

modifiées, la fibre nerveuse se termine par un filament très fin qui ne se colore plus par l'or et qui est entouré par une plaque atrophique uniforme sans aucune structure. »

Dans une autre autopsie de pseudo-hypertrophique rapportée par le même auteur, les nerfs étaient à peu près normaux. « Les petits faisceaux de nerfs, dit-il, sont peu altérés; on note parfois un épaississement insignifiant de la gaine lamellaire ainsi qu'une multiplication peu prononcée des noyaux du névrilemme; il semble que le tissu qui se trouve entre les fibres nerveuses soit épaissi et homogène et que les espaces lymphatiques de l'intérieur des fibres soient dilatés; mais tous ces éléments ne donnent pas à la fibre entière un aspect bien différent de l'aspect normal. »

Un document anatomique de la plus haute importance a été fourni en 1889 par A. Gombault⁽¹⁾, qui a étudié, avec la compétence que l'on sait, les nerfs périphériques dans un cas de myopathie progressive se rapprochant de la forme juvénile de Erb. Ce savant anatomo-pathologiste a trouvé sur un grand nombre de nerfs périphériques (tous les nerfs d'un membre supérieur et un sciatique) une altération profonde du cylindraxe. « Sur un grand nombre de fibres, le cylindraxe a totalement disparu ou tout au moins a cessé de se colorer par le carmin. Cette absence du cylindraxe peut s'observer sur des fibres dont la myéline est régulière ou plus ou moins moniliforme, mais non encore réduite en boules. On constate sur les mêmes fibres que les noyaux ne se sont nullement multipliés, et que le protoplasma n'a pas végété. » Avant de disparaître, le cylindraxe devient moniliforme et se charge de granulations au niveau des portions renflées. « En étudiant les différents segments d'un même nerf, on constate que la lésion, beaucoup plus marquée à la périphérie, s'atténue au fur et à mesure qu'on remonte le long du nerf. Dans les racines antérieures, les fibres saines sont de beaucoup les plus nombreuses. » On voit que cette lésion est distincte anatomiquement de la dégénération wallérienne. Dans ce cas la moelle présentait quelques lésions, mais les cellules des cornes antérieures étaient saines. D'une façon générale les vaisseaux de la substance blanche étaient dilatés et avaient des parois épaissies.

Le malade étant mort tuberculeux, quoique sans symptômes de névrite, M. Gombault apporte dans l'interprétation de ce cas sa réserve habituelle. On jugera plus loin de l'importance de cette constatation anatomique.

Pour en finir avec les altérations trouvées dans le système nerveux, signalons, à titre exceptionnel, la sclérose du grand sympathique, dont Babes fait mention dans un cas.

Les lésions du système nerveux central, signalées par quelques auteurs, sont inconstantes et variables : on ne saurait leur attribuer de valeur.

Comment comprendre le processus de la dégénération musculaire, et peut-on établir un rapport de priorité entre l'altération des divers éléments?

Landouzy et Dejerine, qui n'ont pas constaté de lésions vasculaires, qui insistent sur l'intégrité remarquable des vaisseaux, se refusent à voir là un processus inflammatoire, et qualifient d'*atrophie simple* l'état pathologique des muscles. Babes, au contraire, frappé de la participation du système vasculaire, signalée d'ailleurs par d'autres histologistes, entre autres Blocq et Marinesco, rattache l'atrophie des fibres et l'apparition de nouveau tissu grasseux à

(1) A. GOMBAULT. Sur l'état des nerfs périphériques dans un cas de myopathie progressive. *Arch. expér. de méd.*, 1889, p. 655.

Influence hyponutritive des vaisseaux sanguins. Metchnikoff avait d'abord pensé que les cellules musculaires jouaient un rôle phagocytaire. Dans les cas où des fibrilles ne manifestent pas une activité suffisante, le protoplasma interstitiel s'empare d'elles et les dévore. La substance contractile (myoplasma) s'entoure du plasma interstitiel du faisceau (sarcoplasma); celui-ci englobe et digère les fibrilles et se transforme en cellules amiboïdes. Lewin, dans un cas de pseudo-hypertrophie, a constaté la formation de phagocytes : le sarcoplasma des faisceaux se différencie en cellules amiboïdes qui englobent la substance striée. Blocq et Marinesco, supposant un désordre primordial héréditaire de la fibre musculaire, acceptent cette théorie en la modifiant : « A un moment donné, par une véritable *inversion chimiotactique*, le myoplasma devient incapable d'assimiler les éléments de nutrition de la lymphe qui le baigne, et alors le tissu de soutènement, grâce à son pouvoir nutritif si puissant, accapare ces éléments devenus surabondants. »

Sans entrer dans d'aussi savantes considérations, et tout en acceptant un trouble trophique dont la nature est à cette heure inconnue, Erb se contente d'exposer sa manière de comprendre la succession des actes pathologiques qui aboutissent à la dégénération musculaire, et il conclut de la façon suivante : « Il est prématuré de considérer le processus qui nous occupe comme étant primitivement myopathique. Quiconque ne restreint pas sa façon de voir au champ visuel du microscope, devra convenir que l'anatomie pathologique actuelle ne peut donner une conclusion certaine. »

Le système osseux dont la clinique, on le verra plus loin, a relevé des altérations notables, n'a pas été encore l'objet d'une étude histologique.

Symptômes. — Le myopathique se présente en général au médecin alors que sa maladie est assez avancée pour que les divers symptômes en soient facilement saisissables. Mais, c'est moins « l'amaigrissement » de telle ou telle partie de son corps, que la *faiblesse* de ses membres supérieurs ou inférieurs qui l'inquiète et l'amène. C'est alors à l'observateur à rechercher l'état des masses musculaires, à procéder à un inventaire minutieux des déformations atrophiques ou hypertrophiques, à explorer en détail les réactions électriques de chaque muscle, à se rendre un compte exact de leur valeur fonctionnelle, enfin à rattacher le cas, si possible, à une des formes connues de la maladie.

Il faut tenir grand compte, dans l'appréciation du volume de tel ou tel muscle, du développement général du sujet, du *coefficient musculaire*, si l'on peut dire, de chaque individu. Encore sera-t-il quelquefois difficile de dire s'il y a vraiment atrophie ou hypertrophie, car tel muscle atrophié le paraîtra d'autant plus que son voisin pourra être hypertrophié, et réciproquement. La comparaison avec les muscles homologues ne serait d'aucun secours, car, le plus souvent, les lésions sont *symétriques*. Cependant, dans la généralité des cas, l'atrophie ou l'hypertrophie sont évidentes.

Le malade étant mis à nu, ce qui d'abord frappe le regard, c'est l'*absence d'harmonie des formes*, soit que, le tronc et les bras ayant conservé un dessin à peu près correct, les membres inférieurs soient émaciés et grêles, ou, au contraire, exagérément développés; soit, inversement, que des membres inférieurs plus ou moins normaux supportent un buste amaigri, avec des épaules osseuses, et des bras squelettiques.

Ce n'est que très rarement (on en a pourtant cité des exemples) que l'atrophie ou

L'hypertrophie porte sur l'ensemble du système musculaire, et tout de suite l'attention sera attirée vers telle ou telle partie du corps. On trouvera plus loin les diverses localisations et modalités de début du processus myopathique ; ici sont indiqués seulement les caractères généraux des muscles malades. Mais on peut poser en principe que l'altération musculaire est *élective* et frappe toujours certains groupes à l'exclusion constante de certains autres. Les muscles presque toujours *atrophés* sont : le petit et le grand pectoral (portion claviculaire de ce dernier exceptée), le grand dorsal qui souvent disparaît en entier, le grand dentelé, le rhomboïde, les sacro-lombaires, le long du cou, les fléchisseurs du bras, biceps, brachial antérieur et long supinateur, dont l'atrophie est souvent précoce. Aux membres inférieurs, les fessiers, le quadriceps fémoral presque en entier, le tenseur du fascia lata, les péroniers, le jambier antérieur. D'autres muscles sont pris moins souvent, et dans une moindre mesure : le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus- et le sous-épineux. Enfin, les plus réfractaires paraissent être les muscles de l'avant-bras, surtout les fléchisseurs. On peut dire d'une façon générale que *l'atrophie débute et est marquée surtout à la racine des membres* ⁽¹⁾. C'est l'inverse que l'on observe dans les amyotrophies d'origine spinale. Les muscles de la nuque ne sont pris que dans des cas exceptionnels.

L'hypertrophie, elle, siège de préférence aux membres inférieurs, et envahit surtout les muscles des mollets et les muscles fessiers. Quand, chose exceptionnelle, elle se montre aux membres supérieurs, c'est aussi de préférence sur certains muscles, et en particulier le deltoïde et le triceps huméral.

On voit donc que les muscles atrophés ou hypertrophiés n'appartiennent pas à des territoires nerveux définis, mais bien plutôt à des *groupes physiologiques*, d'ailleurs plus ou moins bien circonscrits.

Les muscles de la face participent également au processus, mais ici on n'a guère observé que l'atrophie. Dans quelques rares cas on a noté que le facial inférieur seul était pris ; le plus souvent il s'agit de l'ensemble des muscles de la *mimique faciale*, à des degrés divers cependant. Les masticateurs et les muscles de la langue (portion motrice du trijumeau et hypoglosse), les muscles à innervation bulbaire, sont presque toujours respectés. Cette règle n'est pas absolue : les cas de Reinhold ⁽²⁾ (aspect clinique d'une paralysie bulbaire, système nerveux sain à l'autopsie), de Bouveret ⁽³⁾ (atrophie du releveur de la paupière et des muscles de la langue), de Marie ⁽⁴⁾ (ptosis bilatéral et atrophie des masticateurs) montrent qu'il existe des exceptions (fig. 1). Chez deux myopathiques, Hoffmann ⁽⁵⁾ a observé la participation des masticateurs, de la langue et du voile du palais : cet auteur décrit un type bulbaire de la myopathie.

On a également signalé l'atrophie du diaphragme (Erb) et du muscle cardiaque.

L'examen direct des muscles atteints ne fournit que des renseignements secondaires, mais qui méritent d'être notés. A la *palpation*, selon l'état plus ou moins scléreux des muscles ou de certaines de leurs parties, on constate des portions fermes et même dures, comme des brides conjonctives plus ou moins

⁽¹⁾ Dans un cas d'Oppenheim et Cassirer, la racine des membres était au contraire restée intacte, et la maladie avait évolué comme une amyotrophie Charcot-Marie.

⁽²⁾ REINHOLD. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1895, t. IV, p. 189.

⁽³⁾ BOUVERET. *Lyon méd.*, 1895, n° 39.

⁽⁴⁾ MARIE. *Rev. neurol.*, 1901.

⁽⁵⁾ HOFFMANN. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1898, t. XII.

étendues, ou des nodosités dures et saillantes ; en d'autres points, on a une sensation de mollesse analogue à celle que donne le tissu adipeux ; d'autres régions enfin ne présentent plus que la peau, toute trace de tissu musculaire ayant disparu sous le doigt.

Les *contractions fibrillaires*, si fréquentes, mais non constantes (Duchenne) dans les amyotrophies d'origine spinale, ont été considérées comme toujours absentes dans la myopathie primitive. La plupart des auteurs avaient même fait jusqu'ici de leur absence un signe en quelque sorte pathognomonique de la dystrophie musculaire idiopathique (Erb, Landouzy-Dejerine, etc.). Mais les cas sont toujours plus nombreux, en particulier pour la forme pseudo-hypertrophique, de myopathie primitive avec contractions fibrillaires, et il faut renoncer à y voir un caractère différentiel d'avec les atrophies myélopathiques. Il est certain cependant que ce signe est beaucoup moins fréquent dans celles-là que dans celles-ci. Quand on note ce phénomène, ce n'est pas toujours sur les muscles en apparence les plus atteints ; on le rencontre plutôt sur des muscles d'aspect normal et dont l'affaiblissement n'est pas très marqué (Zimmerlin, Hitzig, Oppenheimer, Léry, etc.).

Le même sort semble frapper un second signe jusqu'ici réputé distinctif entre les deux sortes de myopathies, la *réaction de dégénérescence*. Erb surtout avait fondé sur son absence ou sa présence le diagnostic certain de l'origine d'une amyotrophie, et c'est même grâce à ce criterium qu'il avait réussi à faire de la myopathie primitive une entité morbide séparée. Jamais on n'y devait rencontrer cette forme inter-



FIG. 101. — Myopathie progressive avec ptosis bilatéral.

vertie de la réaction du muscle à l'électricité. On est moins absolu aujourd'hui ; et, si l'on explore encore avec soin les muscles atrophés ou suspects d'altération, c'est avec moins d'idées préconçues, et on est moins étonné de rencontrer la réaction de dégénérescence dans des cas cliniquement bien établis de myopathie primitive (Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Dejerine, Oppenheimer, Eisenlohr, von Roon, Prager, Schenk, Spillmann, Abadie et Denoyès). Toutefois, pour qu'il y ait réaction de dégénérescence, il est nécessaire, semble-t-il, que les fibres musculaires soient privées de l'influx normal : c'est ce qui ressort des expériences de Babinski, qui, sur le cadavre, a trouvé la DR une ou deux heures après la mort ; ces expériences ont donné les mêmes résultats à son élève Delherm. Quant aux autres altérations électriques, celles-ci presque constantes, elles sont surtout *quantitatives* et l'on peut dire que les myopathies primitives sont caractérisées à ce point de vue par une diminution de l'excitabilité galvanique et faradique en rapport avec le degré de l'atrophie, sans modifications quantitatives ; même quand l'atrophie est très prononcée, la contraction musculaire est rapide, et prédomine au pôle négatif (Zimmerlin,

Erb, Landouzy et Dejerine, Brissaud, etc.). D'après Brissaud et Allard, Huet, les réactions électriques sont parfois normales chez les myopathiques. D'une façon générale, on peut dire, avec Huet, que ce qui est surtout diminué dans la myopathie, c'est l'étendue et la puissance de la contraction (1).

L'excitation mécanique va diminuant jusqu'à l'abolition complète, à mesure que le tissu musculaire disparaît.

Les réflexes tendineux sont le plus souvent normaux tant que les muscles ne sont pas très malades; ils disparaissent généralement lorsque l'atrophie est extrême. « Dans la myopathie atrophique progressive, écrivent Landouzy et Dejerine, on peut dire que l'état des réflexes tendineux est en raison directe du volume des masses musculaires ». Mais ces auteurs ajoutent : « Dans certains cas cependant, le réflexe patellaire peut disparaître avant toute trace d'atrophie dans les muscles de la cuisse.... Cette absence du réflexe patellaire, encore inexplicable pour nous, mérite d'être prise en sérieuse considération, car elle tend à montrer que la valeur du phénomène du genou, quelque grande qu'elle soit en clinique, est loin d'être absolue, et que ce phénomène peut faire défaut chez des myopathiques bien avant que l'atrophie se soit montrée dans les membres inférieurs. » Un certain nombre d'observations semblables sont rassemblées dans le mémoire d'Erb, dans un travail de Marie et Guinon. Léry a noté plusieurs faits où les réflexes étaient abolis au niveau de muscles non atrophiques; il en rapporte une observation personnelle, et, sur les huit cas de myopathie de formes diverses qu'il a pu voir, dans le service de M. Marie, sept présentaient une abolition complète des réflexes rotuliens; « chez six d'entre eux, l'abolition pouvait s'expliquer par l'atrophie des quadriceps, mais, chez le septième, l'atrophie était très peu marquée, et la force du muscle était encore considérable; chez ce même malade, les réflexes achilléens étaient complètement abolis, et cependant les muscles du mollet étaient très volumineux et très puissants: il s'agissait pourtant d'une myopathie certaine, à forme facio-scapulo-humérale, arrivée à un degré très accentué, et ayant légèrement atteint les membres inférieurs (2) ».

Les signes fonctionnels sont en rapport avec l'état plus ou moins avancé de la myopathie. Pour les muscles dont l'exploration dynamométrique est possible, on obtient des chiffres de plus en plus faibles. Le malade accuse une grande faiblesse, soit dans les membres inférieurs qui souvent sont réduits à l'impotence définitive, soit dans tels ou tels mouvements des membres supérieurs, mouvements dont quelques-uns et bientôt le plus grand nombre sont même impossibles; il y a une véritable paralysie par disparition ou altération de l'élément contractile. Mais il ne faudrait pas juger du degré de faiblesse d'un muscle d'après le volume qu'il présente, et l'étude anatomo-pathologique nous a montré déjà que l'altération n'est nullement en rapport avec l'apparence extérieure. « Dans les myopathies primitives progressives le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout » (P. Marie et G. Guinon). Duchenne avait déjà dit : « L'augmentation de volume n'est pas en relation constante avec l'affaiblissement fonctionnel ».

Du changement de volume des muscles et de leur amoindrissement dynamique résultent des attitudes et des aspects spéciaux. Quand l'atrophie est très prononcée, et suffisamment généralisée, le membre présente des contours fondus

(1) Pour plus de détails, voir la remarquable leçon de M. Huet sur l'électrodiagnostic des atrophies musculaires, in *Cliniques de Raymond*, 6^e série, 1905.

(2) LÉRY. *Revue neurol.*, 1901, p. 529.

et se dessine par des lignes droites, comme un membre qui a séjourné quelque temps dans un appareil inamovible. Quand les muscles des épaules sont pris, et surtout le grand dentelé et les fibres moyennes du trapèze, les épaules sont un peu plus portées en dehors qu'à l'état normal, les bords spinaux, tout en restant parallèles à la colonne vertébrale, se soulèvent en arrière de la paroi thoracique. Ou bien « les épaules proéminent en avant, les creux sous-claviculaires sont exagérés d'une manière notable, les humérus abaissés et la tête humérale, éloignée de la cavité glénoïde, souvent accessible à la palpation; les omoplates,

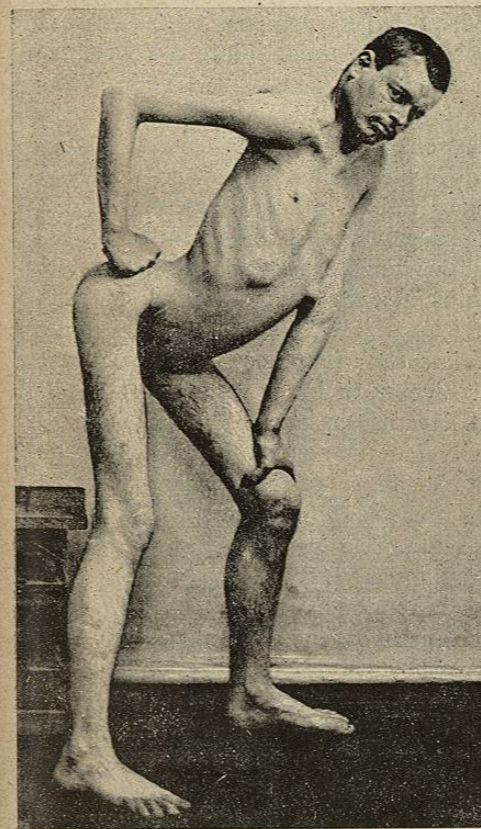


FIG. 102.

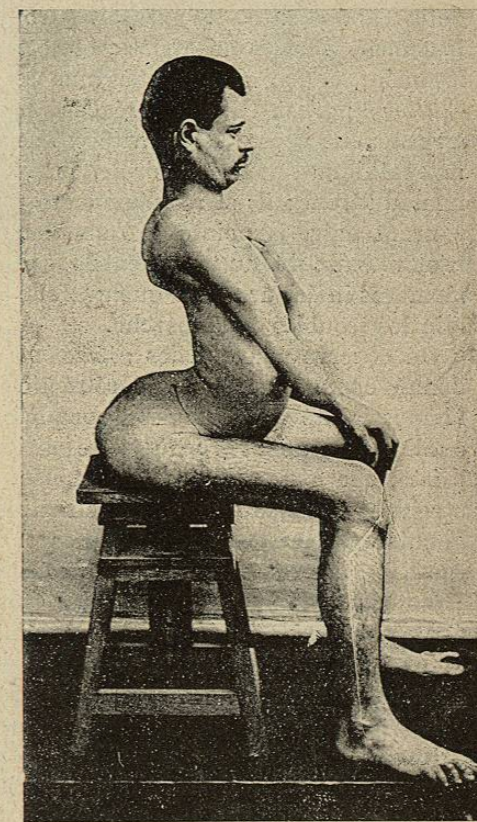


FIG. 105.

détachées des parois costales et comme flottantes, subissent souvent une espèce de rotation autour de leur axe, de telle sorte que leur angle interne, devenu supérieur, est remonté et vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire » (Landouzy). C'est la déformation connue sous le nom de *scapulæ alatae*. La tête penche en avant d'un côté ou de l'autre, par suite de l'impotence des muscles de la nuque. Les bras pendent inertes le long du corps, le plus souvent d'une gracilité extrême; les avant-bras sont en flexion et en pronation légères, plus volumineux que les bras. Dans quelques observations, on voit signalée la main en griffe, résultant de l'atrophie des interosseux, mais ordinairement les mains sont indemnes. L'effacement des pectoraux détermine un aspect singulier de la poitrine en