

On a signalé l'association de la myopathie pseudo-hypertrophique avec la maladie de Thomsen, avec des grimacements de la face comparables à ceux de la chorée (Bruns), avec la paralysie intermittente périodique (Bernhardt).

**Type Leyden-Mœbius.** — Le type que Leyden avait décrit en 1867, dans son *Traité des maladies de la moelle*, est précisément une de ces formes sans hypertrophie. Dès 1879, Mœbius en faisait ressortir l'identité avec la paralysie pseudo-hypertrophique : même début dans le jeune âge et par les membres inférieurs ; même marche progressive, avec lenteur extrême, des jambes aux cuisses, des cuisses aux masses sacro-lombaires, de là aux membres supérieurs, où elle chemine de la racine vers les extrémités.

En somme, entre la paralysie pseudo-hypertrophique et le type Leyden-

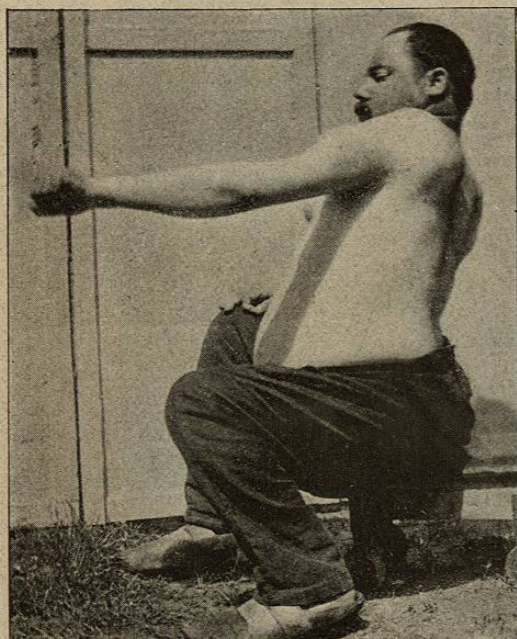


FIG. 110.

Mœbius, il n'existe guère qu'une différence : c'est, dans ce dernier, l'absence d'augmentation de volume des masses musculaires. Mais les muscles frappés, l'évolution lente de la maladie sont les mêmes dans les deux cas. Mœbius avait déjà reconnu, dès 1879, que la paralysie pseudo-hypertrophique et l'atrophie musculaire du type décrit en 1876 par Leyden, ne sont que des expressions cliniques différentes d'une même maladie.

**Type Zimmerlin.** — Il est caractérisé par une myopathie débutant par les muscles péri-thoraciques et les muscles des bras ; le tronc est atteint surtout dans sa moitié supérieure ; au membre supérieur, ce sont les muscles volumineux qui sont les plus malades. Les membres inférieurs ne sont pris que tardivement. En outre, la myopathie ne débute

guère qu'à l'âge de la puberté, ou un peu plus tard. Tels sont les principaux éléments de la description donnée par Zimmerlin en 1885, d'après les sept cas observés dans les familles Lozli et Schumacher<sup>(1)</sup>.

abaissement de la température locale au niveau des muscles pseudo-hypertrophiés, exagération du réflexe du chatouillement, intelligence rudimentaire et caractère entêté, violent, irascible, développement plus grand du corps thyroïde, anomalies dans le développement des organes génitaux, l'auteur aborde le mécanisme des attitudes spéciales, et donne de la prédominance de l'affection sur les muscles extenseurs l'explication suivante : « L'activité plus grande, la lutte continue des extenseurs en général, unie à une résistance organique innée moindre par défaut d'un atavisme invétéré, d'une éducation antérieure prolongée dans la vie animale, expliquent pour nous, jusqu'à un certain point, cette susceptibilité plus grande des muscles extenseurs à être en général plus facilement atteints dans leur nutrition et leur fonctionnement. Ils sont originellement plus faibles et actuellement surmenés.

<sup>(1)</sup> ZIMMERLIN. *Zeitschr. f. klin. Medizin*, 1885, t. VII, fasc. 1, p. 15.

Or, dit M. Raymond, « chez le seul malade qui ait présenté les premiers symptômes de cette affection familiale bien avant l'âge de la puberté, au cours de la seconde enfance, le mode de début de l'atrophie musculaire et son ordre de propagation ont été les mêmes que dans les cas qui se rapportent à l'atrophie musculaire du type Leyden-Mœbius, avec cette particularité en plus : les muscles de la face ont participé à l'atrophie ». Aussi peut-on considérer le type Zimmerlin comme « une modalité de la maladie familiale qui peut avoir pour autres expressions cliniques l'atrophie musculaire du type Leyden-Mœbius et la paralysie pseudo-hypertrophique ». D'après M. Raymond, l'âge auquel apparaît la myopathie aurait une grande influence sur le lieu du début, la localisation et le mode d'extension de l'atrophie : elle se manifesterait plutôt sous le type pseudo-hypertrophique lorsqu'elle survient au sortir de la première enfance ; sous le type Leyden-Mœbius, lorsqu'elle n'apparaît que dans la seconde enfance ; sous le type Zimmerlin, lorsque son début est retardé jusqu'à la puberté. Mais cette règle comporte de nombreuses exceptions<sup>(1)</sup>.

**Type scapulo-huméral. — Forme juvénile d'Erb.** — Erb avait déjà signalé ce nouveau type dans la première édition de son *Traité d'électrothérapie* (1882). En 1884 paraissait son premier mémoire où il proclamait l'unité des myopathies primitives. Dans cette forme, le début, toujours insidieux, se fait dans l'enfance ou à la puberté, par la ceinture scapulaire et les muscles du bras, quelquefois par ceux des lombes et des membres inférieurs, d'autres fois en même temps par les bras, le dos et les jambes. Erb a vu la maladie débiter par un seul côté, l'autre n'étant envahi que plus tard. Les muscles de l'avant-bras (sauf le long supinateur) sont respectés plus longtemps, ainsi que les muscles de la main. Les muscles des mollets sont souvent respectés eux aussi. Le biceps et le brachial antérieur sont ordinairement pris d'une façon très précoce.

Les muscles de la face avaient, au début, toujours paru sains. Mais, après la description du type Landouzy-Dejerine, on a pu retrouver, chez des malades présentant en apparence le type d'Erb dans sa pureté, un affaiblissement plus ou moins prononcé des muscles faciaux. Il est vrai que la participation des muscles de la face est tardive dans le type Erb, tandis qu'elle est précoce dans le type Landouzy-Dejerine. Cependant ces lésions des muscles de la face dans le type Erb établissent une transition entre cette forme et le type suivant.

<sup>(1)</sup> RAYMOND. *Clinique des mal. du système nerveux*, 6<sup>e</sup> série, 1905.

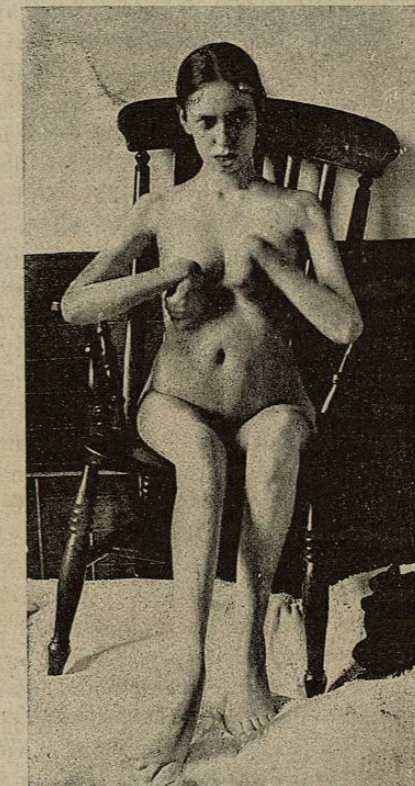


FIG. 111.



**Type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine.** — C'est le type clinique décrit par Duchenne en 1865 sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance*. Duchenne avait vu le début dans la seconde enfance, la participation précoce des muscles de la face, l'envahissement progressif des muscles des membres et du tronc. Plus tard, Landouzy, en 1874, a montré que l'occlusion des yeux est incomplète, par suite de l'atrophie de l'orbiculaire des paupières et du facial. Landouzy et Dejerine ont complété l'histoire de la maladie et en ont défini la nature dans leurs mémoires de 1884-85-86. Ils ont surtout révélé le *facies myopathique* qui, dès le début, peut indiquer, à un observateur perspicace, une atrophie progressive commençante.

Cette forme débute le plus souvent dans l'enfance par les muscles de la face; mais elle peut n'apparaître que dans l'adolescence, dans l'âge adulte, ou même dans un âge avancé; puis la généralisation se fait par les muscles des membres supérieurs, et la prédominance constante de l'atrophie dans les muscles des épaules et des bras réalise bientôt le type facio-scapulo-huméral. Landouzy et Dejerine ont insisté sur l'intégrité des muscles inspireurs.

Landouzy et Dejerine disent en propres termes que « la myopathie atrophique progressive de l'adolescence ou de l'âge adulte, plus rarement observée que celle de l'enfance, ne débute pas toujours par la face. L'affection peut débiter par les membres supérieurs, très rarement par les membres inférieurs. La face se prend consécutivement ou bien reste intacte, et l'on peut observer soit le type facio-scapulo-huméral, soit le type scapulo-huméral seulement, soit le type fémoro-tibial ». Ainsi ce type, suivant son évolution, se rapproche des divers types précédents.

**Types secondaires.** — Comme toutes les observations ne se ressemblent pas dans les détails, et que les modes de début ne sont pas strictement calqués sur les formes principales, quelques auteurs ont rapporté des cas familiaux qu'on a décorés du nom de *types*.

Dans le *type d'Eichhorst (fémoro-tibial)* auquel se rattache le type décrit par Brossard (*type fémoral avec griffe des orteils*), l'affection intéresse d'abord les membres inférieurs en commençant par les interosseux et les triceps cruraux; ultérieurement, l'atrophie s'étend aux muscles de la partie inférieure du tronc et enfin se généralise à ceux des épaules et des bras, la face restant indemne(?).

Oppenheim et Cassirer ont rapporté un fait fort important de myopathie primitive qui avait évolué pendant la vie comme s'il s'était agi d'une amyotrophie Charcot-Marie (atrophie neurotique): ce n'est qu'à l'autopsie que fut reconnue la nature myopathique de l'affection.

**Pathogénie.** — Que conclure de tous ces faits, et comment comprendre la nature de la maladie myopathique? Personne n'a conclu jusqu'ici, et il serait téméraire d'émettre une opinion ferme; il suffit d'avoir résolument groupé sous une même étiquette les formes si nombreuses et quelquefois si disparates de cette affection. On a vu, chemin faisant, se combiner et se fondre, tant au point de vue anatomo-pathologique que clinique, les types variés décrits par les auteurs. Au point de vue pathogénique, deux hypothèses sont en présence.

La première tient la maladie pour primitivement et purement musculaire. Elle a été adoptée jusqu'ici par l'École de la Salpêtrière et soutenue par Landouzy et Dejerine. « On ne saurait refuser aux muscles, dit Parisot<sup>(1)</sup>, le

(1) PARISOT. Thèse d'agrégation, 1886.

droit que possèdent tous les autres tissus, celui de devenir malades spontanément. »

Ce serait alors une maladie musculaire héréditaire, congénitale, due à la malformation originelle du système musculaire, une sorte de débilité native qui, ou bientôt ou plus tard, se manifesterait par la dégénérescence et l'atrophie des éléments contractiles. « L'hérédité étant le seul facteur étiologique bien démontré, dit Roth<sup>(1)</sup>, la cause première de l'affection doit être cherchée dans les modifications de la cellule fécondée qui sert à la formation du système musculaire. »

Il s'agirait alors d'un vice de nutrition des muscles, vice de nutrition aboutissant à l'augmentation de volume du sarcoplasme et à la dissociation du myoplasme: c'est ce qui ressort surtout des travaux de Kröning; il s'agirait là d'un trouble primitif de la nutrition, portant d'emblée sur le système musculaire.

La seconde hypothèse invoque un *trouble fonctionnel* du myélaque. Si l'on réfléchit en effet à la symétrie des lésions, à la localisation si exactement élective de l'atrophie sur certains groupes de muscles à l'exclusion constante de certains autres, à la participation du système osseux, et aux troubles cérébraux concomitants dans certains cas, on ne peut se défendre de songer à l'origine centrale de la maladie. C'est l'opinion d'Erb, qui fait de la dystrophie musculaire progressive une *trophonévrose musculaire*. Il admet que des troubles fonctionnels des appareils trophiques centraux peuvent entraîner des altérations anatomiques dans les appareils moteurs périphériques, la manifestation morbide commençant à se produire au point le plus éloigné du centre trophique.

Lépine<sup>(2)</sup> partage ces idées: « Pour dire ici toute ma pensée, je ne suis pas absolument convaincu de l'intégrité *fonctionnelle* du système nerveux central chez ces malades. »

Pilliet dit fort judicieusement: « Il n'en reste pas moins très probable qu'il existe une lésion centrale congénitale ou de l'enfance.... On peut se demander si l'intégrité du système nerveux tient à ce que l'on se trouve en face de *lésions complètement réparées*, comme le dit l'auteur que nous venons de citer (Lépine). On peut ainsi supposer que des lésions destructives des centres supérieurs encore inconnus ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux, fibres et cellules, sans rien changer à leurs rapports réciproques. Dans ce cas, il serait impossible, avec nos procédés d'investigation, de déceler la lésion. On se trouverait ainsi ramené à l'ancienne conception de Duchenne, qui avait cru d'abord à l'origine cérébrale de la paraplégie hypertrophique de l'enfance. » Florand<sup>(3)</sup> se demande si l'intégrité des centres nerveux et des nerfs périphériques est réelle ou mieux a toujours existé<sup>(4)</sup>.

(1) ROTH. IV<sup>e</sup> Congrès des médecins russes, 1891.

(2) LÉPINE. *Lyon médical*.

(3) FLORAND. Thèse de Paris, 1886.

(4) DAVID FERRIER (*Assoc. méd. britannique*, 1895) conteste l'origine spinale, même sous forme dynamique: « On devrait s'attendre à voir les troubles fonctionnels de certains segments de la moelle produire des altérations musculaires identiques à celles qu'amènent à leur suite les lésions organiques de ces mêmes segments. Or, un des caractères de l'atrophie spinale due aux lésions des parties supérieures du renflement bulbaire, consiste en ce que le muscle deltoïde y est particulièrement atteint en même temps que le long fléchisseur de l'avant-bras et le long supinateur. Par contre, dans la forme juvénile de myopathie, le deltoïde n'est nullement lésé, alors que les autres muscles présentent des lésions déjà très avancées; ou bien il présente une hypertrophie passagère. Cette absence de parallélisme dans la distribution des atrophies entre les formes myélopathiques et myopathiques est pour moi une objection grave contre l'origine nerveuse des atrophies musculaires myopathi-



L'étude clinique ne permet pas non plus d'établir une différence fondamentale entre les myopathies primitives et les amyotrophies d'origine spinale : « L'un après l'autre, dit Léry, les signes distinctifs de la myopathie ont été signalés dans les amyotrophies manifestement spinales ou névritiques, et d'autre part ont fait défaut chez des sujets reconnus myopathiques : telles l'absence de contractions fibrillaires, l'absence de réaction de dégénérescence, la nature héréditaire ou familiale, la localisation spéciale et l'évolution de l'amyotrophie. » Pour Léry, la possibilité de l'abolition des réflexes malgré l'intégrité des muscles correspondants est aussi un facteur important en faveur de l'origine nerveuse des myopathies.

Les altérations constatées dans des cas assez nombreux aujourd'hui sur le système nerveux spinal ou périphérique viennent à l'appui d'une pareille hypothèse (voir *Anat. path.*), qui rallie de plus en plus de partisans. L'existence dans une même famille de myopathiques et de myélopathiques, la nature familiale de certaines atrophies musculaires d'origine neurotique, invitent à établir une relation intime entre la dystrophie musculaire progressive, qui doit jusqu'à nouvel ordre conserver pourtant son autonomie, et les atrophies de cause spinale. Chacune trouverait sa raison suffisante dans un état pathologique des centres, état *anormal* si l'on préfère, qui dans un cas se traduirait grossièrement à nos yeux par des lésions banales, et dans l'autre ne se manifesterait que par cette dystrophie musculaire dont l'explication pathogénique échappe encore à nos imparfaites investigations.

Deux ordres de faits, pour lesquels on invoque aussi un trouble dynamique des cellules nerveuses, ont avec les myopathies primitives la plus grande analogie. Ce sont d'abord les atrophies hystériques qui sont indépendantes de toute altération macro ou microscopique des nerfs et des centres nerveux, ainsi que l'ont établi Charcot et Babinski<sup>(1)</sup>; c'est ensuite l'atrophie que présentent certains hémiplegiques dont les cellules des cornes médullaires antérieures sont en parfaite intégrité, comme l'a constaté le premier Babinski<sup>(2)</sup>, comme ont pu le vérifier ensuite Quincke<sup>(3)</sup>, Borgherini<sup>(4)</sup>, Rott et Mouratoff<sup>(5)</sup>, Darkschewitsch<sup>(6)</sup>, Guizzetti<sup>(7)</sup>, et enfin Steiner<sup>(8)</sup>. Ce dernier auteur juxtapose constamment dans

ques. » L'objection est plus spécieuse que solide. On sait en effet que, pour être hypertrophié, le deltoïde n'en est pas moins malade, et quant au fléchisseur de l'avant-bras et au long supinateur, ils sont classés au contraire, surtout ce dernier muscle, comme atteints en même temps que les muscles du bras. Le groupe fonctionnel d'Erb innervé par les 5<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> nerfs cervicaux, reste donc entier dans les deux cas. D'autre part, Babinski et Onanoff (*Soc. de biol.*, 1888, p. 145) ont établi une corrélation intime entre le degré de rapidité de développement des muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie. Or, le deltoïde et le supinateur sont classés parmi les plus rapidement développés et les plus susceptibles de s'altérer. Rien n'infirme d'ailleurs cette idée que si ces muscles se développent plus vite que d'autres, c'est parce que sont constitués plus tôt leurs centres spinaux, trophiques ou moteurs. Babinski et Onanoff font remarquer le lien qui existe, dans certains cas, pour le système musculaire comme pour le système nerveux, entre l'anatomie pathologique et l'anatomie de développement. A l'appui de ces idées vient le travail de Damsch (*Centr. f. klin. Med.*, 1891, n° 28, p. 82). Cet auteur ayant constaté dans deux autopsies l'absence congénitale de certains muscles, fait remarquer que ce sont précisément ces mêmes muscles qui sont pris de préférence dans les myopathies.

(1) CHARCOT et BABINSKI. *Arch. de neurol.*, 1886, t. II, p. 1.

(2) BABINSKI. *Soc. de biol.* C. R., 1886, p. 76.

(3) QUINCKE. *Deutsches Arch. f. klin. Med.*, 1888.

(4) BORGHERINI. *Rivista sperim. di Frenatria*, 1889, p. 141, et 1890, p. 465.

(5) ROTT et MOURATOFF. Moscou, 1890.

(6) DARKSCHEWITSCH. *Neurol. Centralbl.*, 1891, n° 20.

(7) GUIZZETTI. *Rivista sperim. di Frenatria*, 1895, p. 17.

(8) STEINER. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1895, t. III, p. 280.

son travail l'amyotrophie d'origine cérébrale et l'atrophie musculaire des paralysies hystériques.

A ne considérer d'ailleurs la maladie musculaire que comme un vice d'évolution ou de développement, on devrait songer qu'il est une loi d'ontogénèse d'après laquelle une malformation congénitale existe rarement isolée, et qu'à un degré plus ou moins prononcé, plus ou moins appréciable, l'ensemble de l'être participe à cette infériorité plastique et psychique qui fait de lui un *minus habens* sous de nombreux rapports. Comment dès lors s'étonner que plusieurs systèmes soient frappés à la fois, et pourquoi le système nerveux serait-il épargné, quand tant d'autres ont leur part de la dégénérescence? Or, la moindre tare nerveuse a des conséquences beaucoup plus graves que celle du reste de l'organisme, le système nerveux étant le lieu géométrique de tous les actes vitaux. Et comme dans ces cas il y a presque toujours prédominance, élection si l'on veut, de la dystrophie sur tel ou tel appareil, il se peut que ce soit ici le système musculaire qui, plus qu'un autre, trahisse l'infirmité fonctionnelle de l'axe cérébro-spinal.

Babès et Kalindero, s'appuyant sur la fréquence des troubles vaso-moteurs et sécrétoires, et aussi sur les lésions vasculaires qu'ils ont constatées, font intervenir à l'origine de la myopathie un trouble du sympathique. Marinesco a vu une myopathie consécutive à une lésion artérielle qui avait causé la claudication intermittente, et il pense qu'il existe une catégorie de myopathies d'origine vasculaire (angiomyopathies). Peut-être un trouble de l'innervation sympathique préside-t-il à ces ordres de faits : mais ce n'est là qu'une hypothèse, qui n'est pas plus séduisante que les autres, qui ne repose sur aucun fait précis, et qu'il serait téméraire d'accepter sans réserves<sup>(1)</sup>.

**Marche. Durée. Terminaison. Pronostic.** — La marche de la maladie myopathique, quelle que soit sa forme, est essentiellement progressive. On peut observer des périodes plus ou moins longues où l'état d'atrophie des muscles reste stationnaire, mais la généralisation dystrophique se fait souvent d'une façon silencieuse, et tel muscle qui paraissait être resté sain se révélera profondément altéré soit à l'occasion d'un effort, soit seulement à l'autopsie, comme les muscles faciaux dans le cas de Schultze. Le processus d'envahissement est en quelque sorte commandé par le mode de début, comme on a pu le voir dans l'étude des diverses formes.

Les myopathiques peuvent arriver à un âge assez avancé, même quand l'affection a débuté dans l'enfance. Mais, en règle générale, ils vivent d'autant moins que la maladie s'est montrée plus tôt. Les pseudo-hypertrophiques ne dépassent guère la vingtième année, et le plus souvent déjà, ils sont réduits à l'impotence absolue, confinés au lit ou sur un siège. Il en est de même des formes qui débutent par les membres inférieurs.

Les types scapulo-huméraux, par contre, semblent résister davantage, sans doute parce qu'ils peuvent longtemps se servir de leurs jambes. S'ils sont dans de bonnes conditions d'hygiène, les malades peuvent vivre trente, quarante ans et plus.

C'est ordinairement à une affection intercurrente, le plus souvent pulmonaire, que succombent les myopathiques. Le poumon est en effet chez eux un lieu de moindre résistance, peut-être originellement aussi; et la pneumonie, les broncho-pneumonies, et surtout la tuberculose, sont les terminaisons habi-

(1) Voir page 488 le chapitre : *Relations des diverses atrophies musculaires.*