

avant : de convexe qu'elle est à l'état normal, la paroi thoracique antérieure devient plane, quelquefois même concave : le sternum forme alors une sorte de gouttière dont les parois latérales sont limitées par les cartilages costaux. Les muscles droits et obliques de l'abdomen participent dans certains cas à l'atrophie : il en résulte un renversement du tronc tout entier en arrière, et une ensellure plus ou moins marquée, particulièrement prononcée chez les pseudo-hypertrophiques et dans une forme décrite par Zimmerlin avec prédominance de l'atrophie sur la ceinture sacro-abdominale. Le ventre proémine en avant, et les plis inguinaux, suivant le bassin, sont profondément creusés de bas en haut entre l'abdomen et les cuisses. Atrophiees ou hypertrophiees les fesses sont fortement portées en arrière, et cette position du bassin, jointe à l'ensellure lombaire, donne aux malades une ressemblance peu artistique avec la *Vénus Callipyge*; c'est l'attitude réalisée par certains acrobates qualifiés *hommes-serpents*. Le centre de gravité est sensiblement déplacé dans ce cas et ces myopathiques, pour se tenir debout, portent le plus qu'ils peuvent en arrière le haut du tronc; il en résulte encore une exagération de l'ensellure, et l'on voit souvent entre la pointe de l'omoplate et le sacrum une série de nombreux plis transversaux dus au tassement de la peau et des muscles existant encore. — Les membres inférieurs sont quelquefois les plus atteints : nous étudierons plus loin les troubles de la marche.

On observe souvent des *rétractions tendineuses* : Landouzy et Dejerine ont donné comme constante la rétraction du biceps du bras, se traduisant par l'impossibilité de l'extension complète de l'avant-bras sur le bras et par une corde saillante sous la peau. Cette particularité manque souvent; mais lorsqu'elle existe, elle a une grosse importance, car elle ne se retrouve guère dans les atrophies myéopathiques. La rétraction des muscles de la région postérieure de la cuisse (biceps crural) est aussi très fréquente. Brossard⁽¹⁾ a signalé dans sa thèse la *griffe des orteils*, et une déformation fixe des *pièdes en équin*, déjà vue par Landouzy et Dejerine, et due à la rétraction du tendon d'Achille. Hahn⁽²⁾ insiste également sur la fréquence assez grande du pied bot équin. Il faut reconnaître qu'une pareille déformation, y compris la griffe des orteils, se rencontre assez fréquemment dans la paralysie alcoolique la plus légitime.

Ces déformations et attitudes vicieuses peuvent atteindre un degré vraiment extraordinaire, comme chez le malade présenté à la Société médicale des hôpitaux par Brissaud et Souques (15 avril 1894). Leur exagération est telle dans ce cas, qu'elle réalise « la caricature des déformations qu'on rencontre habituellement dans la myopathie primitive » (fig. 102 et 105).

Parfois les rétractions sont généralisées, et le malade a de ce fait un aspect très spécial : ainsi dans un cas de Scherb, il y avait rétraction de tous les fléchisseurs, et le sujet était atteint d'une cyphoscoliose monstrueuse (voir fig. 104 et 105). De même tous les fléchisseurs étaient rétractés chez un malade de Cestan et Lejonne, qui marchait accroupi et sur la pointe des pieds.

Les malades ont une attitude spéciale : ventre proéminent, lordose énorme de la région dorsale, ensellure lombaire très marquée. Bourguet (cité par Grasset), attire l'attention sur la rétraction tendineuse du psoas comme cause de l'ensellure.

Par suite de la rétraction très fréquente du tendon d'Achille, les malades se tiennent souvent les talons légèrement relevés; lorsqu'ils marchent, ils

⁽¹⁾ BROSSARD. Thèse de Paris, 1886.

⁽²⁾ HAHN. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1900.

n'appuient pas le talon sur le sol aussi complètement que le font les individus sains. La marche présente quelques caractères particuliers, étudiés avec grand

soin par P. Richer et par Marinesco; c'est la *dé-marche de canard* : les myopathiques présentent un dandinement particulier qui tient à deux causes principales : 1° une inclinaison latérale du bassin, exagérée à chaque pas du côté de la jambe oscillante; 2° une inclinaison latérale du tronc dans son entier, qui se trouve en même temps rejeté du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la jambe portante. Ce phénomène dépend, dit Richer, de l'affaiblissement des masses mus-

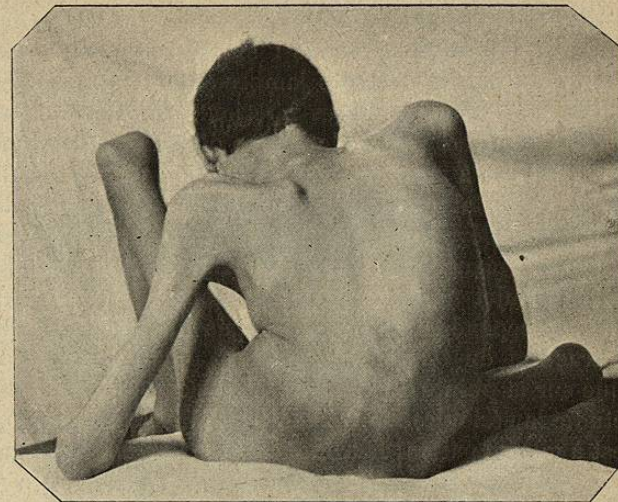


FIG. 104. — Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse.



FIG. 105.
Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse.

marchent en quelque sorte avec leurs mains à la rencontre de leurs pieds, et

chaque pas du côté oscillant, entraîné par le membre qui y est suspendu. Quant au mouvement du torse, il est la conséquence directe du mouvement anormal du bassin. C'est une action de compensation : le tronc ne pourrait suivre l'inclinaison verticale du bassin, sans entraîner la chute de tout le corps. Pour garder l'équilibre et maintenir la ligne de gravité dans la base de sustentation formée par le pied portant, il faut bien que le haut du torse se rejette de ce côté. »⁽¹⁾

Quand les malades sont à terre ou seulement assis, il leur est très difficile de se relever. Les uns, étant sur le sol, se retournent d'abord sur le ventre, cherchent un point d'appui à leurs pieds; s'arc-boutant alors par les membres inférieurs maintenus en extension, ils

⁽¹⁾ P. RICHER. *Nouv. Icon. de la Salp.*, 1894, p. 140.

au moment où leurs doigts seuls touchent encore le sol, font un effort des bras qui rejette tout le corps en arrière; ainsi font les acrobates qui se relèvent les membres inférieurs en extension, mais sans point d'appui sous les pieds. Pour d'autres, les pseudo-hypertrophiques en particulier, ce moyen est insuffisant, et s'étant placés aussi sur le ventre, ils *grimpent* en quelque sorte avec les mains le long de leurs jambes et de leurs cuisses, jusqu'à ce que leur tronc fasse avec leurs membres inférieurs un angle assez obtus pour permettre à leur faible masse sacro-lombaire d'en achever le redressement.

Marinesco a montré que la rétraction du tendon d'Achille, même très légère, entraîne certaines modifications de la marche : pendant le pas postérieur, le talon se relève brusquement, le pied étant dévié en dedans; la flexion de la cuisse est exagérée; pendant le pas antérieur, le talon ne s'abaisse pas, comme chez le sujet normal, mais reste toujours plus élevé que la pointe du pied; le malade cependant, à la fin du pas antérieur, aborde le sol par le talon. Si la rétraction du tendon d'Achille est plus accentuée, le sujet ne peut s'appuyer que sur la pointe du pied, et ne repose jamais le talon sur le sol. Marinesco a étudié la série des mouvements que fait le myopathique pour se relever lorsqu'il est à quatre pattes; il a montré que le malade dégage d'abord une jambe en s'inclinant du côté opposé, puis qu'il s'incline dans l'autre sens pour dégager la seconde jambe; il étend alors les jambes; et, ayant trouvé l'équilibre sur ses deux jambes, il ramène d'abord un bras, puis le second, par un mouvement de balancier, jusqu'au-dessous du genou; et il redresse peu à peu son torse en ramenant chacune de ses mains successivement sur un point toujours un peu plus élevé du membre inférieur.

Dans certains cas, les rétractions tendineuses étant portées à l'extrême, l'attitude et la marche des malades peuvent être tout à fait spéciales : c'est ce qui se produisait chez un sujet dont Grasset a décrit la *marche de crapaud*.

Landouzy et Dejerine ont eu le grand mérite d'attirer l'attention sur la participation des muscles de la face à l'atrophie et de faire remarquer que c'est souvent par eux que débute la maladie. Ils ont donné du *facies* particulier qui en résulte une description qui fait désormais classique le *masque des myopathiques*.

« Le petit malade prend une toute autre figure que les enfants de son âge : sa physionomie, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique, prend un aspect particulier dont la singularité, pour ne pas sauter de prime abord aux yeux, frappe et étonne dès qu'on la regarde et l'étudie avec quelque attention. On s'aperçoit alors que la figure, aussi bien dans le détail que dans l'ensemble des traits, forme un *masque* original.... Le front est remarquablement lisse, aucun pli, aucune ride, ne vient jamais, que l'enfant pleure ou rie, changer l'état poli des régions frontale et sourcilière. L'œil paraît plus grand ouvert, sans pourtant qu'il y ait la moindre tendance à de l'exophtalmie; les lèvres deviennent plus saillantes, la fente buccale s'élargit, le rire n'est plus le même, et la physionomie prend un caractère moins éveillé, moins jeune, béat et moins intelligent.... Pour peu qu'on y prête attention, on échappe à une erreur de diagnostic (à notre connaissance plusieurs fois commise) consistant à prendre pour une idiotie ou pour un arrêt de développement cérébral ce masque singulier (pur résultat de macilence faciale), porté par un malade dont l'intelligence n'a subi aucune atteinte. » A un degré plus avancé, et chez l'adolescent ou l'adulte, « cette atrophie des muscles faciaux se marque en général par une

déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par une augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir); les lèvres sont immobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre, le malade rit *en travers*; en même temps que la fente buccale s'élargit singulièrement, de chaque côté de la commissure se dessine une dépression verticale (coup de hache) » (Landouzy). D'autres fois, « dans l'acte de siffler ou de faire la moue, il se produit une asymétrie très

notable des lèvres; la moitié gauche par exemple de la lèvre supérieure faisant une forte saillie, tandis qu'à la lèvre inférieure c'est la moitié droite; on voit là se produire des nœuds de contraction fort analogues à ce qui a lieu sur les muscles atteints par la pseudo-hypertrophie. On a un aspect très singulier, alors même que le malade n'a ni le *rire en cul-de-poule* (Duchemin); ni le *rire en travers* (Landouzy). — Nous ne pouvons mieux définir cet aspect qu'en nous servant de l'expression populaire : *Il rit jaune*. Et en effet, lorsque ces malades veulent sourire, ils ressemblent à une personne qui vient d'entendre quelque chose de désagréable et s'efforce d'en rire; ils ont constamment *l'air d'être vexés*. »

(P. Marie et G. Guinon.) Les rides du front sont moins faciles à produire lorsqu'on dit au malade de regarder le plafond sans renverser la tête en arrière. L'occlusion des paupières se fait incomplètement, soit pendant le sommeil, soit à l'état de veille sous l'influence de la volonté; quelquefois il existe un véritable lagophtalmos. Le facies exprime l'hébétéude, l'indifférence; les lèvres, souvent grosses et saillantes, donnent à la physionomie une expression *bêta*. Une des moitiés de la face peut être plus atrophiée que l'autre, ce qui produit une asymétrie assez marquée. « La mobilité du masque facial, tout amoindrie qu'elle soit, tout insuffisante qu'elle soit au point de vue émotionnel, est conservée tant qu'il persiste une fibre musculaire; cette mobilité est en raison directe du volume des muscles : les malades sont essentiellement des

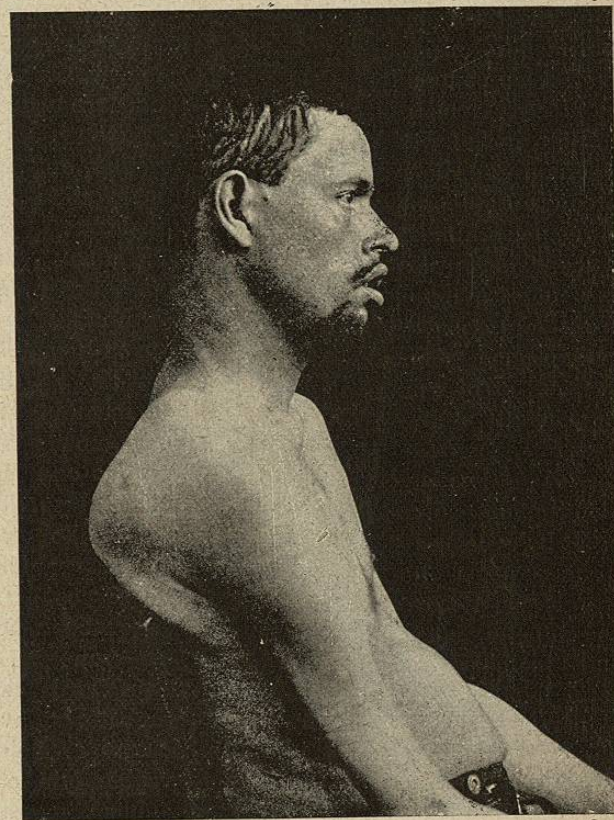


FIG. 106.

atrophiques, non des paralytiques. Les mouvements diminuent progressivement d'ampleur et d'intensité. » Pour les yeux en particulier, l'occlusion finit par ne plus se produire, et, comme dans la paralysie faciale, le globe de l'œil tournant autour de son axe transversal, on voit la cornée remonter et venir s'abriter derrière la paupière supérieure. Marie et Guinon attirent l'attention sur l'*exophthalmie* que présentent quelques malades, exophthalmie due sans doute aux altérations de la musculaire des paupières.

Pourtant l'état mental n'est pas toujours irréprochable. On a vu que Duchenne avait cru d'abord à l'origine cérébrale de l'affection, et non sans motif. « Mes petits malades, dit-il, m'avaient tous présenté les mêmes troubles fonctionnels



FIG. 107.

cérébraux à des degrés divers; ils avaient la parole tardive, leur intelligence était obscure quelquefois jusqu'à l'idiotie. » Quelques observateurs, Pilliet⁽¹⁾ entre autres, ont aussi noté le développement intellectuel tardif et médiocre de leurs malades.

En effet, beaucoup de myopathiques sont des *malformés* et pourraient être compris dans cette catégorie de sujets qu'on appelle aujourd'hui les *dégénérés*. Est-ce à ce titre, est-ce aussi parce que la maladie n'intéresse pas seulement le système musculaire? Toujours est-il qu'on trouve chez ces malades des *déformations osseuses* quelquefois très marquées; témoin l'observation de trois frères rapportées par Borsari, où il est question de signes de dégénération manifestes: brachycéphalie, faible développement du squelette, nodosités des phalanges, troubles psychiques, etc. La déformation du thorax avait été décrite par Landouzy et Dejerine, mais ces auteurs y voyaient la conséquence de l'atrophie

musculaire. C'est à P. Marie et Onanoff⁽²⁾ qu'appartient la première étude sur les *déformations crâniennes* des myopathiques. Un de leurs malades présentait une malformation remarquable: le crâne avait l'aspect d'un sphéroïde aplati postérieurement; le diamètre antéro-postérieur maximum était de 166 millimètres, le diamètre transverse maximum de 168; ce qui donne un indice céphalique de $\frac{168 \times 100}{166} = 101,2$. Chiffres « absolument inouïs au point de vue

anthropologique, l'indice céphalique moyen étant de 80 millimètres. Chez les brachycéphales cet indice est plus fort (84,6 chez les Auvergnats); le dernier chiffre connu dans l'échelle physiologique est 88,5 pour les Négritos ». Un autre malade, appartenant comme le précédent à la forme d'Erb, donnait 89,5. Chez un troisième, atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, il y avait un dévelop-

⁽¹⁾ PILLIET. *Revue de méd.*, 1890, p. 599.

⁽²⁾ P. MARIE et ONANOFF. *Soc. méd. des hôp.*, 20 février 1891.

pement considérable des bosses occipitales, mais l'indice céphalique n'était pas aussi exagéré. La lésion osseuse est parallèle à l'altération musculaire, bien que les muscles de la face ne soient pas atteints: c'est l'occipital qui est le plus frappé de cette espèce d'ostéomalacie, et sur lui viennent prendre insertion les muscles de la gouttière vertébrale qui sont parmi les premiers et les plus atteints dans la myopathie primitive progressive.

Sur 5 myopathiques de toutes formes, Guinon et Souques⁽¹⁾ ont observé 4 fois une *déformation thoracique* portant sur les deux diamètres antéro-postérieur et transversal du thorax. Le premier est notablement diminué de longueur. Le sternum est rapproché de la colonne vertébrale et conséquemment le thorax est élargi dans le sens transversal, et paraît avoir été aplati; les mamelons sont rapprochés, et leur axe est dirigé directement en avant. Le second élément de la déformation consiste en une sorte de déplacement en masse du thorax dans le sens latéral.

Par suite de cet aplatissement du thorax, les côtes prennent une direction presque verticale; les contours latéraux du thorax deviennent verticaux eux aussi; la poitrine est aussi large à sa partie inférieure qu'à sa partie supérieure, et les hypocondres font avec la base du thorax un angle rentrant très marqué: c'est la déformation décrite par P. Marie sous le nom de déformation en *taille de guêpe*.

Sacaze⁽²⁾ a constaté chez un jeune garçon de seize ans, atteint de myopathie atrophique familiale (type Leyden-Mœbius), une *scoliose* très marquée.

Enfin Hallion⁽³⁾ a signalé chez un malade, en même temps que des déformations analogues aux précédentes, une gracilité extrême de tous les os du tronc et des membres, en particulier de la diaphyse des os longs, des inflexions de ces diaphyses, et un certain épaississement des épiphyses; de plus, une *fracture sus-condylienne spontanée* se produisit sur le fémur droit. Toutes ces observations montrent « à quel degré peuvent atteindre, chez les myopathiques, ces troubles de la nutrition osseuse qui témoignent d'une solidarité étroite, au point de vue trophique, aussi bien qu'au point de vue fonctionnel, entre le muscle, élément actif, et l'os, élément passif du système locomoteur » (Hallion).

Guillain a signalé les modifications de la pression artérielle, qui est abaissée chez les myopathiques, qu'il s'agisse de lésions vasculaires périphériques ou de troubles de l'innervation sympathique. Cet abaissement de la pression ne se retrouve pas dans les atrophies musculaires d'une autre origine.

On ne connaît encore qu'imparfaitement les *lésions viscérales* concomitantes; la *sensibilité* cutanée et spéciale a toujours été trouvée intacte. Mais on a signalé des *troubles vaso-moteurs* des extrémités, une minceur et un état blanc et onctueux de la *peau*, une *adipose* exagérée du tissu cellulaire sous-cutané, une diminution d'épaisseur et de résistance des *aponévroses* d'enveloppe des muscles. Il n'a pas été question jusqu'ici de modifications de la *température* générale.

Modes de début. — Types de la maladie. — La maladie myopathique se présente sous diverses formes, dont la constance a permis de décrire plusieurs types cliniques assez bien caractérisés. C'est, on l'a vu, par l'avènement successif de chacun de ces types que s'est peu à peu réalisée la synthèse actuelle.

⁽¹⁾ G. GUINON et SOUQUES. *Soc. anat.*, 1891, p. 548.

⁽²⁾ J. SACAZE. *Loc. cit.*

⁽³⁾ HALLION. *France méd.*, 1891, p. 757.

On peut établir dès l'abord deux grands groupes : les myopathies avec hypertrophie et les myopathies avec atrophie ; mais on verra comme ils se confondent.

Paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérosique — Duchenne. — Cette forme représente le type le mieux caractérisé des myopathies hypertrophiques. Elle a été la première cliniquement et anatomiquement établie. Elle se développe le plus souvent dans la *première enfance*, rarement après la dixième année. Elle paraît se rencontrer de préférence chez les garçons.

Le début se fait par les membres inférieurs, et l'hypertrophie (ou mieux la

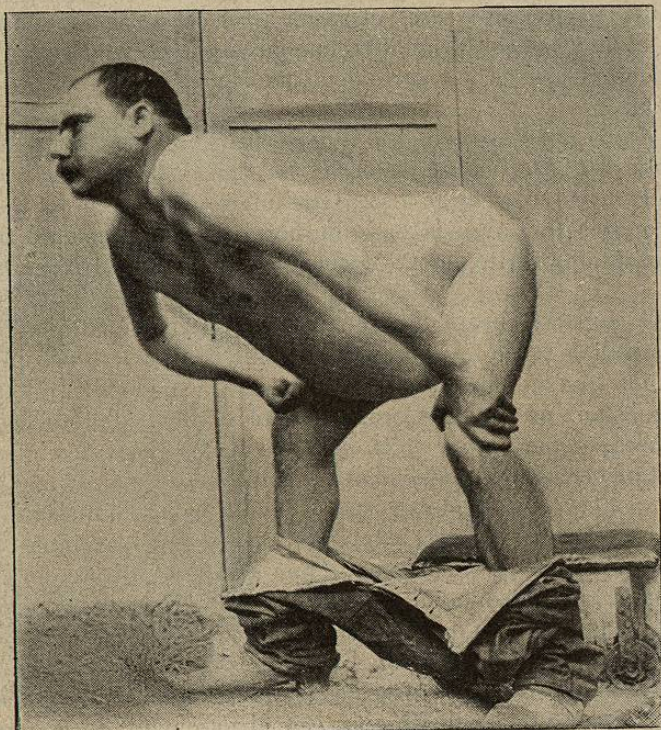


FIG. 108. — Myopathie progressive avec pseudo-hypertrophie des muscles.

pseudo-hypertrophie) porte surtout sur les muscles des mollets, puis sur ceux des cuisses et des fesses ; les malades présentent des *jambes de colosse* qui contrastent avec la faiblesse fonctionnelle : l'affaiblissement lent et progressif et la pseudo-hypertrophie des membres inférieurs sont deux éléments constants de la maladie ; l'affaiblissement est le premier symptôme en date ; la pseudo-hypertrophie n'apparaît qu'au bout de plusieurs mois. Les membres inférieurs sont au contraire atrophiés. Enfin les muscles pseudo-hypertrophiés finissent presque toujours, à un moment donné, par s'atrophier eux aussi ; car il n'y a pas de différence essentielle entre les myopathies pseudo-hypertrophiques et les myopathies atrophiques, et ce sont là des degrés divers d'une même affection, la myopathie primitive.

L'hypertrophie frappe les muscles dans l'ordre suivant : d'abord les jumeaux, puis le soléaire, les péroniers, le jambier antérieur, le triceps crural ; plus tard,

on note l'augmentation de volume des fessiers, du biceps, du demi-tendineux et du demi-membraneux. Cette augmentation est très considérable, les muscles font un relief extrême, et les malades ont des formes herculéennes, que Duchenne qualifiait de monstrueuses. L'hypertrophie atteint quelquefois les muscles de l'abdomen et du tronc ; mais c'est là un fait assez rare.

L'affection envahit généralement plus tard les muscles supérieurs, mais sous la forme atrophique, intéressant les muscles de la ceinture scapulaire, ceux du bras, et respectant d'ordinaire l'avant-bras et la main. Duchenne, Hammond, Weir-Mitchell ont signalé la participation possible des muscles de la face et du

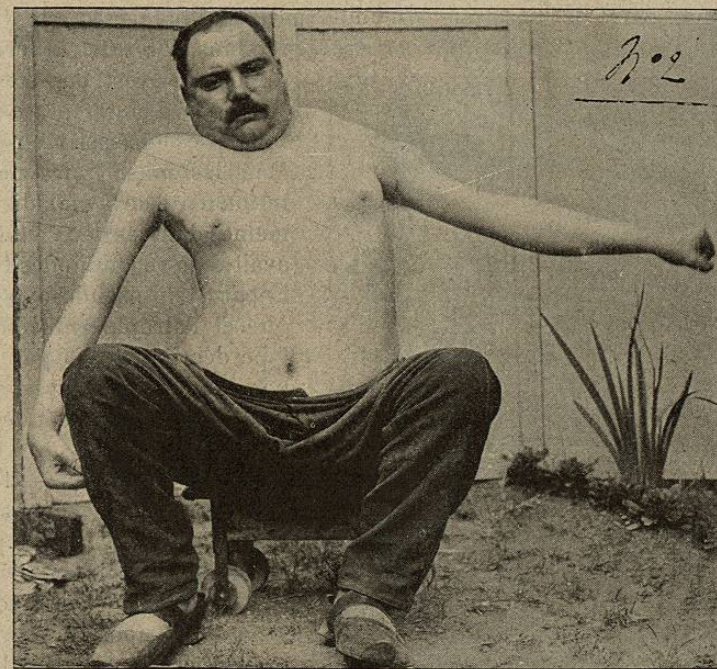


FIG. 109.

masséter. A la longue, les muscles hypertrophiés diminuent de volume, et l'atrophie définitive des masses musculaires donne aux malades un aspect bien différent de celui des premières années.

Dans quelques cas exceptionnels, la pseudo-hypertrophie musculaire peut se généraliser, et envahir même les muscles masticateurs et les muscles de la face.

Il existe de ce type des *formes frustes* (Damaschino) ⁽¹⁾, soit que l'hypertrophie, peu prononcée dès le début, fasse rapidement place à l'atrophie, soit qu'avec une localisation et des déformations semblables au début, l'atrophie se montre d'emblée ⁽²⁾.

⁽¹⁾ DAMASCHINO. *Gaz. des hôp.*, 1882.

⁽²⁾ MME SACARA-TULBURE (de Bucarest) a publié dans la *Revue de méd.* (avril et juin 1894) une longue étude sur la *paralysie pseudo-hypertrophique*. Après avoir signalé quelques particularités cliniques, observées sur 15 enfants (dont une seule fille) : constance de la lésion des muscles du tronc, dissémination et étendue de la lésion musculaire, fréquence du pouls avec irrégularité de rythme et d'intensité de battement du cœur, hypersécrétion sudorale des mains et des pieds, proportion remarquable d'acide urique dans l'urine,