

ques, aortiques, vasculaires, cérébrales, pulmonaires, etc.

Ce qui est certain, c'est que la maladie osseuse de Paget est une dystrophie systématique et progressive. Par cette évolution, elle se rapproche du groupe des affections que Vulpian avait nommées « systématiques », et que le grand maître Duchenne (de Boulogne) avait nommées « progressives » : atrophie musculaire progressive, ataxie locomotrice progressive, paralysie générale progressive. La maladie de Paget est systématique, car elle envahit systématiquement presque tout le squelette, en s'y traduisant par des lésions qui sont identiques; elle est progressive, car, à l'instar des maladies dites progressives, elle poursuit presque fatalement son chemin. Voilà pourquoi, dans le sous-titre de cette leçon, j'ai ajouté un mot à la dénomination de l'ostéite déformante et je l'ai nommée *ostéite déformante progressive*.

Quant à la cause première des lésions, elle est livrée à des conjectures. L'hypothèse d'une lésion médullaire initiale avait été admise par Gilles de la Tourette et Marinesco, qui dans deux cas ont trouvé des altérations des cordons postérieurs de la moelle épinière. Mais Lévi, ayant étudié ces altérations dans un autre cas, n'y voit que des lésions séniles d'origine vasculaire. Hudelo et Heitz s'associent aux conclusions de Lévi et pensent également que ces lésions médullaires, quand on les trouve, ne peuvent expliquer les lésions osseuses. Chez notre malade, il n'y avait aucune lésion médullaire.

Les autres hypothèses : lésion vasculaire sanguine, état athéromateux de l'artère nourricière de l'os (Béclère), névrite interstitielle du nerf nourricier de l'os, ne paraissent pas suffisantes, et je conclus avec Hudelo et Heitz que nous ne connaissons pas la lésion génératrice des malformations osseuses de la maladie de Paget.

Pour Lannelongue<sup>1</sup> (qui a fait de la syphilis osseuse une étude approfondie), la maladie de Paget rentre dans le cadre de la syphilis. Fournier partage cette opinion<sup>2</sup>.

1. *Acad. de méd.*, 1905.

2. *Acad. de méd.*, 1903.

## § 5. MALADIE DE THOMSEN

**Description.** — La description de la maladie de Thomsen est de date récente. C'est en 1876 que le médecin de Kappeln (Sleswig) publia l'histoire de l'affection dont il souffrait et qui avait également frappé plusieurs membres de sa famille (ascendants). Il la désigne sous le nom de *spasmes toniques dans les muscles volontaires en conséquence d'une disposition psychique héréditaire*. Cette dénomination n'a pas été conservée, pas plus d'ailleurs que celle de *spasmes musculaires au début des mouvements volontaires* proposée par Ballet et Marie<sup>1</sup>. Cette dernière dénomination a toutefois le mérite de bien montrer le caractère essentiel de l'affection.

C'est en effet lorsque le malade commence à exécuter un mouvement qu'il éprouve subitement dans les muscles de la région mise en action une rigidité toute particulière qui pour quelques instants s'oppose à ce mouvement. Ainsi, veut-il marcher, veut-il saisir un objet, donner un coup de poing, brusquement les muscles de la jambe, de la main, du bras, entrent en contracture et restent comme figés sur place. Veut-il donner une poignée de main, il ne peut, pendant quelques instants, lâcher la main qu'il vient de saisir. Les mêmes troubles peuvent atteindre les muscles du cou, de la mâchoire, des yeux, de la langue. Dans ce dernier cas, la parole et la prononciation sont extrêmement gênées. C'est surtout à l'occasion des mouvements brusques, des mouvements commandés, comme c'est fréquemment le cas dans la vie militaire, que les spasmes acquièrent leur maximum d'intensité. Au bout de quelques secondes, la rigidité cesse et les mouvements reprennent peu à peu leur liberté; mais, à l'occasion d'une nouvelle cause, parfois insignifiante,

1. Ballet et Marie. *Arch. de neurol.*, 1885, n° 15.

les mêmes accidents se reproduisent pour disparaître également quelques instants après.

En examinant les muscles au moment où ils entrent en contraction, on constate qu'ils sont durs et très saillants; le volume des membres est plus considérable qu'à l'état normal, et, malgré cette hypertrophie apparente, la force musculaire est parfois diminuée. Les malades se fatiguent vite, et pour peu que leur affection soit arrivée à une période avancée, ils sont incapables de travaux nécessitant une force même modérée.

Tous les muscles striés peuvent être atteints, les muscles lisses sont toujours indemnes.

L'excitabilité mécanique des muscles (Erb) est très augmentée; la moindre pression, le moindre choc avec le marteau ou avec le bout du doigt, détermine un spasme des fibres musculaires touchées. L'excitabilité faradique et galvanique est également exaltée. Au début de l'excitation, le muscle se contracte énergiquement, puis, le courant continuant à passer, le muscle se détend peu à peu et se comporte ensuite vis-à-vis du réactif électrique comme un muscle normal.

L'excitabilité électrique et mécanique des nerfs est à peu près normale; les excitations isolées déterminent des contractions brèves et non persistantes, les excitations accumulées provoquent des contractions toniques et nettement persistantes. Cet ensemble de caractères fournis par l'exploration des nerfs et des muscles constitue la *réaction myotonique* d'Erb.

A côté de cas intenses et moyens, il en est d'autres qui sont légers et même frustes.

La maladie de Thomsen débute ordinairement dans l'enfance ou dans la jeunesse; elle a quelquefois une marche très lentement progressive, mais elle reste habituellement stationnaire, elle peut même rétrograder. Elle s'accompagne souvent de modifications du caractère: tristesse, hypochondrie, qui avaient fait supposer à Thomsen qu'il s'agissait là d'une psychose. Elle est fréquemment héréditaire et

elle coïncide avec des manifestations vésaniques, arthritiques, hystérisques, qui atteignent d'autres membres de la famille.

Le *diagnostic* en est ordinairement facile, étant donné le mode d'apparition et de disparition des spasmes qui la caractérisent: dans le *tabes dorsal spasmodique*, en effet, ces spasmes sont continus; ils manquent complètement dans la *paralyse pseudo-hypertrophique*; ils sont douloureux dans la *tétanie*; ils peuvent se montrer dans l'*hystérie*; mais dans ce dernier cas on a plutôt affaire à une véritable « diathèse de contracture » et les stigmates hystériques ne font presque jamais défaut.

Tous les traitements employés pour combattre la maladie de Thomsen sont restés sans effet; le massage et la gymnastique sont les moyens les plus utiles.

L'*anatomie pathologique* est fort incomplète, car aucun examen histologique des nerfs et des centres nerveux n'a encore été pratiqué.

Les recherches d'Erb, entreprises sur des fragments de muscles enlevés à des sujets vivants, ont permis de constater l'hypertrophie des faisceaux musculaires, l'arrondissement de leurs angles, la multiplication de leurs noyaux, l'aspect moiré et l'état vacuolé de certaines fibres musculaires. Les faisceaux primitifs qui constituent le faisceau secondaire, au lieu d'être rectilignes et parallèles comme à l'état normal, sont onduleux et comme enchevêtrés; enfin le tissu conjonctif interstitiel est ordinairement plus abondant qu'à l'état normal, beaucoup moins cependant que dans la paralyse pseudo-hypertrophique. Ces caractères retrouvés par hasard sur les muscles d'un cadavre ont permis un jour à Erb de poser un diagnostic rétrospectif.

#### § 6. DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

**Discussion.** — En décrivant les maladies de la moelle épinière, j'ai déjà dit, au sujet de l'atrophie musculaire progressive, que les troubles et les altérations qui inté-

ressent le système musculaire doivent être divisés en deux grandes classes. Nous avons étudié la première classe avec les maladies du système nerveux, et nous avons vu que les atrophies musculaires qui sont associées aux lésions des cornes antérieures de la moelle (amyotrophies myélopathiques) n'ont parfois que la valeur d'un épiphénomène et revêtent dans d'autres cas toute l'importance d'une entité morbide.

Actuellement, nous allons nous occuper des maladies primitives du système musculaire, c'est-à-dire des maladies qui ne semblent relever que du muscle et nullement du système nerveux; au nombre de ces maladies sont : la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique (type Duchenne) et la myopathie atrophique progressive (type Landouzy-Déjerine). Je dis que ces maladies paraissent indépendantes de lésions des centres nerveux, et cependant, quand on voit la symétrie, la marche progressive et l'évolution presque systématique des lésions musculaires, on ne peut s'empêcher d'émettre quelques hypothèses relativement à l'existence de lésions du système nerveux. On peut se demander avec Vulpian si ces myopathies dites primitives ne sont pas comparables aux atrophies musculaires réflexes, d'origine articulaire, avec intégrité apparente du système nerveux, et s'il n'existe pas dans tous ces cas, « comme cause instigatrice du travail morbide dont les muscles deviennent le siège, un affaiblissement ou un trouble du pouvoir trophique des cellules motrices de la moelle épinière<sup>1</sup> ». Il ne faut pas se presser, dit Raymond<sup>2</sup>, de conclure des faits négatifs, et dire que le système nerveux est sain, parce qu'on ne trouve aucune trace de myélite ou d'atrophie cellulaire. Il semble plus rationnel de penser qu'il a peut-être existé, à l'époque où se complète et s'achève le système nerveux central, un trouble quelconque qui a mis obstacle à son évolution régulière et qui produit une déviation de conformation, à mesure que le sujet avance en âge.

1. Vulpian. *Maladies du système nerveux*, 1886, t. II.  
2. *Anatomie patholog. du système nerveux*, 1886, p. 343.

Les prévisions de Raymond se sont complètement réalisées, et, comme je l'ai indiqué dans les *Maladies de la moelle*, « il n'existe pas de ligne de démarcation infranchissable entre les amyotrophies progressives familiales et l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. Les différents types d'atrophie musculaire progressive ne sont que des variantes d'une même entité morbide<sup>1</sup>. »

Quoi qu'il en soit, considérons encore comme primitives les myopathies que nous allons actuellement décrire.

À côté de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), Leyden, le premier, a signalé une forme d'atrophie musculaire débutant par les membres inférieurs, pouvant gagner les membres supérieurs, et s'accompagnant souvent de pseudo-hypertrophie: amyotrophie d'origine familiale très probablement due à une lésion des muscles eux-mêmes. Dès lors, d'autres observations analogues se multiplient. Mœbius insiste sur les cas signalés par Leyden, Eichorst de son côté signale un cas d'atrophie musculaire d'origine myopathique à début fémoro-tibial et sans pseudo-hypertrophie; Zimmerlin décrit un cas d'atrophie musculaire familiale d'origine myopathique, ayant débuté par l'épaule et ayant gagné les membres inférieurs. En 1884, Erb réunit en un seul groupe toutes ces variétés, il regarde la pseudo-hypertrophie comme un phénomène contingent qui peut exister ou manquer, et il ajoute que le début de la maladie par telle ou telle partie du corps ne suffit pas pour faire considérer ces amyotrophies comme autant de maladies distinctes. Enfin Erb insiste sur l'apparition précoce de ces atrophies musculaires auxquelles il ajoute la dénomination de *forme juvénile*. L'année suivante, Landouzy et Bejerine publient un mémoire sur la *myopathie atrophique progressive* débutant par la face (*type facio-scapulo-huméral*), mais ils se refusent à en faire une variété de la forme juvénile d'Erb; pour eux, il s'agit d'une maladie distincte pouvant apparaître quelquefois à l'âge adulte.

1. Raymond. *Clin. des mal. du système nerveux*, 1900, p. 254.

Enfin, il y a des formes de transition, qui présentent comme les atrophies musculaires précédentes une origine souvent familiale, mais qui débutent par les *pieds*, gagnent les jambes, puis les *mains*, s'accompagnent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence : c'est le *type Charcot-Marie*. Pour ces auteurs, il s'agirait, non plus d'une myopathie primitive, mais d'une affection médullaire ou névritique. On peut en dire autant de la forme *fémorale héréditaire* avec griffe des orteils décrite par Brossard. Il ne faudrait pas croire toutefois que dans ces derniers cas l'atrophie musculaire ne puisse jamais s'accompagner de pseudo-hypertrophie, car Bidard et Rémond ont publié en 1892 une observation dans laquelle certains muscles étaient manifestement augmentés de volume.

En 1891, Erb est revenu sur cette question et a réuni tous ces cas sous le nom de *dystrophie musculaire progressive*. Il a montré à ce propos que le processus histologique est le même, qu'il y ait ou non hypertrophie. Bien plus, dans un même muscle on peut noter des lésions hypertrophiques et des lésions atrophiques, de sorte que le volume du muscle peut être normal alors qu'en réalité le muscle tout entier est malade. Quelle que soit la variété de dystrophie musculaire progressive à laquelle on ait affaire, les lésions, dit Erb, évoluent toujours de la même façon. Dans un premier degré, on constate l'hypertrophie des fibres musculaires avec prolifération des noyaux, puis les fibres se divisent et se fragmentent, tandis que le tissu conjonctif interstitiel présente quelques indices d'irritation. Le second degré est caractérisé par l'atrophie des fibres musculaires, qui peu à peu disparaissent ; à ce moment le tissu conjonctif prolifère franchement, et la paroi des vaisseaux s'épaissit. Enfin, dans une troisième période, le tissu conjonctif s'infiltré de graisse, de sorte qu'à un moment donné le muscle est remplacé par un tissu scléreux plus ou moins chargé de graisse : de là, atrophie ou hypertrophie musculaire apparentes.

Ces lésions, on le voit, absolument distinctes de l'atrophie musculaire progressive d'origine myélopathique, légitime-

raient à elles seules la distinction qu'on a établie entre ces deux groupes d'atrophie musculaire. Au contraire, les diverses variétés d'atrophie musculaire d'origine myopathique que je viens de passer en revue sont reliées entre elles par des liens tellement étroits qu'il y a lieu, au point de vue nosographique, de les réunir sous la dénomination proposée par Erb : *dystrophie musculaire progressive*.

Cependant, des observations publiées en 1891 et en 1895 par Werndig et par J. Hoffmann semblent vraiment mettre un trait d'union entre les deux grandes classes d'atrophies musculaires progressives ; elles consacrent l'existence d'une atrophie musculaire progressive à la fois *myélopathique* et *familiale*. Cette variété débute dans la première enfance, le plus souvent dans la première année de la vie, et d'une manière insidieuse, sans convulsions et sans fièvre. La force et l'étendue des mouvements des membres inférieurs diminuent, et les muscles du dos sont atteints de parésie motrice ; les membres supérieurs, les muscles de la nuque et du cou sont envahis secondairement, après des mois et des années. La mort arrive au bout de quatre à cinq ans, causée par une affection respiratoire intercurrente. L'autopsie révèle « l'existence d'une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, sur toute la hauteur du névraxe, avec maximum d'intensité dans les renflements cervical et lombaire, avec atrophie très prononcée des racines antérieures ; dégénération semblable, mais beaucoup moins intense, des fibres nerveuses des nerfs moteurs sensitifs et mixtes ; enfin atrophie corrélative des muscles, et adiposité interstitielle, sans hypertrophie et sans pseudo-hypertrophie de fibres musculaires<sup>1</sup> ».

Mais, en clinique, deux de ces variétés se détachent : 1° la paralysie pseudo-hypertrophique ; 2° la myopathie atrophique progressive (type Landouzy et Dejerine) ; ce sont elles que nous étudierons en détail.

1. Raymond. *Clin. des mal. du système nerveux*. 1900, p. 247.

## § 7. PARALYSIE MUSCULAIRE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE

**Étiologie.** — La *paralysie musculaire pseudo-hypertrophique*<sup>1</sup> est une maladie de l'enfance; elle débute parfois avant que l'enfant ait commencé à marcher ou dans les premières années; on peut se demander si ce n'est pas là un début apparent et si le début réel ne remonte pas à la vie fœtale. Dans quelques cas, la maladie se déclare à un âge plus avancé, à 6 et 8 ans, même à 14 et 15 ans, rarement plus tard. Elle est plus fréquente chez les garçons que chez les filles, et il n'est pas rare de voir plusieurs enfants d'une même famille atteints de cette maladie.

**Anatomie pathologique.** — L'hypertrophie du système musculaire n'est qu'apparente, la fibre musculaire disparaît pour faire place à des éléments conjonctifs et graisseux. L'examen histologique des muscles a pu être fait sur le vivant, grâce à des parcelles musculaires enlevées au moyen d'un harpon. On voit que la fibre musculaire a presque complètement disparu<sup>2</sup> et est remplacée par du tissu cellulo-graisseux. Ainsi que nous l'avons dit plus haut, la lésion musculaire suit dans son évolution la marche suivante: hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel, accumulation de cellules adipeuses interstitielles, et atrophie simple des fibres musculaires; le tissu adipeux se substitue au tissu musculaire, et le tissu musculaire ne subit qu'exceptionnellement la dégénérescence granulo-graisseuse. A sa première phase la lésion est plutôt scléreuse, à sa seconde phase elle est surtout graisseuse.

Les altérations nerveuses, les lésions médullaires, qu'on a signalées jusqu'ici dans quelques observations, paraissent être secondaires ou indépendantes, elles n'enlèvent rien à l'autonomie des lésions musculaires.

1. Duchenne (de Boulogne). *Arch. gén. de méd.*, 1868.

2. Damaschine. *Gaz. des hôp.*, 22 août 1882.

L'*hypertrophie apparente* du muscle contraste singulièrement avec le petit volume des tendons. A côté des muscles qui forment un relief considérable, d'autres sont atrophiés.

**Description.** — Ce qui caractérise cette maladie, c'est: 1° un accroissement exagéré du volume de certains muscles qui paraissent hypertrophiés alors qu'ils ne le sont pas; 2° une diminution graduelle de la contractilité volontaire qui aboutit à l'abolition complète des mouvements. Mais il ne faut pas croire que ces deux symptômes soient forcément associés et que la faiblesse musculaire augmente avec le volume du muscle; en réalité, la diminution du mouvement est proportionnelle à la quantité de fibres musculaires disparues; mais, pendant que ces fibres musculaires disparaissent, le volume du muscle peut subir toutes les variations possibles; il est souvent accru par l'addition d'éléments étrangers, mais il est parfois amoindri<sup>1</sup>.

La maladie *débute* presque toujours par les muscles du mollet, qui deviennent saillants et forment parfois un *relief considérable*; puis, dans sa marche *ascendante et symétrique*, la lésion atteint successivement les muscles sacro-lombaires, le deltoïde, les muscles fessiers, le carré des lombes, le tenseur du fascia lata, le grand dentelé, les muscles de l'abdomen, de l'omoplate, les adducteurs et fléchisseurs de la cuisse, etc.<sup>2</sup>. L'enfant paraît avoir une musculature d'athlète.

Les muscles, augmentés de volume, sont tantôt fermes, tantôt mous, ce qui tient à la prédominance du tissu scléreux ou du tissu adipeux.

Le volume exagéré des muscles atteints de sclérolipomatose fait un singulier contraste avec les muscles atrophiés. L'atrophie peut survenir aux périodes avancées dans des muscles qui étaient précédemment très volumineux, mais elle est quelquefois précoce, elle peut même atteindre

1. Kelsch. *Art. Muscle. Nouv. Dict. de méd. et de chir.* — Straus. *Art. Muscle. Dict. encycl. des sciences méd.*

2. Hamon. *Paralysie pseudo-hypertrophique*. Th. de Paris, 1885.

*d'emblée* certains muscles, surtout le grand dorsal, le grand pectoral, les muscles du bras.

Enfin, il y a des cas où la maladie existe, fonctionnellement parlant, sans qu'on puisse constater dans les muscles ni hypertrophie, ni atrophie. La pseudo-hypertrophie n'est donc pas, on le voit, le symptôme caractéristique et pathognomonique de cette maladie; « dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout » (Marie).

La déperdition du mouvement affecte une marche assez spéciale qui devient l'origine d'*attitudes caractéristiques*. Au début, alors que peu de fibres musculaires sont encore compromises, c'est une simple faiblesse; les enfants courent moins et tombent facilement. Plus tard, dans la station debout, le malade prend une attitude spéciale, il a une démarche de canard; il paraît déhanché, il écarte les jambes et il incurve le dos en arrière, afin de rétablir l'équilibre; en effet, les muscles extenseurs du tronc, augmentés de volume mais affaiblis, ne pouvant plus s'opposer à la chute du corps en avant, le malade porte autant que possible ses épaules en arrière. Quand les muscles des membres inférieurs et ceux de la masse sacro-lombaire sont très affaiblis, le malade couché qui veut se relever éprouve de grandes difficultés et se livre pour exécuter ce mouvement à une série de manœuvres, dans le but de faire avec ses bras ce qu'il ne peut plus faire avec les muscles des jambes et du tronc.

Pour se lever, le sujet qui est couché commence à se mettre à plat ventre, ce qui est déjà difficile, puis avec ses mains il soulève son corps et ramène le tronc en arrière de façon à prendre la position accroupie; il s'agit maintenant de se lever: les deux jambes sont étendues pendant que les bras appuyés sur le sol soutiennent le tronc; puis les mains se rapprochent des pieds, atteignent le genou et prennent un point d'appui de plus en plus élevé, le malade grimant pour ainsi dire après lui-même.

Les pieds sont le siège de *déformations* fréquentes: c'est

l'équin bilatéral et l'extension forcée des premières phalanges.

Dans quelques cas, la face a participé à la parésie musculaire (bouche béante, ouverture incomplète des paupières).

**Marche. — Diagnostic.** — La paralysie musculaire pseudo-hypertrophique débute sans fièvre et sans douleur, mais on constate fréquemment un retard intellectuel. Les symptômes marchent très lentement, les réflexes tendineux sont longtemps conservés, les muscles ne sont pas atteints de secousses fibrillaires, les reliefs musculaires n'atteignent leur apogée qu'après une ou deux années et la période paralytique survient progressivement. Il y a parfois, au moment où l'hypertrophie apparente est confirmée, un *temps d'arrêt* dans la maladie, une rémission qui peut durer plusieurs années. Mais la marche *progressive* de la maladie est presque fatale, la destruction du muscle et l'impuissance musculaire deviennent générales, et le malade, ne pouvant plus quitter son lit, est absolument immobilisé par la paralysie.

Toutes les autres fonctions se font bien, et néanmoins le malade finit à la longue par tomber dans le marasme, ou bien il est emporté par une maladie intercurrente (bronchite, pneumonie).

La paralysie musculaire pseudo-hypertrophique a une durée moyenne de 10 à 18 ans; une plus longue durée est exceptionnelle.

L'atrophie musculaire progressive, la paralysie infantile, la paraplégie, ne seront pas confondues avec la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique dont les signes sont caractéristiques. Jusqu'à nouvel ordre, il faut séparer de la paralysie pseudo-hypertrophique quelques cas d'hypertrophie musculaire *vraie*, survenue chez des adultes et n'offrant que des points de contact bien éloignés avec la maladie que nous venons de décrire.

La maladie de Thomsen s'accompagne, il est vrai, d'hypertrophie musculaire, mais jamais d'atrophie. La raideur des muscles, qui la caractérise, n'apparaît qu'au début des mou-

vements volontaires; bientôt elle cesse et le malade peut alors faire usage de ses membres comme à l'état normal; jamais on ne constate chez les sujets qui en sont atteints ni pieds bots ni déformations des membres.

La *faradisation* paraît être le *traitement* le plus efficace de la paralysie pseudo-hypertrophique. L'ingestion de thymus ou d'extrait de thymus est tout à fait indiquée (Pitres).

#### § 8. MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE

Après avoir merveilleusement étudié l'atrophie musculaire progressive de l'adulte, Duchenne avait observé une atrophie musculaire progressive de l'enfance; il avait bien vu que cette amyotrophie de l'enfance présente des caractères spéciaux, il avait bien vu qu'elle débute presque toujours par la face et qu'elle donne au petit malade un facies particulier; mais, malgré ces signes distinctifs et bien d'autres encore, il avait cru que cette amyotrophie progressive de l'enfance n'était qu'une variété de l'atrophie musculaire progressive type, ayant l'une et l'autre leurs lésions primitives et caractéristiques dans les cornes antérieures de la substance grise de la moelle.

Mais, à la suite d'importants travaux, Landouzy et Dejerine<sup>1</sup> ont démontré que cette amyotrophie de l'enfance n'est nullement une variété de l'atrophie musculaire progressive, comme on le croyait avant eux; ils en ont groupé les symptômes, ils y ont ajouté des signes nouveaux, ils en ont étudié les lésions, ils ont démontré que c'est une maladie des muscles et non pas une maladie de la moelle, et finalement ils en ont fait une entité morbide distincte qu'ils ont classée

1. Landouzy et Dejerine. *Revue de méd.*, février et avril 1885, décembre 1886. — Marie et Guinon. *Revue de méd.*, octobre 1885. — Ladame. *Revue de méd.*, octobre 1856. — Florand. *Arch. gén. de méd.*, octobre et novembre 1886.

sous la dénomination de *myopathie atrophique progressive*. Il s'agit donc ici, du moins jusqu'à preuve du contraire, d'une myopathie et non d'une myélopathie.

**Description.** — La *myopathie atrophique progressive* peut apparaître à tous les âges, mais la seconde enfance est son moment de prédilection. Chez l'enfant, elle s'annonce toujours par une atrophie plus ou moins accentuée des muscles de la face. L'atrophie des muscles orbiculaires palpébraux et labiaux donne à la physionomie une expression particulière<sup>1</sup>; quand le visage est au repos, l'enfant a un air béat, hébété, indifférent; ses lèvres sont saillantes, le front est absolument lisse; dans les différents mouvements que fait le visage, on constate que l'occlusion des paupières est incomplète; dans l'acte du rire, la fente buccale s'élargit fortement et le malade rit *en travers*.

Les muscles innervés par le facial sont les seuls muscles de la tête atteints par l'atrophie (muscles de l'expression), et ils sont pris presque simultanément. Les mouvements diminuent à mesure que l'atrophie fait des progrès, mais il n'est question ici que d'atrophie et nullement de paralysie.

La marche de l'atrophie faciale est très lente; elle met des années à se développer et ce n'est qu'après cette longue période que l'atrophie atteint d'autres muscles du corps.

Après la face, les muscles de l'épaule et du bras sont ceux qui s'atrophient les premiers, et, ici comme pour la face, le début est insidieux, la marche très lente, symétrique, sans aucun trouble de sensibilité ou de paralysie. La topographie particulière des atrophies à cette période de la maladie réalise le type *facio-scapulo-huméral*. Les muscles de l'avant-bras et de la main s'atrophient très tardivement; puis vient l'atrophie des muscles des membres inférieurs.

Dans cette maladie, les muscles ne présentent jamais ni hypertrophie ni pseudo-hypertrophie. La rétraction du tissu

1. Landouzy. Le facies myopathique. *Soc. méd. des hôp.* Bulletin, octobre 1888.

musculaire produit parfois sous la peau une corde saillante. On ne constate pas de contractions fibrillaires des muscles, et la contractilité électrique, normale comme qualité, ne diminue que comme quantité, parallèlement aux progrès de l'atrophie. Les réflexes tendineux persistent longtemps; il n'y a pas de troubles trophiques.

Tel est le tableau le plus habituel de la maladie ayant débuté chez l'enfant. Quand la maladie débute chez l'adulte, ce qui est beaucoup plus rare, les symptômes sont les mêmes: la localisation des atrophies présente seule quelque différence. Suivant les muscles envahis, il y a un type facio-scapulo-huméral, un type scapulo-huméral et un type fémoro-tibial.

Comme *lésions anatomiques*, le système nerveux ne présente aucune altération; les muscles sont atteints surtout d'atrophie pure et simple sans altération appréciable du sarcolemme. Quelquefois, cependant, on constate de la cirrhose interfasciculaire, mais il s'agit alors d'une cirrhose atrophique, de même que dans la paralysie pseudo-hypertrophique, c'est la cirrhose hypertrophique qui prédomine.

Les tendons empiètent quelquefois sur le corps du muscle: c'est ce qui explique la corde qu'on constate chez certains malades au voisinage des insertions tendineuses.

Pour expliquer le mode d'envahissement des muscles, Babinski<sup>1</sup> a émis l'hypothèse que les muscles les premiers développés seraient les premiers atteints par la maladie.

Comme *lésions accessoires* ou consécutives à l'atrophie des muscles, Dejerine<sup>2</sup> a signalé l'aplatissement antéro-postérieur du thorax, Hallion<sup>3</sup> la fréquence des fractures spontanées, et Marie la diminution considérable du diamètre antéro-postérieur du crâne, contrastant avec l'augmentation du diamètre transverse.

1. Babinski. *Soc. de biol.*, 1888.

2. Dejerine. *Soc. de biol.*, 27 juin 1891.

3. Hallion. *France méd.*, 20 novembre 1891.

D'après la description de la maladie, on voit qu'on ne peut la confondre ni avec l'atrophie musculaire progressive (type Duchenne), (type Vulpian), ni avec la paralysie infantile, qui toutes deux épargnent la face.

Son pronostic est grave, mais sa marche est extrêmement lente. L'hérédité collatérale ou directe est la seule notion pathogénique qui nous soit connue.