

l'emploi de courants faradiques forts, et aussi l'emploi des interruptions galvanique, et des étincelles de statique.

« Duchenne (de Boulogne) a utilisé le courant faradique; Ladame (de Genève)⁽¹⁾ préconise le *courant galvano-faradique*; le courant induit de la bobine secondaire et le courant galvanique passent par le même fil; on applique l'électrode positive sur le point moteur du nerf se soudant au muscle atrophié, et on promène, sur le muscle lui-même, un rouleau relié au pôle négatif. Il faut agir avec précaution et passer rapidement d'un muscle à l'autre. Le courant galvanique doit avoir 6 à 8 milliampères au plus, le courant faradique doit être très faible. Les séances, de 10 à 15 minutes, devront être faites pendant très longtemps, deux ou trois fois par semaine.

« D'autres auteurs ont préconisé le bain hydro-électrique à courant sinusoïdal (Larat); mais, pour nous, le meilleur traitement consiste à faire passer un courant continu de 20 milliampères environ, les extrémités des membres plongeant dans une cuve à liquide reliée au pôle négatif, et une plaque positive étant placée sur la nuque ou aux lombes.

« Si aucun traitement n'a pu jusqu'ici enrayer la marche progressive de la myopathie, on peut espérer, avec le courant continu (dont l'action sur la nutrition du muscle est bien connue), retarder la marche de l'atrophie⁽²⁾ ».

Le traitement électrique, quel qu'il soit, doit être continué longtemps, pendant des années. On peut l'interrompre de temps en temps par un séjour à la montagne ou à la mer.

Il va sans dire que les toniques, les reconstituants, et surtout une hygiène bien comprise sont ici de rigueur.

⁽¹⁾ LADAME. *Revue de méd.*, 1886, p. 817.

⁽²⁾ Voir en outre à ce sujet les deux leçons de M. HUET (Électro-diagnostic et électrothérapie des atrophies musculaires progressives; — Traitement électrique des atrophies musculaires progressives) in RAYMOND. *Clinique des mal. du système nerveux*, 6^e série, 1905.

AMYOTROPHIE FORME CHARCOT-MARIE⁽¹⁾

ATROPHIE MUSCULAIRE NEUROTIQUE DE HOFFMANN TYPE PÉRONIER DE TOOTH

Par M. ÉMILE BOIX

L'amyotrophie forme Charcot-Marie s'accompagne de telles lésions du système nerveux que l'on doit attribuer à ces altérations le rôle essentiel dans la détermination de la nature de cette affection; elle ne présente pas d'analogies anatomiques avec les myopathies, et, à ce titre, elle devrait bien plutôt figurer parmi les maladies de la moelle qu'à côté des myopathies. Quelques auteurs l'ont considérée comme un anneau de transition entre celles-ci et les amyotrophies d'origine névritique: nous aurons à nous demander plus loin si l'on ne peut réunir, au point de vue nosographique, les diverses formes d'atrophie musculaire, malgré les différences de leur substratum anatomique.

La première description méthodique de cette affection est due à Charcot et à Marie, qui dans un travail publié dans la *Revue de Médecine* (février 1886) isolèrent cette nouvelle forme morbide. Ces auteurs ont observé en un an cinq malades, dont deux seulement appartenant à une même famille, chez lesquels ils ont constaté une forme particulière dont voici les caractères:

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après: donc évolution lente;



FIG. 112.

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après: donc évolution lente;

⁽¹⁾ Nous proposons de consacrer par le mot **Forme** les ensembles cliniques assez nettement différenciés pour justifier leur description en un chapitre spécial, comme nous l'avons fait ici, réservant la désignation de **Type** aux diverses variétés de la *Myopathie primitive progressive* et des *Formes Charcot-Marie* et *Werdnig-Hoffmann*, s'il s'en présentait.

« Intégrité des muscles de la racine des membres, ou tout au moins conservation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face ;

« Existence de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie ;
« Troubles vaso-moteurs dans les segments de membres atteints ;
« Pas de rétractions tendineuses notables du côté des articulations dont les muscles sont atrophiés ;

« Sensibilité le plus souvent intacte, quelquefois cependant altérée de plusieurs façons ;

« Fréquence des crampes ;
« Réaction de dégénérescence dans les muscles en voie d'atrophie ;
« Début de l'affection le plus ordinairement dans l'enfance, souvent chez plusieurs frères et sœurs ; quelquefois aussi elle existerait non seulement chez les collatéraux, mais aussi chez les ascendants. »

La même année, Tooth décrit la même forme clinique sous le nom de *peroneal type of progressive muscular atrophy*, et Joffroy publie une observation de la même maladie, sous le nom de *paralysie atrophique juvénile des extrémités*. En 1889, Hoffmann⁽¹⁾ étudie l'anatomie pathologique de cette forme d'amyotrophie, et veut faire prévaloir l'appellation d'*atrophie musculaire neurotique* ; il revient sur la question dans un second mémoire, en 1890. D'autres travaux sont publiés par Sachs (1890)⁽²⁾, Eulenbourg, Roth (1891). Bernhardt⁽³⁾, en 1895, décrit les formes frustes de la maladie, qu'il rattache à des lésions médullaires. Marinesco⁽⁴⁾, en 1895, donne une importante description des altérations de la moelle. Plusieurs observations sont publiées par Vannier (thèse, 1895), Heldenberg (1897), Dejerine (1896), Reinhard (1897), Max Fabiau (1898). Sainton⁽⁵⁾ dans sa thèse (1899) apporte une observation nouvelle et reprend la description anatomique et clinique de la maladie.



Fig. 113.

« Étologie. — La maladie est héréditaire et familiale. Sainton n'a réuni que dix cas dans lesquels cette notion fait défaut. Il peut s'agir d'hérédité similaire, le père ou la mère, ou un oncle du malade étant atteint de la même affection ; dans d'autres cas, les ascendants sont atteints de tares névropathiques diverses, mais non d'amyotrophie. Parfois les femmes sont complètement épargnées : dans un cas de Herringham, les filles transmettent à leurs enfants la maladie du père sans être prises elles-mêmes. L'amyotrophie Charcot-Marie frappe en

(1) HOFFMANN. *Arch. f. Psych.*, 1889, XX, Heft 5, p. 660. — *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.* 1891, I, p. 91.

(2) SACHS. *Brain*, 1890, I, p. 447.

(3) BERNHARDT. *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1895, Bd 153.

(4) MARINESCO. *Arch. de méd. exp. et d'anat. path.*, 1895.

(5) SAINTON. Thèse de Paris, 1899.



Fig. 114.

effet surtout le *sexe masculin* : elle est cinq fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme, d'après Sainton. L'influence des *infections* a été invoquée par plusieurs auteurs, et en particulier par Charcot et Marie, Hoffmann, Bernhardt ; pour Sainton « il est rationnel d'admettre cette notion étiologique : car il est facile de comprendre que, sur un organisme héréditairement prédisposé, les infections localisent plus facilement leurs toxines sur l'organe le moins défendu, qui, dans notre cas, est le système nerveux, frappé pour ainsi dire de débilité congénitale, et qu'elles hâtent le moment de la maladie ». On a noté, à l'origine de la maladie, la rougeole, la fièvre typhoïde, le typhus, la variole. L'amyotrophie Charcot-Marie est une affection de l'enfance et de l'adolescence : sur 52 cas réunis par Sainton, le début a eu lieu 40 fois avant l'âge de 22 ans, et 14 fois après cet âge ; dans 20 cas, les premiers symptômes se sont manifestés entre 5 et 10 ans.

Symptômes. — La maladie débute toujours par les *extrémités* des membres, quelquefois des membres supérieurs, plus souvent des *membres inférieurs*. Les *muscles propres du pied* sont frappés les premiers ; dans quelques cas, le début apparent s'est fait par les péroniers, l'extenseur commun des orteils ou l'extenseur propre du pied. L'affection atteint à la fois les deux côtés. Le début est lent et insidieux : c'est souvent par hasard que les malades remarquent l'amaigrissement de leurs membres inférieurs, leur atrophie musculaire ; ou bien leur attention est attirée soit par des crampes, des sensations douloureuses, soit par la position vicieuse que prennent leurs pieds, ceux-ci se mettant, par suite de la paralysie des péroniers et des extenseurs des orteils, en varus, équin, ou varus-équin.

Le début se fait quelquefois par les mains ; c'est beaucoup plus rare : les muscles des éminences thénar et hypothénar sont alors pris les premiers.

Quelques cas ont été rapportés (Eulenbourg, Sacki, Dejerine, Reinhard, Targowla) où le début s'est fait en même temps par les membres supérieurs et les membres inférieurs ; cela est exceptionnel.

En général, la marche de la maladie est la suivante : atrophie des muscles du pied et de la jambe ; puis, au bout de quelques années (2 ans en moyenne), atrophie des muscles des mains, puis de l'avant-bras : en même temps, l'atrophie s'étend au tiers inférieur de la cuisse.

Voici la symptomatologie générale de la période d'état. Ce qui frappe d'abord, c'est le contraste singulier qui existe entre les proportions du corps et de la racine des membres et celles des extrémités, ce qui avait fait croire à Eulenbourg et à Eichhorst que les muscles des cuisses étaient hypertrophiés.

Le pied est en varus équin ; tout mouvement de flexion est impossible. « Quand le malade est assis les jambes pendantes, dit Sainton, le pied retombe inerte dans la position équine, sa plante regarde en dedans, et tandis que la partie postérieure se porte en dedans, la partie antérieure forme avec celle-ci un angle obtus légèrement ouvert en dedans. Vu de profil par la face interne, il est fortement cambré, sa face interne est très excavée, la peau est plissée au niveau de la jonction de l'avant-pied, la malléole interne est séparée du talon par un sillon profond. Par suite du frottement, il existe des durillons qui occupent presque toute la face inférieure. » Les orteils se mettent *en griffe*. A un degré plus avancé, la plante du pied peut être complètement portée en dedans et le malade marche presque sur sa malléole externe ; on peut observer, dit

Oppenheim, la luxation du pied sur la jambe et l'ankylose dans cette position. Le mollet, très amaigri, ne fait plus sa saillie normale (jambe de coq); et, la cuisse ayant son volume normal dans ses deux tiers supérieurs qui ne sont pas frappés par la maladie, l'atrophie de son tiers inférieur prend un aspect spécial, atrophie *en jarretière* (Charcot et Marie) au-dessus de la rotule; le condyle interne du fémur fait une saillie considérable.

Au membre supérieur, on observe un aspect analogue; les muscles des éminences thénar et hypothénar, les muscles du pouce (court abducteur en particulier), les interosseux, sont atrophiés; la main est aplatie, les espaces interosseux déprimés; bientôt on observe la main *en griffe*; l'avant-bras est amaigri, mais l'atrophie respecte généralement les deux tiers supérieurs de l'avant-bras.

La racine des membres est respectée, du moins beaucoup plus longtemps que les extrémités; il n'y a pas d'atrophie de l'épaule; cependant on note parfois que les muscles sus et sous-épineux et rhomboïde sont pris légèrement; et Hoffmann, Oppenheim et Cassirer ont rattaché à l'amyotrophie Charcot-

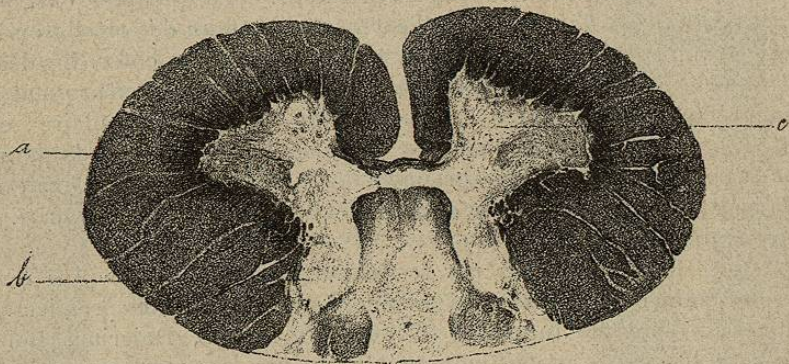


FIG. 113.

Marie des cas où les muscles de l'épaule étaient atteints; mais leurs observations n'ont pas convaincu tous les auteurs, et l'intégrité à peu près complète des muscles de la racine des membres reste un des principaux symptômes de la maladie.

Il en est de même de l'intégrité des muscles du tronc et de la face: Hoffmann signale l'atrophie des muscles du visage, de la langue, du tronc; Oppenheim et Cassirer, l'atrophie de l'orbiculaire d'un côté. Nous avons vu que ces cas ont soulevé des objections.

On observe le plus ordinairement des contractions fibrillaires des muscles atteints.

Les troubles fonctionnels sont assez accusés: on observe le *steppage* dans la marche, l'impossibilité de se tenir immobile dans la station debout, ce qui oblige les malades à exécuter constamment un *piétinement* sur place pour conserver leur équilibre. L'impotence fonctionnelle est rarement absolue.

Les *réflexes* ne sont jamais exagérés; les réflexes rotuliens sont souvent diminués ou abolis; ils sont quelquefois tout à fait normaux. L'excitabilité mécanique est diminuée pour les muscles atteints, conservée pour les muscles sains.

Au point de vue *électrique* on note, dans les muscles en voie d'atrophie, la

diminution de l'excitabilité faradique et galvanique; dans les muscles où l'atrophie est manifeste, la réaction de dégénérescence; dans les muscles très malades, l'abolition de la contractilité galvanique et faradique. Les nerfs présentent de la diminution de l'excitabilité galvanique et faradique; ces troubles sont accentués surtout dans les nerfs correspondant aux territoires atrophiés; mais, pour Hoffmann, Oppenheim, la diminution de l'excitabilité faradique existe même dans les territoires nerveux non atteints en apparence; aux membres inférieurs, la diminution de l'excitabilité électrique est très marquée dans le domaine du sciatique poplité *externe*, dont souvent les muscles tributaires ne se contractent pas, même avec le maximum de courants supportables; aux membres supérieurs, les nerfs crural, radial, etc., ne réagissent souvent qu'au courant galvanique. Oppenheim dit avoir observé un cas dans lequel les troubles de l'excitabilité électrique se sont étendus presque sur tout le corps, tandis que l'atrophie musculaire ne toucha que les extrémités inférieures (!).

Les troubles de la sensibilité subjective sont ordinairement assez peu accusés, et se bornent à des crampes et à des fourmillements; dans des cas exceptionnels les douleurs sont vives. Les troubles objectifs ne sont pas plus fréquents; on note quelquefois une anesthésie peu étendue et localisée aux extrémités; le plus souvent la sensibilité est normale.

Les troubles *vaso-moteurs* sont constants: abaissement de la température des membres inférieurs; extrémités froides, cyanosées. On observe également des troubles trophiques fréquents: engelures, striation des ongles, etc.... L'adipose sous-cutanée est rare et toujours peu considérable.

Les os sont atrophiés, dit Hoffmann; Sainton, au contraire, croit pouvoir nier l'atrophie d'après ses examens radiographiques. Les articulations sont ordinairement ballantes; il peut se produire des subluxations ou des luxations du pied; mais il n'existe pas de rétractions fibro-tendineuses; la tendance à l'ankylose est cependant signalée dans quelques observations.

Les diverses fonctions s'effectuent normalement. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'état général se maintient excellent, et l'on ne constate pas de troubles psychiques, sauf quelquefois une certaine bizarrerie de caractère.

Marche; Terminaison. — La maladie se développe lentement; elle peut présenter de longues rémissions, et subir un temps d'arrêt. Il ne semble pas que cette forme d'amyotrophie présente par elle-même et d'une façon directe un danger sérieux pour l'existence; aussi l'a-t-on vue, chez plusieurs des malades qui en étaient atteints, persister pendant de longues années. D'une façon générale, ces malades n'atteignent cependant pas un âge avancé, mais leur mort n'est pas due à un envahissement progressif de la maladie; elle est souvent attribuable à quelque complication survenue sur l'appareil pulmonaire, et il semble à cet égard qu'on puisse, jusqu'à un certain point, incriminer la faiblesse organique du malade. L'affection ne paraît pas avoir de tendance à rétrocéder.

Diagnostic. — La localisation de l'atrophie musculaire aux extrémités des membres, son début ordinaire par les membres inférieurs, l'intégrité presque complète des muscles de la racine des membres, des muscles de la face et du

(!) Voir les leçons déjà signalées de M. HUET.