Comme les différentes attitudes prises par le malade, à partir du moment où il est couché jusqu'à celui où il est relevé complètement, comportent un très grand nombre de figures (1) qu'il est bien difficile de reproduire dans un traité, nous nous sommes limité à décrire les attitudes du malade depuis le moment où il est appuyé sur ses genoux et les mains jusqu'à celui où il commence à grimper sur lui-même.

L'enfant étant à quatre pattes (premier temps), les genoux reposant sur le sol, les pieds rapprochés et tournés en dedans, le torse penché à gauche (fig. 36), cherche dans cette attitude un équilibre stable pour exécuter les mouvements qu'il fait pendant le deuxième temps, qu'on peut décomposer comme il suit : élévation du pied au-dessus du sol occasionnant la flexion de la jambe sur la cuisse, le genou reposant encore à terre. Troisième temps : élévation du genou, la projection en avant et en dedans de la jambe et de la cuisse droites, mouvement qui s'accentuera encore jusqu'au moment où le malade aura trouvé un appui sur le sol, avec la pointe du pied, qui s'y applique à la fin de la projection du membre droit. Simultanément, tout le corps, principalement le bassin, pivote et penche vers la droite, de manière à reposer entièrement sur la jambe droite en flexion, le pied n'ayant pas changé d'attitude, c'est-à-dire qu'il s'appuie sur terre seulement par la pointe. Cinquième temps : le malade, s'étant assuré d'un appui solide sur sa jambe droite, commence alors à soulever le genou et déployer la jambe gauche, d'une autre manière que pour la droite ; en effet, au lieu de plier et d'avancer la jambe, le malade la porte progressivement en avant et en dehors, la cuisse étant en abduction ; le bassin a opéré aussi un mouvement de rotation en dehors du côté droit ; à la fin de ces mouvements, on peut voir le malade appuyé par terre sur la pointe des pieds et sur la face palmaire des doigts seulement (fig. 38). Sixième temps : fin de la propulsion de la jambe gauche ; déflexion du genou avec extension consécutive de la jambe ; abaissement presque horizontal du pied gauche (fig. 40), le talon est un peu relevé, l'inclinaison du corps à droite a atteint son maximum. Septième temps : on y voit l'enfant renouveler une flexion très accusée de la cuisse sur le bassin et de la ambe sur la cuisse ; le pied se tient vertical, ne touchant plus de nouveau le sol que par la pointe ; l'extension du membre inférieur gauche s'accomplit de nouveau à peu près entièrement jusqu'au moment où les mouvements, tout différents, viennent constituer un temps nouveau, le huitième. Cette période est caractérisée par le relèvement du bassin et sa rotation vers l'axe naturel du corps, puis par l'extension plus accentuée de la jambe tout entière avec abduction de la cuisse,

(1) Étant donné que le nombre d'images qui représentent les positions successives prises par le malade dans l'acte de se lever du sol dépasse le chiffre de cent, j'ai été obligé de les supprimer et de les remplacer par quelques copies reproduites exactement d'après les cinématogravures.

BIBLIOTECA

les deux pieds changeant d'attitude sans changer de place : le gauche a fortement relevé le talon, tandis que le droit l'a baissé légèrement.

Au neuvième temps, le malade a pris l'attitude d'un enfant prêt à faire la cabriole ; il a les genoux légèrement fléchis, le droit plus que le gauche, les talons relevés, la pointe des pieds par conséquent portant seule sur le sol, celle de droite légèrement déviée en dedans ; ensuite déflexion et écartement du genou droit, pivotement du pied du même côté, de sorte que le talon soit dévié en dehors ; le pied s'abaisse ensuite jusqu'à ce qu'il ait pris contact avec le sol ; le pied gauche, au contraire, reste fortement élevé par suite de l'extension forcée de la jambe.

Dixième temps : flexion du membre inférieur, le malade le soulève ensuite et immédiatement après porte sa jambe en dehors et en arrière, pour la ramener de nouveau en la rapprochant sur la même ligne que le pied droit, autrement dit, la jambe décrit une figure ellipsoïde au-dessus du sol.

Onzième temps et suivants. Le malade, ayant enfin trouvé l'équilibre sur ses deux jambes, soulève un bras, le replie à peu près à angle droit, le ramène de dehors en dedans et inversement, faisant ainsi un mouvement de balancier ; il finit ensuite par le projeter au-dessous du genou (fig. 42), répète ce mouvement pour l'autre bras, et lorsque enfin les deux mains sont ainsi appuyées sur les jambes (fig. 43), la première commence son ascension sur la cuisse, l'autre répète le même mouvement ; enfin, le malade, avec des inflexions du torse à droite et à gauche consécutives à l'ascension des mains sur les cuisses, finit par se redresser, non toutefois sans avoir été obligé de porter d'abord le bras sur le côté et loin du corps, et ensuite l'avoir reposé sur la région lombaire.

Il est bon d'ajouter que probablement ces différents temps ne se présentent pas absolument avec les mêmes caractères chez tous les malades, mais je ne crois pas qu'il puisse y avoir des différences essentielles, mais seulement des différences de degré. En résumé, l'enfant, pour se relever du sol, commence à dégager tout d'abord une jambe en s'inclinant du côté opposé ; ce dégagement ne se fait pas d'emblée, mais par des mouvements successifs en vertu desquels il écarte la jambe qu'il veut relever, de la ligne médiane. Puis, lorsqu'il a trouvé un point d'appui sur la jambe ainsi dégagée, il s'incline du même côté pour dégager la jambe opposée.

COMPLICATIONS. — Généralement, la sensibilité sous ses différentes formes reste intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique, comme du reste dans les autres myopathies ; néanmoins différents auteurs ont noté des troubles dans la sensibilité. C'est ainsi que Berger aurait trouvé des hyperesthésies, que Mœbius cite le cas d'un de ses malades chez lequel la moindre pression sur les muscles déterminait de vives

douleurs ; enfin Goëtz admet que la diminution de la sensibilité tactile est relativement fréquente. Quelques auteurs ont aussi décrit des paresthésies. Eulenburg, et après lui Mme Sacara, ont trouvé que la sensibilité électro-musculaire était exagérée.

Robinson (1) a eu l'occasion d'observer un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, chez lequel la maladie a été précédée

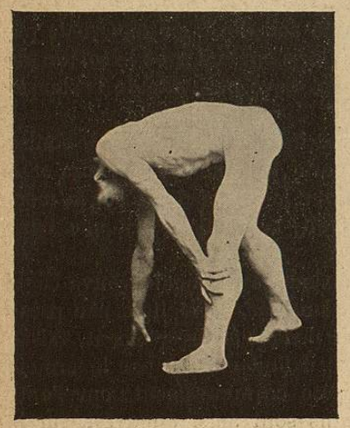

Fig. 42.

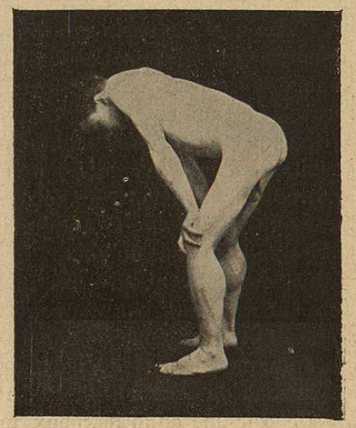

Fig. 43.

Fig. 42 et 43. — Le malade ayant redressé sa jambe gauche, qui se trouve placée en avant de la droite, prend un point d'appui avec la main gauche sur la jambe du même côté, et reproduit de la même manière le même mouvement avec le bras droit qui s'appuie sur la jambe du même côté : à ce moment, nous voyons le petit malade, appuyé des deux mains sur les genoux, avoir le corps fléchi presque à angle droit sur ses membres inférieurs. Cette attitude est pour ainsi dire typique chez tous les malades, car je l'ai constatée sur beaucoup de photographies produites par d'autres auteurs et sur plusieurs malades. Le malade figuré ici n'est pas le même que celui représenté sur les figures 36 à 41.

par des douleurs violentes dans les membres inférieurs pendant plusieurs années.

Nous trouvons dans un bon nombre d'observations de paralysie pseudo-hypertrophique, que l'intelligence des malades a été peu développée. Deux auteurs italiens, Da Conte et Gioia, ont déjà attiré l'attention en 1836 sur la faiblesse intellectuelle de ces malades. Depuis, plusieurs auteurs ont signalé le retard de la parole, l'obtusion de l'intelligence, arrivant jusqu'à l'imbécillité et l'idiotie. Vizioli trouve, sur 50 cas de pseudo-hypertrophie, la présence de troubles mentaux chez 18 d'entre eux. Néanmoins, quelques auteurs classiques, comme Gowers et Oppenheim, considèrent les troubles psychiques comme une simple complication. Plus récemment, Sante de Sanctis (1) revient sur ce sujet et publie l'observation d'un garçon âgé de dix ans, atteint de paralysie pseudo-hypertrophique depuis l'âge de cinq ans avec une hérédité très chargée. A six ans, il a une fièvre typhoïde et consécutivement apparaissent des phénomènes de démence. La paralysie pseudo-hypertrophique est également exagérée.

(1) Robinson, Pseudo-hypertrophic paralysis (*Northumberland and Durham medical Society; The Brit. med. Journ.*, nº 96).

Mme Sacara a attiré l'attention sur l'augmentation de volume du corps thyroïde, qu'elle a eu l'occasion d'observer dans quelques cas de paralysie pseudo-hypertrophique. On peut rapprocher de ces observations le cas publié par Pitres, où il y avait tuméfaction du corps thyroïde avec torpeur intellectuelle et transpiration abondante des extrémités. En ce qui concerne ce dernier trouble, il a été souvent rencontré par les auteurs. Mme Sacara a observé un malade qui, conduit au photographe, a laissé sur le sol l'empreinte de chacun de ses pas, à cause de la transpiration abondante de ses extrémités. Le même malade présentait une dilatation considérable des pupilles, et un développement exagéré du système veineux sur tout le corps. Chez un de mes malades, le corps thyroïde paraissait au contraire plutôt diminué.

Bernhardt (2) a publié l'histoire d'un malade âgé de dix-huit ans atteint de myopathie progressive avec la pseudo-hypertrophie aux membres inférieurs, qui présentait en outre des accès paroxystiques de paralysie aux quatre membres et des muscles du cou. Bernhardt et Goldflamm avaient déjà soutenu que la paralysie périodique n'est autre chose qu'une myopathie primitive ; aussi Bernhardt voit dans son cas, où ces deux affections étaient réunies, une preuve en faveur de cette opinion. Je n'entrerai pas dans la discussion de l'opinion de ces auteurs, car nos connaissances actuelles sur la paralysie familiale périodique sont très obscures. Je tenais cependant à rappeler l'existence de la dystrophie musculaire et de la paralysie périodique sur le même individu. Néanmoins, le rapprochement fait par Bernhardt entre les deux affections me semble d'autant plus légitime que la plupart des malades atteints de myopathie progressive, et tout particulièrement ceux atteints de pseudo-hypertrophie musculaire, présentent parfois des phénomènes d'épuisement musculaire, autrement dit, de myasthénie très intenses.

Il m'est arrivé de voir des malades qui exécutaient assez bien certains mouvements et qui, au bout de quelque temps, étaient incapables de les répéter avec la même facilité.

MARCHE. — Avec Duchenne (de Boulogne), on peut distinguer trois périodes dans l'évolution de cette affection :

(1) Sante de Sanctis, Miopatia progressiva e insufficienza mentale (*Rivista di neuropat. e psichiatria*, 1900).

(2) Bernhardt, Notiz über die familiäre Form der Dystrophia muscularis progressiva und deren Combination mit periodisch auptretender paroxysmale Lähmung (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1895, Bd VIII, nº 112, p. 111).

1° Période de début. — Caractérisée par un affaiblissement limité en général aux muscles moteurs des membres inférieurs, qui déterminent certains troubles fonctionnels dans la station et la marche, à savoir : l'écartement des jambes, la formation d'une cambrure lombo-sacrée allant quelquefois jusqu'à l'ensellure, un dandinement du tronc pendant la marche. Si la maladie apparaît peu de temps après la naissance, l'enfant apprend tardivement à marcher, tombe à chaque instant ; il ne court pas et ne saute pas non plus. La durée de cette première période varie de quelques mois à un an, elle paraît être plus longue lorsque l'affection débute dans la première enfance.

2e Période. — Le phénomène principal qui caractérise la deuxième période, c'est l'hypertrophie apparente : cette hypertrophie se montre tout d'abord, habituellement, dans les muscles jumeaux, phénomène qui attire l'attention des personnes chargées de soigner les petits malades. La pseudo-hypertrophie envahit d'une manière progressive et symétrique les autres muscles affaiblis des membres inférieurs et quelques muscles de la ceinture scapulo-humérale et du tronc (deltoïde, sous-épineux, grand oblique). D'autres muscles, au contraire (grand pectoral, grand dorsal, trapèze et certains muscles des membres supérieurs), s'atrophient. Pendant ce stade, la paralysie pseudo-hypertrophique peut subir un arrêt et même une amélioration, mais ces modifications ne durent pas longtemps.

Donald Macphail a décrit, chez ces malades, des aggravations dans la marche de la maladie précédées par des crises fébriles et augmentation de la faiblesse musculaire. Mme Sacara rapporte également une pareille observation. Un de mes malades qui dans la marche avait l'allure de la paralysie pseudo-hypertrophique, étant sorti de l'hôpital, a présenté chez lui des accès fébriles accompagnés de diminution de la force musculaire ; et lorsque, quelques mois plus tard, le malade est rentré de nouveau à l'hôpital, il ne pouvait plus, ni se tenir debout, ni se lever, ni marcher, mouvements qu'il exécutait auparavant. Habituellement la marche de la maladie est lente et progressive.

3e Période. — Elle s'annonce par l'aggravation de la parésie et son extension aux muscles jusqu'alors restés intacts ; et les muscles hypertrophiés s'atrophient à leur tour. Les déformations et les rétractions, qui dans les périodes précédentes étaient plus ou moins accentuées, s'exagèrent de plus en plus. Les différentes articulations sont fixées d'une manière presque permanente en des attitudes vicieuses. Un exemple de ce genre nous est offert par le malade représenté par les photographies (fig. 7 et 16), chez lequel l'atrophie musculaire est pour ainsi dire généralisée, les différents segments des membres sont très atrophiés, de même que les muscles du cou ; cette dernière altération fait que la tête est renversée en arrière. La main gauche présente une légère griffe des doigts. L'affection chez ce malade a duré

quinze ans. Il est mort par suite d'accès de suffocation, et l'examen anatomo-pathologique a montré que les muscles intercostaux et le diaphragme, mais surtout les premiers, étaient très altérés. La mort arrive, chez ces malades, à la suite d'affections intercurrentes de l'appareil respiratoire, telles que la bronchite, la pneumonie et la tuberculose, dont l'apparition est favorisée par l'atrophie des muscles de l'appareil respiratoire. La durée moyenne de la paralysie pseudo-hypertrophique est de six à quatorze ans.

DIAGNOSTIC. — Lorsque la paralysie pseudo-hypertrophique est constituée, le diagnostic est facile à faire, voire même à distance, car il n'y a pas de maladie qui puisse revêtir complètement le même aspect. En effet, le développement exagéré de certains muscles, ceux du mollet surtout, contrastant avec l'atrophie des autres, particulièrement ceux du grand pectoral et du grand dorsal ; la diminution de la force musculaire ; les attitudes caractéristiques dans les différentes positions, telles que la lordose, l'écartement des jambes dans la station verticale, la démarche de canard ; l'existence d'attitudes successives que le malade présente lorsqu'il veut se lever, sont des phénomènes qu'on ne retrouve dans leur ensemble dans aucune autre affection.

Le diagnostic est plus difficile dans la phase initiale de la maladie, alors qu'elle n'est pas encore bien constituée. La difficulté de la marche peut être considérée, chez quelques malades qui seront plus tard affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, comme un retard de ce phénomène. Néanmoins, si nous trouvons que l'enfant sort d'une souche myopathique, s'il y a un léger écartement des jambes, et surtout si l'excitabilité électrique est diminuée, on peut affirmer l'existence de la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans des cas douteux, on pourrait avoir recours à l'excision d'un fragment de muscle, à l'aide d'un harpon. L'absence ou l'existence de lésions dans les fibres musculaires et du tissu interstitiel nous mettront sur la voie du diagnostic.

La pseudo-hypertrophie musculaire, quand elle est bien développée, ne peut être confondue qu'avec l'hypertrophie vraie d'un ou plusieurs muscles. Auerbach a même voulu faire de cette hypertrophie localisée, la première phase de la paralysie pseudo-hypertrophique. Néanmoins, le diagnostic est facile à faire. Tout d'abord, l'hypertrophie musculaire vraie localisée a été surtout observée chez les adultes : elle se limitait d'habitude à un membre supérieur, la force et la consistance des muscles étaient augmentées, de même que leur excitabilité faradique. On peut dire sans exagération qu'il n'y a rien de commun entre ces deux affections, sinon l'augmentation de volume, qui dans la paralysie pseudo-hypertrophique est due en grande partie à l'hypertrophie du tissu interstitiel.