

**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



nerfs (*polynévrite*), ou même tous les nerfs de l'économie (*polynévrites généralisées*). Le début des névrites est insidieux ou rapide; rarement soudain apoplectiforme. Certaines névrites sont infectieuses aiguës et fébriles (isolées ou associées à d'autres déterminations infectieuses telles que la *phlegmatia alba dolens*<sup>(1)</sup>; d'autres sont subaiguës, d'autres essentiellement chroniques.

**Formes. — Évolution. — Névrites localisées.** — La névrite frappe surtout : le cubital, le radial, le sciatique, et moins souvent, le médian, le circonflexe, le crural. L'invasion en est habituellement progressive; les extrémités deviennent le siège de fourmillements, d'engourdissement; puis le nerf présente sur son trajet un endolorissement spontané et provoqué par la pression, comme par les mouvements; les douleurs gagnent en fréquence et en intensité, pour faire finalement place à de l'*hypoesthésie* et à de l'*anesthésie*.

Quelquefois insignifiants, les *troubles moteurs* dominent dans certains cas (radial, médian), ou égalent les troubles sensitifs. Les *réflexes* sont diminués ou abolis. On observe aussi des *troubles vaso-moteurs* : algidité, œdème, cyanose des extrémités, et des *troubles trophiques* : état lisse ou sec de la peau, atrophie musculaire accompagnée de D R dans les formes graves, non dans la névrite légère.

Souvent longue, la phase d'état des névrites, est constituée, soit en un mois ou deux, soit en quelques jours (formes rapides), soit soudainement (rare), sous forme d'une douleur intense, continue, avec fourmillements et engourdissement. Les névrites localisées guérissent habituellement après des semaines ou des mois. Plusieurs nerfs d'un membre peuvent être en même temps frappés, que la lésion porte sur les troncs, sur les branches du plexus ou sur les racines (monoplégie partielle ou complète).

**Névrites multiples (polynévrites).** — Les polynévrites, tantôt lentes, tantôt aiguës ou suraiguës, sont apyrétiques ou fébriles. Les accidents frappent soit deux membres symétriques (bras ou jambes), soit les quatre membres, ou même le tronc, les nerfs crâniens et bulbaires. Les paralysies sont tantôt isolées, tantôt associées à des troubles sensitifs qui eux aussi peuvent prédominer.

La plupart des polynévrites sont chroniques et apyrétiques. Le début est marqué par des fourmillements, de l'engourdissement des extrémités; bientôt apparaissent des douleurs lancinantes spontanées; puis la sensibilité devient obtuse, et plus tard, quelquefois après des semaines, se montrent de la parésie et de la paralysie circonscrite. Aux membres inférieurs, celle-ci, limitée aux muscles du pied et de la partie antéro-externe de la jambe, se traduit par le *pied ballant* et le *steppage*; les muscles de la cuisse peuvent être atteints à un moindre degré. Quand la paralysie frappe les membres supérieurs, les muscles de la main, de l'avant-bras (extenseurs), du bras, sont pris à divers degrés. Les muscles et les troncs nerveux sont douloureux à la pression. Les muscles les plus atteints s'atrophient, et présentent la D R. Les *réflexes* tendineux sont affaiblis ou abolis. On peut constater des zones, soit d'*hyperesthésie*,

(1) DEBOVE, *Gazette heb. de méd. et de chir.*, 1<sup>er</sup> juin 1902.

soit d'*anesthésie* (plante du pied), des troubles trophiques cutanés : rougeur ou cyanose, œdème, état lisse de la peau. Les troubles psychiques, les paralysies oculaires sont plus rares. La névrite du phrénique, du pneumo-gastrique peut causer des troubles cardiaques et respiratoires mortels; il est plus fréquent de voir reparaître progressivement, après des mois, les fonctions compromises, à moins de rétractions tendineuses et irrémédiables.

Certaines névrites, plutôt sensibles (alcoolisme, tuberculose), se traduisent par : des fourmillements, des crampes; des douleurs lancinantes, fulgurantes ou térébrantes à exaspération nocturne; par de l'*hyperesthésie* et de l'*anesthésie* cutanée, de l'endolorissement des muscles, des nerfs, et même des os. On y note souvent l'intégrité des réflexes tendineux, l'exagération des réflexes cutanés. Si, à ces troubles, se joignent : l'incoordination, la parésie de certains muscles, l'anesthésie plantaire, on a le *syndrome pseudo-tabétique*.

**Névrites généralisées.** — Dans ces cas, les troubles moteurs prédominent toujours; leur évolution est subaiguë ou aiguë, apyrétique ou fébrile.

**Forme subaiguë.** — Elle succède à certaines *infections* : fièvre typhoïde, variole, diphtérie, ou complique certaines *intoxications* (plomb, arsenic). Sans fièvre apparaît un affaiblissement rapide des membres inférieurs, plus rarement des membres supérieurs, puis une paralysie complète, envahissant les membres des extrémités à la racine. Les muscles, les troncs nerveux sont douloureux à la pression; les troubles subjectifs se réduisent à quelques fourmillements ou engourdissements. Les réflexes tendineux sont abolis; les muscles présentent soit une diminution de l'excitabilité faradique, soit la DR. Les sphincters sont intacts. A une phase tardive, les muscles du thorax, de l'abdomen peuvent être atteints, de même les nerfs bulbaires (facial, oculomoteurs, hypoglosse) y compris le pneumogastrique (tachycardie, pouls faible, dyspnée). L'atrophie musculaire est diffuse et rapide. L'affection confirmée confine le malade au lit des mois ou des années; puis, peu à peu, les muscles, les nerfs se régénèrent en totalité ou en partie. La mort est possible, causée par des accidents bulbaires, ou par une maladie intercurrente (pulmonaire). La distinction peut être délicate avec la *paralysie spinale antérieure subaiguë de l'adulte*.

**Polynévrite généralisée aiguë.** — Elle offre un début brusque, une évolution rapide et fébrile, éclatant soit sans motif apparent, soit à l'occasion d'un surmenage, d'un refroidissement, d'une infection (fièvre typhoïde, fièvre éruptive, pneumonie, coqueluche, angine) ou d'une intoxication (alcool, arsenic). D'abord apparaissent des phénomènes infectieux : courbature, frissons, état gastrique, diarrhée, mal de tête, hyperthermie (40°), agitation ou torpeur; puis se montrent des fourmillements et de l'engourdissement dans les membres. Au bout de deux à quatre jours, les muscles et les troncs nerveux deviennent douloureux ou même sont le siège de douleurs lancinantes et fulgurantes; la faiblesse envahit symétriquement les pieds et les jambes; plus rarement les mains. En vingt-quatre ou quarante-huit heures, la paralysie flasque est complète; la sensibilité cutanée est soit exagérée, soit plutôt diminuée ou abolie, surtout aux extrémités. La paralysie gagne bientôt



les mains, les bras, le dos, le thorax, l'abdomen. L'inertie est absolue, les réflexes cutanés sont diminués ou éteints, les réflexes tendineux abolis. On constate l'hyperhidrose ou la cyanose algide des extrémités, et bientôt la DR sur un grand nombre de muscles; mais les *troubles sphinctériens font défaut*.

Les *formes graves* aboutissent en huit ou quinze jours à l'asphyxie par *paralysie du diaphragme* ou à l'*arrêt du cœur d'origine bulbaire*. Ces traits rappellent ceux du *syndrome de Landry*. Cependant, plus habituellement, le phrénique et le bulbe sont respectés; on observe seulement la paralysie des quatre membres, du tronc, de la face et des oculomoteurs; la fièvre est passagère et les malades survivent; les muscles subissent une atrophie rapide et diffuse, accompagnée de diminution ou d'abolition de l'excitabilité faradique, et pour quelques-uns de DR. Cette phase de régénération dure des semaines et des mois; quelques muscles peuvent rester définitivement atrophiés; la guérison complète est pourtant fréquente.

**Névrites ascendantes.** — Ce terme indique des névrites débutant par les filets terminaux des nerfs pour progresser vers leur origine, en envahissant le tronc de ceux-ci et même les racines. Plus communes aux membres supérieurs, elles ont souvent une origine traumatique: plaie ou suppuration des doigts ou de la paume; gelure des mains, des pieds. La cicatrisation est lente, imparfaite; la blessure est le siège de douleurs vives propagées aux doigts voisins, à toute la main, au membre entier. Le plexus présente souvent des crises douloureuses atroces, éveillées par le moindre contact. La pression des nerfs est très douloureuse; la peau rouge, mince, lisse et froide, est hyperesthésiée. Une atrophie musculaire diffuse envahit la main, l'avant-bras, le bras, compromettant plus ou moins les fonctions du membre. Ces accidents se déroulent du reste lentement en plusieurs mois ou plusieurs années.

**Diagnostic.** — Les névrites localisées se distinguent en général par des caractères typiques. Le diagnostic des polynévrites, surtout motrices, est plus difficile. Certaines névrites, à prédominance sensitive, peuvent en imposer pour le *tabes*; mais le tabétique *talonne* et ne steppe pas, présente des troubles pupillaires, urinaires, génitaux, étrangers aux névrites. Les douleurs fulgurantes, l'analgésie, l'anesthésie plantaire, l'abolition des réflexes, le signe de Romberg, appartiennent à telle polynévrite comme au *tabes*; c'est le *nervo-tabes périphérique* (Déjerine) qui sera différencié par sa marche rapide, par la sensibilité des nerfs et des muscles à la pression, par la prédominance des troubles sensitifs aux extrémités et l'absence de signe d'Argyll Robertson.

Les *polynévrites motrices généralisées aiguës* ressemblent fort à la *poliomyélite antérieure subaiguë* de l'adulte; mais celle-ci offre un début plus brusque, frappe d'emblée les quatre membres, plutôt à la racine, respecte la sensibilité, laisse muscles et nerfs indolents, et rétrocede pour se confiner à certains muscles désignés par l'électro-diagnostic (DR) et animés de contractions fibrillaires. Les troubles trophiques cutanés, communs dans la polynévrite, font défaut dans la poliomyélite antérieure.

La *polynévrite motrice généralisée grave* peut reproduire fidèlement le *syndrome de Landry*: paralysie ascendante flasque avec abolition des réflexes tendineux, sans atrophie musculaire, aboutissant en une semaine ou deux à la mort par accidents bulbaires. La différenciation avec les cas similaires d'origine médullaire est impossible.

## B. — PARALYSIES PÉRIPHÉRIQUES.

### I. — SIGNES COMMUNS AUX PARALYSIES PÉRIPHÉRIQUES

Toute paralysie périphérique est tantôt *limitée* aux muscles qu'animent les filets moteurs émanés du tronc nerveux en aval de la lésion, tantôt *massive* (paralysie radiculaire ou d'un plexus), monoplégique ou paraplégique, plus rarement hémiplégique. Ce sont des paralysies flasques avec abolition des réflexes et des mouvements associés, et attitudes vicieuses provoquées par l'action des antagonistes épargnés.

L'engourdissement, fréquent au début, se change en violentes douleurs dans la paralysie par compression; l'anesthésie manque ou est passagère. La peau du territoire atteint est chaude, puis parfois froide et violacée; elle devient lisse, luisante, sèche, sujette aux éruptions zostérisiformes. L'atrophie musculaire est habituelle. Les réactions électriques, normales dans les paralysies légères, sont modifiées (DR légère ou totale) dans les cas plus graves.

### II. — PARALYSIES DES NERFS MOTEURS DE L'ŒIL

Ces paralysies ont été étudiées au chapitre: *Examen de l'appareil visuel*.

#### III. — PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

Cette paralysie frappe d'inertie et d'atonie toute une moitié du visage, qui devient de ce fait asymétrique; du côté paralysé, la commissure est abaissée, la joue flasque se laisse soulever par l'air de chaque expiration (*le malade fume la pipe*): le sillon naso-génien est plus oblique en dehors et moins marqué que du côté sain; l'aile du nez, moins ouverte, est attirée vers la cloison dans les grandes inspirations. Le sourcil est abaissé, les rides sont effacées. L'œil, incapable de se fermer du côté malade (paralysie de l'orbiculaire palpébral), laisse couler les larmes sur la joue (*épiphora* par paralysie du muscle de Horner). L'asymétrie s'exagère si on prie le malade de *faire la moue*, de *montrer les dents*, d'*ouvrir largement la bouche* (l'orifice buccal, oblique, ovalaire, est plus large du côté sain; la lèvre inférieure est aussi plus abaissée et renversée de ce côté).

La *douleur* fait défaut, sauf participation du trijumeau. L'affaissement unilatéral du *voile du palais* est discuté par certains auteurs. Quand le nerf