik (5) dans un de ses articles sur les maladies transmises par hérédité, « on serait amené à décrire autant de formes de maladies qu'il y a de familles atteintes ».

La plupart des variétés de myopathie progressive se compliquent, à une certaine période d'évolution, de déformations fixes qui s'opposent aux mouvements du membre qui en est atteint. Ce sont ces déformations qu'on a appelées en France *rétractions*, en Allemagne « *Contracturen* ». Ce dernier terme est impropre et devrait être remplacé par celui de « pseudo-contracture ». Ce phénomène

(1) Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd III).

(2) F. Pick, *loc. cit.*

(3) Reinhold, *loc. cit.*

(4) E. Long, Une variété peu commune de myopathie atrophique progressive (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 5 décembre 1901).

(5) E. Jendrassik, Ueber Paralysis spastica, — und über die vererbten Nervenkrankheiten im Allgemeinen, p. 164 (*Deutsches Archiv für klin. Medicin*, vol. LVIII, 1896).