

## XVIII. — MYOPATHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES

**Caractères généraux.** — Affections souvent héréditaires et familiales, les myopathies débutent habituellement, dans la première ou la seconde enfance, par les muscles de la racine des membres (ceinture scapulaire et pelvienne). L'atrophie vraie s'y associe à la pseudo-hypertrophie. Les rétractions fibro-tendineuses, causes d'attitudes vicieuses, y sont fréquentes. Les contractions fibrillaires manquent. On constate une diminution de l'excitabilité électrique, proportionnelle à l'atrophie, mais il n'y a pas de réaction de dégénérescence, ni totale, ni partielle. L'évolution est très lente.

Ces règles souffrent cependant des exceptions plus ou moins nombreuses. Le caractère héréditaire et familial peut manquer, surtout dans la forme juvénile de Erb. La réaction de dégénérescence a été constatée dans quelques cas, sans doute attribuable à des lésions de névrite périphérique.

Werdnig et Hoffmann ont décrit une atrophie musculaire infantile myélopathique qui tient des myopathies par son début sur les muscles de la racine des membres, mais en diffère par sa marche rapide (4 à 5 ans) et par l'absence d'hypertrophie ou de pseudo-hypertrophie.

Les myopathies respectent généralement les *muscles animés par les nerfs bulbaires*. Les muscles masticateurs, la langue, le releveur de la paupière ont pourtant été frappés dans quelques cas. Il en est de même des muscles du cou dont l'intégrité est habituelle mais non constante.

La *rétraction de certains muscles*, résultant non d'une myosite interstitielle, mais d'une sorte de transformation tendineuse des extrémités musculaires, frappe surtout : le *triceps sural* (le sujet ne peut se tenir sur les talons, marche sur les pointes, en équinisme, et descend difficilement les pentes); le *biceps brachial*, d'où impossibilité d'étendre complètement l'avant-bras sur le bras; le *biceps de la cuisse*, d'où demi-flexion de la jambe sur la cuisse.

Malgré leur absence habituelle les *contractions fibrillaires*, communes chez les névropathes, ont été notées dans plusieurs cas de myopathie.

Les *réflexes tendineux* sont presque toujours modifiés dans les myopathies. La diminution du réflexe patellaire, habituellement parallèle à l'atrophie du quadriceps crural, est, dans quelque cas, précoce et va jusqu'à l'abolition.

Les atrophies myopathiques créent des attitudes assez typiques. L'atrophie des *rhomboïdes*, du *trapèze* (partie inférieure et moyenne) détache et écarte les omoplates du tronc (*scapulæ alatae*).

Le thorax aussi est déformé de façon caractéristique, subissant un aplatissement antéro-postérieur et une scoliose ou une cyphose dorsale; celle-ci en compensation d'une lordose lombaire due à l'atrophie des masses sacro-lombaires. L'obliquité extrême des côtes rend verticaux les contours latéraux du thorax séparé en bas de la crête iliaque par une profonde dépression; c'est le thorax dit *en taille de quèpe*.

**I. Paralysie pseudo-hypertrophique.** — Les membres inférieurs subissent d'abord un certain affaiblissement qui devient vite une parésie

véritable. Quelques mois ou un an après le début de la parésie, la *pseudo-hypertrophie* envahit le mollet puis les fessiers; capable de gagner tous les muscles des membres inférieurs, elle atteint son apogée en un an, un an et

deux et reste parfois plusieurs années stationnaire. Certains muscles sont particulièrement exposés à la pseudo-hypertrophie; à la *jambe*: les *jumeaux*, le *soléaire*, les péroniers, le jambier antérieur; à la *cuisse*: le *triceps crural* surtout, le droit antérieur et le vaste externe, le tenseur du fascia lata, le biceps, le demi-membraneux, le demi-tendineux, les *fessiers*; à l'*abdomen* et au *tronc*: les sacro-lombaires, le carré des lombes, le droit antérieur, le grand oblique, le grand dentelé; au *membre supérieur*: le deltoïde, le triceps, le biceps, le long supinateur; à la *face*: le masseter et les muscles de la langue. Inégalement répartie, la pseudo-hypertrophie est plus marquée sur les muscles écrits en italiques. L'atrophie a aussi des sièges d'élection: biceps, long supinateur, long extenseur, grand pectoral, grand dorsal, trapèze (2/3 inférieurs), grand dentelé, rhomboïde, spinaux, intercostaux; les *extenseurs* et les *radiaux* sont, à l'avant-bras, particulièrement pris; sauf exception, les petits muscles de la main sont généralement respectés. La diminution de la contractilité faradique et l'affaiblissement sont constants dans les muscles atteints et sans rapport avec leur volume.

Les muscles de la face sont habituellement indemnes, mais non toujours, ce qui explique qu'on observe parfois une certaine hébétude de la physionomie, malgré l'intégrité de l'intelligence.

Plusieurs attitudes sont propres à cette maladie. Debout, l'équilibre ne subsiste que grâce à une *obliquité exagérée des divers segments du corps*, les uns sur les autres, ou à un *écartement notable des jambes*. En marche, les oscillations latérales exagérées du bassin rappellent la *démarche du canard*. Couchés ou à quatre pattes, ces malades usent, pour se relever, d'artifices variés. Le principal consiste, après extension des deux jambes sur

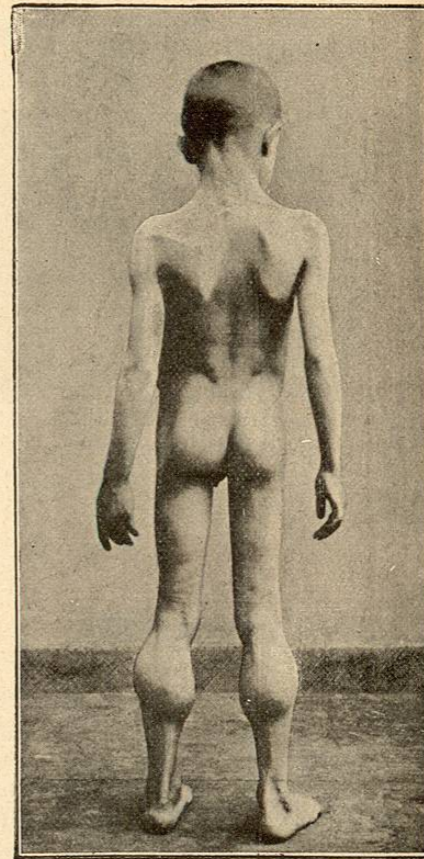


FIG. 94. — Paralysie pseudo-hypertrophique; hypertrophie des mollets. (Déjerine.)



les cuisses, à se redresser en prenant, avec les mains sur les membres inférieurs, des points d'appui successifs de plus en plus élevés.

La sensibilité est en général intacte, quoique on ait parfois pu noter : des douleurs, de l'hyperesthésie ou de l'hypoesthésie tactile.

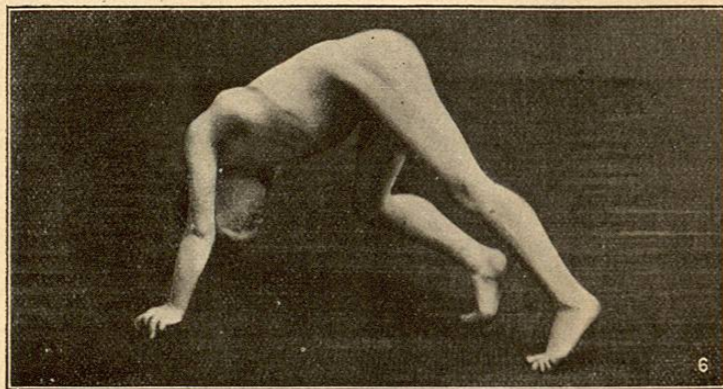


FIG. 95. — Paralyse pseudo-hypertrophique. — Posture que doit prendre l'enfant pour se relever (nécessité par l'atrophie des muscles abdominaux, iliaques et des gouttières vertébrales). (J. Déjerine.)

L'intelligence peut subir un retard (parole tardive) ou même un arrêt de développement.

On a encore noté : l'hypertrophie du corps thyroïde, associée ou non à l'hyperhidrose des extrémités.

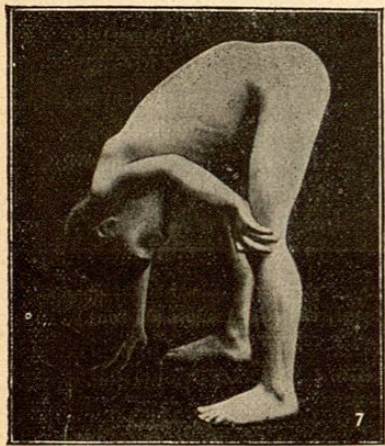


FIG. 96. — Paralyse pseudo-hypertrophique. — Position prise par l'enfant, après la précédente, pour se relever. (J. Déjerine.)

période est coupée de temps d'arrêt ou même d'améliorations; plus rarement de recrudescences précédées de poussées fébriles.

III. Phase atrophique. — La parésie s'étend et s'aggrave: les déformations et les rétractions s'exagèrent; les attitudes vicieuses deviennent défini-

**Évolution.** — I. Début. — Le premier signe est la faiblesse des membres inférieurs; on remarque dans la station l'écartement des jambes et la cambrure lombo-sacrée; dans la marche (qui est retardée), le dandinement du tronc, la fréquence des chutes. Cette phase dure plusieurs mois, un an.

II. Phase hypertrophique. — La pseudo-hypertrophie envahit les muscles jumeaux, puis peu à peu, symétriquement, les autres muscles parésés des membres inférieurs, quelques muscles de la ceinture scapulaire et du tronc (deltoïde, sous-épineux, grand oblique), tandis que le grand pectoral, le trapèze et plusieurs muscles des membres supérieurs s'atrophient. Cette

ives. La mort résulte le plus souvent d'une maladie intercurrente, surtout respiratoire (bronchite, pneumonie, tuberculose). La durée moyenne est de six à quatorze ans.

**Diagnostic.** — Le diagnostic est difficile, au début surtout. La confusion est à éviter principalement avec : l'hypertrophie vraie des muscles; elle s'accompagne de dureté, s'observe plutôt aux membres supérieurs et à l'âge adulte; avec le type *Leyden Möbius* (voy. plus bas), la *Maladie de Thomsen* que différencie la réaction myotonique, mais qui peut s'associer à la paralysie pseudo-hypertrophique; avec la pseudo-hypertrophie par thrombose veineuse (œdème initial, peu ou pas de parésie, douleur provoquée par la pression et par les mouvements); avec les *paraplégies d'origine centrale* (elles marchent plus vite, comportent des troubles sphinctériens et sensitifs, la réaction de dégénérescence).

II. Type *Leyden Möbius*. — Ce type ne diffère guère du précédent que par l'absence de pseudo-hypertrophie. Débutant dans l'enfance, par les muscles des membres inférieurs ou des lombes, il en détermine la faiblesse, puis l'atrophie; marchant très lentement, de la racine des membres aux extrémités, ne gagnant les épaules et les membres supérieurs qu'après des années. La mort résulte d'une maladie intercurrente. On ne constate pas de secousses fibrillaires; les muscles de la face et des nerfs bulbaïres sont épargnés. Certaines formes caractérisées par une pseudo-hypertrophie fugace, vite remplacée par l'atrophie, servent de trait d'union entre la paralysie pseudo-hypertrophique et le type *Leyden Möbius*.

III. Type *scapulo-huméral de Erb*. — La parésie, souvent associée à l'atrophie de certains groupes musculaires, commence insidieusement dans l'enfance ou avant vingt ans; l'atrophie frappe d'abord, tantôt les muscles de l'épaule et du bras; tantôt ceux des jambes et du dos ou des bras et des jambes; elle respecte longtemps ou absolument : les muscles de l'avant-bras (sauf le long supinateur), les petits muscles de la main, les muscles du mollet. Sont atteints presque toujours et de bonne heure : le grand pectoral (sauf le faisceau claviculaire) et le petit; le trapèze (sauf le faisceau supérieur), le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde; les masses sacrolombaires, le long dorsal; le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, et, bien plus tard, le triceps. L'atrophie des muscles de la face (orbiculaires des paupières et des lèvres, élévateurs des lèvres, zygomatiques, frontaux, sourciliers, muscles du menton) est exceptionnelle et tardive. Une hypertrophie, vraie ou fausse, envahit les muscles suivants : sterno-mastoïdien, angulaire de l'omoplate, coraco-brachial, rond, deltoïde, sus et sous-épineux, triceps; au membre inférieur : tenseur du fascia lata, couturier, muscles du mollet. Ces muscles sont tantôt indurés (sclérose), tantôt ramollis (dégénérescence graisseuse).

On ne constate ni troubles sensitifs, ni troubles sphinctériens; on ne note qu'exceptionnellement une certaine arriération intellectuelle. Les réflexes



*tendineux* sont subordonnés à l'état des fibres des muscles qui les commandent; il en est de même de la contractilité électrique.

La *démarche en canard* existe, mais moins marquée que dans la paralysie pseudo-hypertrophique. A une période avancée, le malade présente de l'ensellure lombaire; le ventre fait saillie, la tête et la poitrine sont rejetées en arrière, le thorax est souvent aplati d'avant en arrière; les mains sont habituellement croisées derrière le dos, les jambes sont écartées dans la station debout.

**Évolution.** — La marche, très lente et très progressive, est sujette à des répit d'une ou plusieurs années. La durée, très longue, atteint trente ou quarante ans; quand la maladie débute à



FIG. 97. — Facies myopathique. — Pendant l'occlusion des yeux. — Rire transversal. (Déjerine.)

l'approche de l'âge adulte, les temps d'arrêt en sont bien plus longs. La mort résulte en général d'une affection respiratoire intercurrente.

**Diagnostic.** — Le regard est frappé par la maigreur des bras contrastant avec le volume des avant-bras et des épaules; par l'emaciation des fesses et des cuisses tranchant avec le développement des mollets; par la lordose lombaire, la cyphose dorsale, la *marche en canard*.

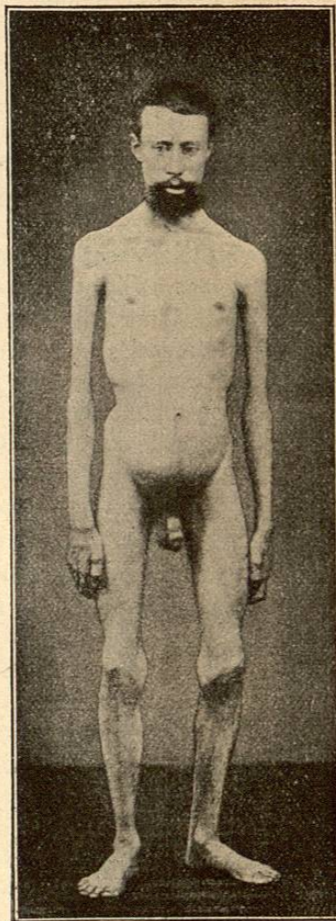


FIG. 98. — Myopathie, type facio-scapulo-huméral avec participation des muscles des mains et des avant-bras, à l'atrophie. (D'après Déjerine et Flandre.)

Quand le type se complique tardivement d'atrophie secondaire des muscles de la face, la distinction devient délicate avec la *forme facio-scapulo-humérale* de Landouzy-Déjerine. La *paralysie pseudo-hypertrophique*, très voisine, est aussi l'objet de fréquentes confusions; du reste les cas qui débute dans la première enfance, par les membres inférieurs, lui appartiennent.

**Type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjerine.** —

Cette affection, souvent héréditaire et familiale, débute en général de cinq à sept ans, par les muscles de la face: orbiculaire, carré et triangulaire des lèvres; grand et petit zygomatiques, orbiculaire des paupières et frontal. Il en résulte un *facies hébété* et indifférent; grands ouverts les yeux ne peuvent se fermer complètement; le front est lisse, sans rides; les commissures nasolabiales sont effacées; les lèvres sont grosses et saillantes; la malade *rit en travers* ou en *cul-de-poule* (*rire jaune*); il ne peut ni siffler, ni faire la moue et a peine à prononcer les labiales.

La mimique subsiste toujours en partie; les muscles animés par les nerfs bulbaire (masticateurs, langue, pharynx, voile) seraient toujours respectés.

Assez longtemps bornée à la face, l'atrophie tend à gagner, d'abord les muscles des membres supérieurs: trapèze, rhomboïde, deltoïde, pectoraux, biceps, brachial antérieur, triceps, long supinateur, radiaux, grand dentelé; les premiers pris et longtemps les seuls. Il en est qui restent presque indéfiniment indemnes: les sus et sous-épineux, sous-scapulaire, fléchisseurs et extenseurs de la main et des doigts. Le deltoïde est peut-être moins constamment pris que les autres muscles. Les avant-bras sont très longtemps épargnés, mais peuvent être atteints sur le tard. L'atrophie des muscles respirateurs est tout à fait exceptionnelle.

**Évolution.** — L'atrophie débute dans les premières années de la vie et marche avec une lenteur extrême, respectant les muscles respirateurs et à innervation bulbaire.

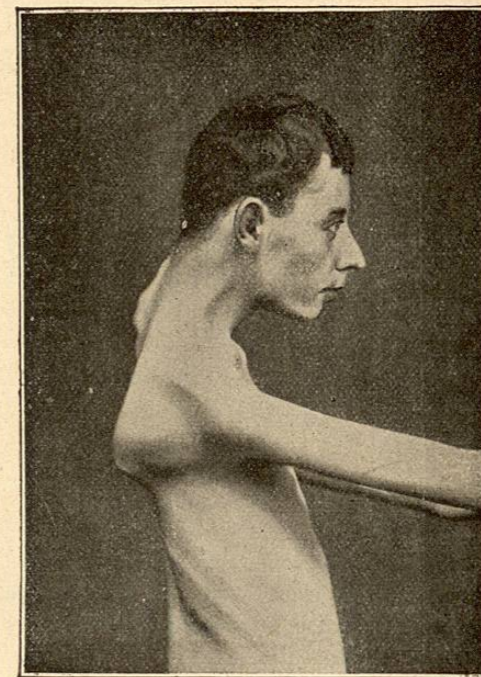


FIG. 99. — *Scapulae alatae* chez un myopathique, type facio-scapulo-huméral. (Déjerine.)



**Diagnostic.** — Doivent surtout attirer l'attention : la distinction avec : la *paralysie pseudo-hypertrophique* (l'hypertrophie vraie ou fausse est extrêmement rare dans le type Landouzy-Déjerine); la *forme juvénile de Erb* (les points communs sont nombreux); la *névrite lépreuse* (elle frappe surtout les petits muscles de la main); la *paralysie bulbaire infantile*. (En ces cas le front est tout à fait immobile, l'inocclusion des paupières est plus marquée d'un côté; les lèvres sont plutôt amincies et même fermées; on constate des troubles de la déglutition, du cornage et la D R.)

#### XIX. — AMYOTROPHIES SPÉCIALES D'ORIGINE RÉFLEXE

Des atrophies musculaires réflexes succèdent plus ou moins rapidement à toute lésion traumatique ou à un grand nombre d'affections spontanées, soit articulaires (arthrite traumatique ou infectieuse; goutte, rhumatisme), soit abarticulaires (plaie, contusion, fracture) des membres ou du thorax (pleurésie).

Plus fréquente, diffuse et rapide, sur le terrain névropathique, l'atrophie frappe les muscles contigus à la région lésée, et aussi quelquefois des muscles assez éloignés. On constate l'*exagération des réflexes*, et parfois le *clonus du pied*, mais l'absence de contractions fibrillaires et de D R. Ces atrophies, qui n'obéissent à aucune systématisation, ne survivent guère à la lésion causale, quoique certaines puissent persister des mois ou des années.

#### XX. — MALADIE DE THOMSEN

**Signes fonctionnels.** — Appelée aussi *myotonie congénitale*, la maladie de Thomsen est une affection héréditaire et familiale, caractérisée par un spasme passager des muscles éveillé par leur contraction volontaire; la répétition du mouvement apaise le spasme. Il en résulte : une marche dont le début est raide, gêné et maladroit; de l'hésitation dans l'acte de se lever, de lâcher un objet, dans la mastication (spasme du masséter). Le spasme des oculomoteurs entraîne de la difficulté à suivre un objet des yeux; celui de la langue, une gêne à parler et à avaler. La frayeur, la colère, l'effort provoquent un spasme généralisé, capable de compromettre l'équilibre jusqu'à entraîner la chute. Objectivement, les muscles contracturés sont saillants, d'une dureté ligneuse (le triceps crural surtout). Certains mouvements réflexes (le bâillement, l'éternuement), ou de mimique, peuvent provoquer le spasme. Ces malades, tristes et taciturnes, sont préoccupés de dissimuler leur infirmité par des artifices. L'émotion, la fatigue, l'effort, exagèrent le spasme; le repos, le calme l'atténuent; aussi, les mouvements sont-ils plus libres au réveil. L'intensité du spasme varie du reste avec les cas. Quelques-uns (rares), se compliquent d'atrophie musculaire avec D R, à la main et à l'avant-bras. La sensibilité est toujours intacte.

**Signes physiques.** — On constate une *hypertrophie musculaire*, soit loca-

lisée (membres inférieurs, cuisses, nuque), soit généralisée (corps d'athlète). Les muscles hypertrophiés sont plutôt affaiblis. Les muscles atteints peuvent être indurés, même entre les spasmes. Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux. Le réflexe patellaire est parfois même affaibli.

**Réaction myotonique.** — On appelle ainsi une modification spécifique de l'excitabilité électrique. La *contraction faradique*, éveillée par des courants faibles, survit quelques secondes ou une minute à l'excitation. L'*excitabilité au courant galvanique* est également accrue; comme dans la D R, la contraction au pôle positif égale ou surpasse celle du pôle négatif. La contraction, paresseuse et traînante avec les courants faibles, survit quelques secondes à l'excitation avec les courants forts. C'est la *réaction myotonique* (voy. *Électro-diagnostic*), presque constante dans la maladie de Thomsen; s'épuisant du reste, à la suite d'excitations répétées. Les réactions électriques des nerfs sont à peu près normales.

L'*excitabilité mécanique* des nerfs est nulle, mais celle des muscles est accrue. Un choc léger provoque, dans le faisceau atteint, un spasme qui se traduit sous la peau, par une *dépression en sillon* (tandis que la contraction idio-musculaire se traduit par un bourrelet saillant).

**Évolution.** — La maladie débute rarement dans la première enfance; plus souvent dans l'adolescence (7 à 10 ans), à la puberté ou à l'âge adulte (17 à 50 ans). L'état général reste absolument normal.

**Diagnostic.** — Un syndrome si typique n'est jamais méconnu. Il est presque impossible de confondre le spasme : avec celui de la *tétanie* (douloureux, siège aux extrémités, passager, réactions électriques différentes); avec la *contracture organique* (permanente, réflexes exagérés); avec les *crampes* (essentiellement douloureuses); avec la *contracture hystérique* (stigmates, exploration électrique); avec la *paralysie pseudo-hypertrophique* en certains cas (atrophie de quelques muscles, lordose typique, parésie vraie, contractilité électrique diminuée ou abolie).

### CHAPITRE VIII

#### SÉMIOLOGIE DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

##### A. — NÉVRITES EN GÉNÉRAL

Quelle que soit leur cause (compression, traumatisme, intoxication, infection, etc.), les névrites se traduisent par des troubles *sensitifs*, *moteurs* ou *trophiques*; tantôt les premiers dominent (*névrites sensitives*); tantôt les seconds (*névrites motrices*), à moins que les uns ne s'associent aux autres (*névrites mixtes*).

Non seulement les nerfs rachidiens, mais aussi les nerfs crâniens sont exposés à la névrite qui frappe une branche, un tronc nerveux, ou plusieurs