

V. — MYOCLONIE FAMILIALE AVEC CRISES ÉPILEPTIFORMES (TYPE UNVERRICHT)

Unverricht a publié, en 1891, l'observation de cinq frères et sœurs ayant présenté, dès leur jeune âge, des crises épileptiformes, qui cédèrent peu à peu pour faire place à des secousses musculaires ressemblant au paramyoclonus multiplex, secousses marquées surtout aux membres et au tronc, moins accentuées à la face, et se compliquant peu à peu de bégaiement et de difficulté de la déglutition⁽¹⁾. Il a rapporté, en 1895, une observation analogue. Le caractère familial de la myoclonie, qui avait déjà été signalé par Ewald⁽²⁾, a été noté depuis par Weiss, Massaro, d'Allocco⁽³⁾, Seppili, Bühler⁽⁴⁾, Lundborg⁽⁵⁾. Ces auteurs ont noté l'association avec des crises épileptiformes et contribué à établir le type indiqué par Unverricht.

Les conditions étiologiques de l'affection sont constituées surtout par son caractère familial; elle évolue sur un terrain de dégénérescence; l'hérédité alcoolique est notée par Bühler.

Toujours il s'agit d'enfants ayant des convulsions épileptiformes dans leur jeune âge; les crises ne s'accompagnent pas forcément de perte de connaissance. Vers dix ou quinze ans, elles deviennent moins fréquentes; elles peuvent disparaître alors que se développe la myoclonie; dans d'autres cas, l'épilepsie persiste, et les secousses musculaires sont fortes et fréquentes surtout avant les accès, pour diminuer ensuite. Comme Unverricht, Seppili a signalé des troubles du langage. Il a constaté en outre l'absence d'altérations de l'excitabilité électrique et mécanique des muscles. Fischer pense que, de la myoclonie épileptique, on peut rapprocher le tic de Salaam.

Schupfer admet qu'il s'agit là d'une affection très spéciale, différente de la maladie des tics, du paramyoclonus de Friedreich; seule l'hystérie peut la simuler. Elle aurait des liens étroits avec la maladie de Dubini, toutes deux étant d'origine infectieuse ou toxique, toutes deux pouvant se présenter de façon endémique.

S'appuyant sur l'existence d'accès épileptiformes, Seppili pense que cette myoclonie est d'origine cérébrale; pour Schupfer, les altérations frappent tout l'axe cérébro-spinal. Cependant, une autopsie de Lundborg n'a donné que des résultats négatifs.

VI. — MYOKYMIE

La myokymie (ou myochymie) a été étudiée par Kny⁽⁶⁾ et par Schultze⁽⁷⁾; auquel elle doit son nom. C'est un symptôme caractérisé par des secousses

⁽¹⁾ UNVERRICHT. *La myoclonie*, Vienne, 1891.

⁽²⁾ EWALD. *Berlin. klin. Woch.*, 1885.

⁽³⁾ D'ALLOCCO. Quelques cas de myoclonie, pour la plupart familiaux. *Riforma medica*, 1897, vol. I, p. 19, 20, 21.

⁽⁴⁾ BÜHLER. Observation d'un cas de myoclonie d'Unverricht. *Correspond. Blatt. f. Schweizer Aertze*, 1901, p. 201.

⁽⁵⁾ LUNDBORG. Myoclonie, épilepsie progressive; myoclonie d'Unverricht. Analyse in *Revue neurol.*, 1904.

⁽⁶⁾ KNY. Sur un type clinique voisin du paramyoclonus multiplex. *Arch. f. Psych. u. Nervenh.*, 1888, t. XIX, p. 577.

⁽⁷⁾ SCHULTZE. *Deutsch. Zeit f. Nervenh.*, 1894, t. VI, p. 65 et 167.

fibrillaires continues, se produisant dans les mollets, les muscles des extrémités et du tronc. En même temps, on note des douleurs et de l'hyperhydrose. La myokymie est compatible avec une parfaite santé; elle dure pendant des années, sans jamais altérer l'état général.

Comme les myoclonies, la myokymie telle que l'ont décrite Kny et Schultze ne paraît avoir aucune autonomie; elle est symptomatique d'affections nerveuses diverses évoluant chez des dégénérés.

D'ailleurs la myokymie n'est pas localisée seulement aux groupes musculaires signalés par les auteurs précédents: Bernhardt⁽¹⁾, Newmark⁽²⁾ et Frenkel⁽³⁾ l'ont vue limitée au territoire du facial. Dans le cas de Frenkel, il n'y avait ni douleurs ni troubles vaso-moteurs. Ce même observateur a signalé une augmentation de l'excitabilité mécanique des muscles, une légère diminution de l'excitabilité faradique des muscles, et surtout du nerf, sans modifications qualitatives au courant galvanique.

VII. — MALADIE DE DUBINI⁽⁴⁾

Dubini a décrit, en 1845, sous le nom de *chorée électrique*, « une affection dont il n'a pu indiquer ni les causes ni la nature, mais dont il a su tracer clairement la symptomatologie » (Lannois).

L'anatomie pathologique n'est pas bien déterminée. Il existe des cas où l'on n'a rencontré aucune lésion anatomique, mais le plus souvent il existe des altérations, non seulement associées, comme la congestion pulmonaire, la broncho-pneumonie ou la tuberculose, mais encore efficientes ou paraissant telles. Celles-ci frappent le système nerveux, mais elles n'ont rien de spécifique. On a noté la congestion et l'inflammation des méninges avec augmentation considérable du liquide céphalo-rachidien; on a signalé également de la congestion cérébrale prédominant dans les ganglions de la base, et des foyers de ramollissement, soit de l'écorce, soit des corps opto-striés. Les recherches récentes de Bonardi n'ont donné aucun résultat nouveau.

Pour Grocco, la lésion est purement cérébrale. Stefanini, après avoir cru qu'il s'agit d'une myélite, a admis depuis qu'il est des cas où une localisation cérébrale est indiscutable; telle est également l'opinion de Cavagnis. Jaccoud avait pensé autrefois que la maladie de Dubini représente une forme particulière de méningite cérébro-spinale.

De par ses caractères cliniques, la maladie de Dubini paraît être une maladie infectieuse; mais les recherches bactériologiques ont été jusqu'ici négatives.

L'étude clinique de la maladie de Dubini repose sur des observations plus concluantes. Son début est le plus souvent brusque, et s'annonce par des phénomènes douloureux.

⁽¹⁾ BERNHARDT. Cas anormal de contracture du facial (myokymie limitée au territoire du facial gauche). *Neurol. Centralbl.*, 1902, p. 689.

⁽²⁾ NEWMARK. *Neurol. Centralbl.*, 1905, p. 461.

⁽³⁾ FRENKEL. *Revue neurol.*, 1905, p. 609.

⁽⁴⁾ Avec Grocco, nous préférons le nom de *maladie de Dubini* à celui de *chorée électrique de Dubini*: il ne s'agit pas d'une chorée; et cette affection est différente de la myoclonie dite chorée électrique de Hénoch-Bergeron. Dans l'incertitude où l'on se trouve encore sur la véritable nature de la maladie, il semble prudent de ne lui donner aucune appellation trop précise et de la désigner seulement sous le nom de l'auteur qui, le premier, l'a décrite.

Des douleurs contusives, intenses, presque continues, occupent la tête, la nuque et parfois aussi la région lombaire. A brève échéance elles s'accompagnent de secousses des membres. Celles-ci sont rapides, instantanées, de peu d'étendue et de durée, semblables à celles que produisent les commotions électriques. Lorsqu'elles commencent, le plus souvent par les extrémités supérieures, les doigts, la main, parfois par la moitié de la face, elles réveillent en même temps des sensations pénibles dans les régions où elles apparaissent. Localisées d'abord, à un segment de membre ou à la face, elles ne tardent pas à se généraliser tantôt sous forme hémiplegique, tantôt à la totalité du corps; leur extension, néanmoins, se fait assez lentement, et de telle façon que ce n'est qu'après quelques jours, ou même quelques semaines, qu'elles occupent ainsi tous les muscles.

En dehors de ces secousses qui se reproduisent presque constamment, à intervalles relativement rythmés, surviennent au cours de l'affection, de grandes attaques convulsives, sans perte de connaissance. Celles-ci se répètent 3, 4, 5 fois dans les 24 heures, entraînant à leur suite de véritables parésies des membres.

La sensibilité est peu affectée : on constate toutefois de l'hyperesthésie des téguments, dont le moindre attouchement exaspère l'intensité des convulsions.

Dans son observation, Bonardi a relevé quelques symptômes spéciaux : au début, on ne nota que des signes manifestes d'hystérie; de plus, les accès convulsifs ont précédé les secousses myocloniques, au lieu de les accompagner.

En général, les réactions électriques sont normales, ou bien on ne note qu'une légère diminution de l'excitabilité mécanique et électrique des muscles; celle-ci était augmentée chez le malade de Bonardi.

La fièvre est constante, mais n'apparaît souvent qu'au bout de quelques jours.

La marche de la maladie est assez rapide; les secousses augmentent, se généralisent, les accès convulsifs deviennent presque subintrants, et à peine a-t-on constaté parfois des rémissions de quelques jours. Le plus souvent l'affection évolue progressivement, durant de quelques jours à 4 ou 5 mois pour aboutir à la mort, qui, d'après Bianchi, survient dans 90 pour 100 des cas. La terminaison fatale est annoncée par le rapprochement des accès, qui font place au coma. Les mouvements s'atténuent, le pouls devient petit, la respiration stertoreuse; l'agonie peut durer un à deux jours. La température s'élève dans la période agonique et continue souvent à monter après la mort.

Bibliographie. — DUBINI. *Giornale di Milano*, 1846. — TATTI. La chorée électrique. *Gaz. medic. lombarda*, 1847. — HOERTEL. *Gaz. méd.*, 1848. — MORGANTI. La chorée électrique. *Gaz. medic. lombarda*, 1855. — FRUA. Du tic cérébral convulsif (chorée électrique de Dubini). *Ann. univ. di medic.*, 1855. — CLERICI. Chorée électrique et épilepsie. *Atti del ospedale di Milano*, 1855. — PIGNACCA. De la chorée électrique observée à Pavie, 1855. — FERRO. Histoire de la chorée électrique. *Gaz. ital.*, Prov. Venete, 1858. — STRAMBIO. Sur la chorée électrique. *Gaz. medic. lombarda*, 1859. — TOMASSI. Rendiconto della clinica medica di Pavia. *Il Morgagni*, 1864. — GOLGI. *Rivista clinica di Bologna*, 1874. — STEFANINI. Sur la chorée électrique. *Ann. Univers. di med.*, 1875. — CAVAGNIS. Sur la chorée électrique. *Ann. Univers. di med.*, 1878. — STEFANINI. Nouvelle contribution à l'anatomie pathologique de la chorée électrique. *Ann. Univers. di med.*, 1880, p. 495. — BIANCHI. La chorée électrique; revue générale. *La Sperimentale*, 1881. — GROCCO. Considérations sur la chorée électrique. *Ann. Univers. di med.*, 1884. — ORSI. *Lezioni di Patologia e Terapia*, Pavie, 1886. — BONARDI. Un cas de chorée électrique avec autopsie; observations et recherches cliniques, anatomo-pathologiques et bactériologiques. *Revue neurop.*, 1898, p. 270.

MALADIE DE THOMSEN

Par le D^r HALLION

Cette maladie a reçu des appellations diverses, suivant l'opinion que les auteurs se sont faite sur sa pathogénie. Les termes de maladie de Thomsen et de *myotonie congénitale* (Strumpell) ont seuls prévalu. C'est en 1876 que Thomsen fit connaître cette affection, dont il était lui-même atteint. A la vérité, on retrouve dans des travaux antérieurs, de Bell et de Leyden, des observations du même genre, mais ces cas isolés n'avaient pas attiré l'attention. Depuis le premier mémoire de Thomsen, un assez grand nombre de travaux ont paru sur le même sujet; ceux de Erb sont parmi les plus importants. Citons aussi Ballet et Marie, à qui l'on doit la première observation publiée en France. La monographie de Erb (1), l'article de P. Marie (2) et la thèse de Déléage (3) sont à mentionner comme de très complètes études d'ensemble (4).

Étiologie. — Un fait essentiel domine l'étiologie de la maladie de Thomsen : c'est l'influence prépondérante de l'hérédité. Rien de plus remarquable à cet égard que l'histoire de la famille Thomsen : l'aïeul du docteur Thomsen fut atteint le premier; or, parmi ses enfants, petits-enfants et arrière-petits-enfants, abondent à la fois la myotonie et les psychoses. Souvent la maladie saute une génération pour frapper la suivante. Les femmes sont moins souvent frappées que les sujets mâles. Lorsque l'hérédité similaire fait défaut, il est rare qu'on ne rencontre pas au moins l'hérédité névropathique de transformation.

Comme autres causes pouvant être incriminées, mais seulement à titre de causes occasionnelles, il faut citer les émotions vives et les exercices musculaires exagérés.

Symptômes. — Une raideur musculaire d'un mode très spécial, tel est le symptôme capital de la maladie de Thomsen. Quand le sujet veut exécuter un mouvement, une contracture plus ou moins marquée, plus ou moins prolongée, s'empare des muscles que la volonté sollicite à l'action; puis, peu à peu, ces organes s'assouplissent, se détendent, et le mouvement devient possible. Les mouvements qui suivent s'opèrent avec une facilité de plus en plus grande, et deviennent même tout à fait normaux, mais à condition que le sujet n'interrompe pas l'exercice auquel il se livre, et n'en modifie pas le rythme, ni la modalité.

(1) ERB. *De la maladie de Thomsen*. Leipzig, F. C. W. Vogel, 1886.

(2) MARIE. Article : THOMSEN (maladie de). *Dict. encyclop. des sciences médicales*.

(3) DÉLÉAGE. Thèse de Paris, 1890.

(4) Nous ajouterons, comme travaux récents : DEJERINE et SOTTAS. *Soc. de biol.*, 24 juin 1895. — GOWERS. Ataktische Paramyotonie und Thomsensche Krankheit (traduit de l'anglais). *Centrabl. f. Nervenh.*, 1892, III, p. 41-44. — GUTTMANN. *Deutsche med. Wochenschrift*, 1892, XVIII, p. 261. — HUET. Contribution à l'étude de l'excitabilité des muscles dans la maladie de Thomsen. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1892, n° 1-4. — MILLS. Myotonia and athetoid Spasm. *International Clinics*, avril 1891. — RAYMOND. De l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen. *Gaz. méd. de Paris*, 1891, 501-505. — SEIFERT. *Deutsche Archive für klin. Med.*, XLVII, p. 127. — TALMA. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk.*, 1892, II, 2 et 5. — A. SUSSKAND. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1894, t. XXV, p. 90-122 (monographie à propos d'un cas personnel). — MIKONOFF. Thèse de Paris, 1897. — Léopold LÉVI. Maladie de Thomsen et sarcoplasma. *Rev. neurop.*, 15 août 1905.