

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, 301-305. — 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.

Les symptômes offrant habituellement aux membres inférieurs leur maximum d'intensité, c'est pendant la marche qu'on les observe le mieux. Le malade est-il assis et lui commande-t-on de marcher, il éprouve une première difficulté, un premier retard quand il s'agit de se lever. De nouveau la raideur musculaire des membres inférieurs, et particulièrement du triceps fémoral, se manifeste lorsqu'il veut se mettre en marche; cet état de contracture se révèle d'ailleurs au palper comme à l'inspection. Le premier pas tarde à se produire, les pas suivants sont déjà beaucoup plus libres, et enfin la progression devient absolument normale. Mais si le malade ralentit son allure ou l'accélère, ou bien s'il change de direction, de nouveau la raideur se montre, avec les mêmes caractères. Tous les muscles du corps peuvent présenter des phénomènes semblables à l'occasion des mouvements volontaires; toutefois, les membres supérieurs sont, dans la règle, moins affectés que les inférieurs, et le tronc, le cou, moins que les membres. Les muscles de la face, de la langue (troubles de la phonation et de la déglutition), des mâchoires (troubles de la mastication), sont parfois atteints dans une certaine mesure, et il n'est pas jusqu'aux muscles moteurs de l'œil qui ne puissent présenter les raideurs caractéristiques. Au surplus, il existe, dans le mode de répartition prédominante des troubles musculaires, certaines variantes individuelles; il en existe aussi dans la modalité des symptômes, dans leur intensité, dans la durée des contractures à l'origine d'un mouvement donné; néanmoins, les caractères essentiels persistent, faciles à reconnaître.

Certains mouvements réflexes peuvent faire apparaître les symptômes au même titre que les mouvements volontaires: les paupières restent parfois contracturées pendant quelques instants après la toux ou l'éternuement, la bouche demeure ouverte à la suite d'un bâillement, le thorax s'immobilise en état de distension à la suite de la grande inspiration qui prélude à l'accès de toux.

En général, les phénomènes sont d'autant plus accentués que le mouvement à accomplir exige un plus grand effort musculaire. Certaines autres influences les exagèrent; citons le froid et l'humidité, dont l'action est des plus manifestes, la fatigue, et par-dessus tout, peut-être, les émotions. Par contre, la chaleur, l'exercice modéré, le repos, la tranquillité d'esprit diminuent l'intensité des symptômes.

Presque toujours on note une hypertrophie musculaire qui prête aux malades une apparence athlétique des plus frappantes. Les muscles, dont la puissance est d'ailleurs plutôt amoindrie, ont généralement, au palper, une consistance plus grande qu'à l'état normal. Mais ils n'opposent, dans la grande majorité des cas, aucune résistance à l'extension, ainsi qu'on s'en convainc par l'entière souplesse des membres soumis à des mouvements passifs.

Depuis quelques années, on a noté plusieurs cas dans lesquels le phénomène myotonique coïncidait avec une atrophie musculaire⁽¹⁾, ce qui semble constituer un argument en faveur de la nature myopathique de l'affection.

Les muscles de la vie organique, ainsi que les sphincters, sont indemnes. Les réflexes rotuliens sont généralement signalés comme normaux, mais ils sont quelquefois modifiés par l'apparition de la raideur dans le triceps fémoral au moment où ce muscle entre en contraction réflexe. Signalons comme un symptôme assez rare l'existence d'une lordose.

Des troubles psychiques variés sont fréquemment associés à la maladie de Thomsen; ce fait, ainsi que l'influence manifeste des émotions sur les troubles

⁽¹⁾ Voy. LANNOIS. Congrès de Pau, 1904.

moteurs, avait induit Thomsen à voir dans un processus psychique initial l'origine même de l'affection. L'excitabilité des nerfs moteurs et des muscles subit des modifications importantes que Erb a bien étudiées. L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs est plutôt diminuée qu'augmentée; les secousses sont normales, courtes, à moins que l'on n'applique sur le nerf des excitations prolongées ou accumulées (courant galvanique labile, en faisant glisser l'électrode active le long du nerf, ou faradisation avec interruptions assez fréquentes), auquel cas on provoque des contractions toniques persistantes. Au contraire, l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des muscles est accrue. Avec le courant galvanique, on n'obtient que des contractions de fermeture, égales avec le pôle positif et avec le pôle négatif; ces contractions sont torpides, et se prolongent assez longtemps après que l'excitation a cessé; dans beaucoup de muscles, les courants faradiques intenses développent des contractions ondulatoires et régulières; il en est de même des courants galvaniques fixes (électrode active immobile). Tels sont, d'après Erb, les caractères principaux de ces perversions, dont l'ensemble constitue la « réaction myotonique ». Ajoutons que celles-ci s'atténuent par la répétition des excitations, tout comme les anomalies de la contraction volontaire dans des conditions semblables. Il existe actuellement des variétés diverses de maladie de Thomsen, s'écartant plus ou moins du type primitivement décrit⁽¹⁾.

Diagnostic. — La maladie de Thomsen est aisée à reconnaître; les caractères spécifiques des troubles musculaires et, dans les cas douteux, la réaction myotonique décrite par Erb, ne permettent pas une méprise avec la paralysie pseudo-hypertrophique, la tétanie, la « diathèse de contracture », des hystériques, le tabes spasmodique. La « paramyotonie congénitale », décrite par Eulenburg, se manifeste par une raideur spasmodique apparaissant, sous certaines influences telles que le froid, dans certains groupes musculaires, et cela d'une façon habituellement symétrique. La réaction myotonique fait défaut dans cette affection. Eulenburg admet une étroite parenté de la maladie qu'il a décrite avec la maladie de Thomsen, opinion que confirme leur coïncidence possible dans une même famille (Delprat)⁽²⁾.

Il semble qu'il y ait lieu de distinguer une myotonie congénitale et des états myotoniques acquis⁽³⁾. La myotonie peut apparaître à titre de syndrome: on a signalé une hémimyotonie consécutive à l'apoplexie (Bechterew) et un certain état myotonique s'observe chez des cérébelleux⁽⁴⁾.

La maladie de Thomsen peut être associée à d'autres affections nerveuses, comme la sclérose en plaques, l'épilepsie Jacksonnienne: c'est alors que le diagnostic demande une certaine perspicacité.

Marche. Pronostic. — La maladie de Thomsen est le plus souvent congénitale; peut-être, à vrai dire, l'est-elle toujours, en ce sens qu'elle résulte en dernière analyse d'une prédisposition native. Les premiers symptômes se révèlent habituellement dès l'enfance; ils peuvent toutefois ne se produire, ou du moins ne se manifester bien nettement, que vers la vingtième année. Plusieurs fois on les a vu apparaître ou s'aggraver à l'occasion du service militaire; ce fait s'explique aisément, la fatigue musculaire ayant sur la maladie une influence

⁽¹⁾ Voy. BERNHARDT. *Deutsche med. Woch.*, 16 mars 1899, p. 169.

⁽²⁾ DELPRAT. *Deutsche med. Woch.*, 1892, XVIII, p. 158-161.

⁽³⁾ MINGAZZINI et PERUSINI. *Riv. di Pat. nerv. e mentale*, 1904, vol. IX, fasc. 4, p. 155-191.

⁽⁴⁾ Sur ces faits, voy. Léopold Lévi, *loc. cit.*

des plus fâcheuses. La maladie de Thomsen peut montrer des phases d'arrêt et même d'amélioration, mais elle ne guérit point. Il est vrai qu'elle ne paraît en aucune façon capable d'abréger la vie. Ce n'est, en somme, qu'une infirmité, mais cette infirmité est incurable.

Anatomie pathologique. Nature. — Thomsen considérait la maladie qu'il a décrite comme dépendant d'une « disposition psychique héréditaire » ; Seeligmüller supposait des lésions de la moelle, d'autres admettaient qu'il s'agissait d'une névrose. Bernhardt, Strümpell, Ballet et Marie croyaient à une myopathie proprement dite : c'est l'opinion que l'anatomie pathologique tend à confirmer. D'une part plusieurs auteurs, examinant des fragments de muscles empruntés à un sujet vivant, ont découvert des lésions musculaires bien caractérisées, et d'autre part on n'a trouvé à l'autopsie d'un malade atteint de maladie de Thomsen et présentant ces lésions musculaires, aucune lésion des centres ni des nerfs périphériques (Dejerine et Sottas)⁽¹⁾.

Les altérations histologiques des muscles ont été décrites par Erb, et retrouvées par divers observateurs, parmi lesquels Déléage et Onanoff. Les fibres musculaires sont hypertrophiées, leurs noyaux ont proliféré, augmentant à la fois de volume et de nombre; une substance homogène ou finement granuleuse tend à remplacer le protoplasma normal, la striation transversale devient moins nette, des vacuoles se forment. En somme, « il existe dans la maladie de Thomsen une hypertrophie de la substance non différenciée (protoplasma et noyaux) et une atrophie des fibres musculaires. Le tissu conjonctif interstitiel paraît ne jouer aucun rôle dans ces altérations, car il est à peine légèrement hyperplasié. Ces altérations dépendent d'une persistance de la forme embryonnaire de la fibre musculaire » (Déléage). Ajoutons que Babes et Marinesco ont décrit des lésions des plaques motrices terminales.

Bechterew⁽²⁾ admet qu'il s'agit d'un trouble des échanges organiques dans le tissu musculaire, que permettrait de supposer l'analyse des urines.

D'après ce qui précède, la maladie de Thomsen paraît être une myopathie parenchymateuse; elle formerait un groupe distinct parmi les myopathies familiales, où prédominent généralement les altérations interstitielles.

Elle est caractérisée par une augmentation du sarcoplasma dans la fibre musculaire, par rapport à la substance anisotrope. Or, les caractères de la contraction musculaire dans la maladie de Thomsen, correspondent à la modalité spéciale de contraction du sarcoplasma étudiée par Botazzi, Joteyko; Léopold Lévi a attiré l'attention sur ce point. Le syndrome myotonique serait lié soit à l'hypergenèse sarcoplasmique, soit, dans certains cas, à une simple exaltation de la fonction sarcoplasmique (excitation des centres nerveux commandant le tonus musculaire).

Traitement. — Le massage et une gymnastique rationnelle ont paru avoir quelque efficacité. La faradisation, la galvanisation généralisée, le bain électrique, la galvanisation des centres nerveux, sont recommandés par Erb.

Les médicaments essayés jusqu'aujourd'hui n'ont fourni aucun résultat.

L'essentiel, en somme, consiste à signaler au malade, en lui recommandant de les éviter, les circonstances capables d'aggraver son mal, notamment l'exposition au froid et l'exercice musculaire immodéré.

⁽¹⁾ Soc. de biologie, 24 juin 1895.

⁽²⁾ Neurol. Centralbl., n° 5, p. 98, 1900.

PARALYSIE AGITANTE

Par HENRI LAMY

Médecin des hôpitaux de Paris.

La paralysie agitante est aujourd'hui universellement connue sous la dénomination de *maladie de Parkinson*, du nom de l'auteur anglais qui le premier l'a décrite (1817).

A la suite du mémoire de Parkinson, cette maladie fut signalée à plusieurs reprises, dans la première moitié du XIX^e siècle, par les médecins anglais principalement. En France, G. Sée en parle d'une façon explicite à propos du diagnostic avec la chorée (1851); Trousseau, dans ses Cliniques, la différencie du tremblement sénile, et en rapporte plusieurs cas typiques. Mais ce sont surtout les travaux de Charcot et de ses élèves (Ordenstein, Boucher, Blocq, Berbez, Béchet, etc.), qui ont contribué à vulgariser et à étendre les notions précises que nous possédons aujourd'hui sur cette maladie : au point de vue clinique au moins. Car au point de vue pathogénique et anatomique, comme nous le verrons, nous sommes encore aujourd'hui dans l'incertitude la plus complète à l'égard de cette affection, pourtant si banale, et qui a fait l'objet de minutieuses recherches : les uns persistant à la considérer comme une *névrose* (de Grazia, Grasset et Rauzier) — les autres cherchant à la rattacher à une localisation organique, soit *spinale* (Demange, Dubief, Dana, Redlich, Ballet et Faure, Caterina), soit *sous-thalamique* (Brissaud, Scherb), soit *périphérique* (Blocq, Schwenn) — ou bien voulant y voir une dystrophie d'origine *thyroïdienne* (Moebius, Lundborg).

Symptômes. — Dans sa forme typique, et lorsque les symptômes en sont au complet, la maladie de Parkinson est une des affections les plus caractéristiques qui soient; à tel point que le diagnostic peut être fait au premier coup d'œil. Le sujet, qui a généralement dépassé la quarantaine, attire l'attention dès l'abord, non seulement par son *tremblement*, mais aussi par sa *démarche*, et l'ensemble de son *maintien*. La description qu'en a donnée Charcot est restée classique.

La tête inclinée en avant et comme soudée au corps, le dos voûté, le malade s'avance tout d'une pièce, à petits pas précipités, tandis que ses membres supérieurs, agités d'un tremblement rythmique incessant, se tiennent à demi fléchis le long du corps, sans se balancer d'avant en arrière comme chez un sujet normal en marche (fig. 94 et 95).

Vient-on à l'interpeller par derrière, au lieu de tourner la tête, il fait volte-face avec lenteur. Les yeux fixes et grands ouverts, sans clignement de pau-