

aucun trouble du côté de la vessie et du rectum; température normale, pouls 120; tuméfaction de la rate. L'œdème, la dyspnée et la cyanose augmentent d'intensité. Onctions mercurielles (2 à 5 par jour). Amélioration. Après 8 jours, la malade parvient à mouvoir les jambes et à soulever légèrement les bras. La motilité commença à réapparaître dans l'épaule; les œdèmes diminuent. On interrompt le traitement. Aussitôt exacerbation aiguë de la paralysie; les symptômes bulbaires et les œdèmes reparaisent. La déglutition est difficile; cyanose intense, bronchite, râles muqueux, expectoration difficile, oppression, embryocardie. On donne des excitants, et on recommande une nouvelle série d'onctions mercurielles (de 8 jours comme précédemment). Les symptômes suivent une marche régressive; la malade parvient à plier la jambe jusqu'à former un angle droit avec la cuisse. L'épaule, le bras, l'articulation du coude acquièrent une parfaite mobilité; les œdèmes ont disparu. La malade peut à certains moments élever la tête. Réflexes tendineux = 0. Nouvelle interruption du traitement. L'amélioration continue, les mouvements sont assez libres, même ceux du tronc et de la tête; les contractions mimiques réapparaissent, la malade peut avancer les lèvres en pointe, la langue redevient un peu mobile, la salivation et l'hypersécrétion sudorale sont très réduites (atrophie des bras et des jambes). L'excitabilité électrique était normale au début; actuellement la réaction du muscle au courant faradique diminue jusqu'à devenir presque nulle (bras et jambes). Réaction de dégénérescence partielle (péronier). Traitement: courant galvanique, bains chauds, salipyrine, expectorants, excitants, 4 séries de frictions mercurielles. L'enfant, dont l'état s'est notablement amélioré, est reprise par ses parents après 6 semaines de séjour à l'hôpital.

Pronostic. — On voit, par ce qui précède, que l'évolution de la maladie chez les enfants n'est pas tellement défavorable. Sur 7 cas observés, on a constaté 5 fois la mort après une durée de 6 à 14 jours, et 3 fois la guérison au bout de plusieurs mois.

Il est à remarquer que, lorsque la maladie est terminée par la guérison, l'accalmie est survenue après l'apparition de phénomènes bulbaires très graves, qui dans le dernier cas décrit par nous ont reparu d'une façon intermittente avec tout le cortège des manifestations morbides et ont fait craindre à plusieurs reprises une issue fatale.

Traitement. — Suivant Oppenheim et Strümpell, on ne peut rien attendre du traitement dérivatif qui a été souvent proposé (ferrum candens, ventouses sèches); ces auteurs conseillent par contre des frictions à l'onguent gris que nous avons pratiquées également et qui nous ont donné chez notre sujet d'excellents résultats. Les médicaments internes n'ont guère d'action; on a essayé souvent l'ergotine, l'iodure de potassium, l'antipyrine, la salipyrine, mais avec des résultats incertains. Les bains chauds et les douches tièdes, le massage (éventuellement le massage vibratoire), le courant galvanique, employés dès le début, ont une influence favorable. Enfin le traitement symptomatique par les excitants, les cordiaux et les expectorants devient rapidement indispensable, notamment dès l'apparition des phénomènes bulbaires. Comme traitement ultérieur, on peut recommander les eaux thermales et salines, les eaux renfermant de l'acide carbonique: Wildbad, Gastein, Teplitz, Plombières.

XXXII

AMYOTROPHIES CHRONIQUES PROGRESSIVES

PAR LE D^r HAUSHALTER

Professeur agrégé, chargé de la clinique infantile à la Faculté de Nancy.

Les amyotrophies chroniques progressives de l'enfance affectent dans un très grand nombre de cas la forme familiale et héréditaire: elles constituent dans le cadre des maladies familiales du système nerveux un groupe bien tranché, dans lequel se distinguent par leur aspect clinique, quelquefois par leurs lésions, des types plus ou moins définis. L'altération primitive qui aboutit à l'atrophie musculaire paraît siéger, suivant les types, dans les cellules des cornes antérieures, les nerfs périphériques, ou dans le muscle lui-même: l'origine, la raison d'être de ces altérations systématisées demeurent obscures ici, comme dans la plupart des maladies familiales. Il existe entre les diverses formes d'amyotrophies, et même entre certaines amyotrophies et d'autres affections familiales du système nerveux, des termes de transition rendant difficile la délimitation des frontières qui demeurent provisoires. Aussi, pour rester conforme au plan de cet ouvrage, nous bornerons-nous, en l'état actuel de la question, à l'exposition des faits, sans entrer dans des discussions théoriques qui, faute de bases étiologiques, anatomo-pathologiques et embryologiques certaines, demeureraient stériles.

AMYOTROPHIES CHRONIQUES PROGRESSIVES
D'ORIGINE NEURITIQUE ET SPINALE¹

Amyotrophie type Charcot-Marie, type péronier de l'atrophie musculaire progressive (Footh), atrophie musculaire progressive d'origine névritique (Hoffmann), névrite hypertrophique de l'enfance (Dejerine).

Il existe dans les amyotrophies progressives de l'enfance un groupe cliniquement distinct où l'atrophie ressortit à des lésions névritiques ordinairement associées à des lésions médullaires; dans ce groupe, deux types se détachent plus nettement, ce sont: l'*atrophie musculaire, de Charcot-Marie*; et la *névrite hypertrophique de l'enfance, de Dejerine et Sottas*.

⁽¹⁾ Les indications bibliographiques les plus importantes relatives à ces amyotrophies se trouvent dans les mémoires de Marinesco. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1894, p. 94 et de Dejerine. *Revue de méd.*, 1896, p. 881.

I. — AMYOTROPHIE DU TYPE CHARCOT-MARIE

Les premiers faits de ce genre furent observés par Eulenburg (1856) sur deux frères, par Friedreich (1875), par Eichhorst (1875), par Hammond (1881), puis par Ormerod (1884) et par Schultze (1884), qui font connaître plusieurs cas étudiés chez des enfants d'une même famille.

En 1886, paraissent les travaux importants de Charcot et Marie et de Footh : c'est Charcot et Marie qui firent la première description méthodique et détaillée de cette affection et qui isolèrent nettement des myopathies ce type, auquel ils donnèrent le nom de *forme particulière d'atrophie musculaire, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains* ; Footh à la même époque l'appela *type péronier de l'atrophie musculaire progressive* ; puis viennent les mémoires ou les thèses de Brossard (1886), de Herringham, de Hoffmann (1889), qui désignent la maladie sous le nom d'*atrophie musculaire progressive neurotique*, de Vizioli (1889), de Sachs (1890), de Dubreuilh (1890), de Bernhardt (1895), de Roth (1895), de Déjerine (1896), etc.

Symptômes. — L'*atrophie musculaire* envahit d'abord les pieds et les jambes ; ce n'est qu'au bout de quelques années qu'elle atteint les membres supérieurs, les mains d'abord, les avant-bras ensuite ; d'après plusieurs exemples rapportés par Hoffmann, il est prouvé cependant que la maladie peut commencer par les mains.

Les muscles des jambes sont souvent frappés dans leur ensemble : la jambe prend alors une forme cylindrique ; quelquefois les péroniers seuls sont atrophiés aux membres inférieurs. Les pieds sont tombants, peu ou pas déviés quand ils ne reposent pas sur le sol ; dans la station debout, ils se placent en varus ou en valgus. Certains muscles de la cuisse, en particulier le vaste interne, peuvent à un moment donné participer à l'atrophie ; cette atrophie du vaste interne, combinée à l'atrophie de la jambe, détermine au-dessus et au-dessous du condyle interne du fémur des creux qui ont été l'origine du nom d'*atrophie en jarretière*.

L'atrophie des éminences thénar, hypothénar et des interosseux amène la déformation caractéristique de la *main en griffe*.

Les muscles du tronc, des épaules, de la face, demeurent intacts ; l'intégrité complète ou partielle des muscles de la racine des membres contraste avec l'atrophie de leurs extrémités.

On observe au plus haut degré la démarche spéciale en rapport avec la paralysie des extenseurs du pied, connue sous le nom de *steppage*. Dans la station debout les malades ne peuvent demeurer immobiles ; aussi, pour se tenir en équilibre, sont-ils obligés de constamment piétiner sur place.

Les muscles en voie d'atrophie, surtout les muscles des éminences thénar et hypothénar, sont le siège de *contractions fibrillaires* d'ailleurs peu intenses. Les *réflexes tendineux* diminuent, puis disparaissent au fur et à mesure que les muscles s'atrophient.

Très souvent apparaissent, surtout dans les muscles des cuisses, des

crampes musculaires, réveillées par les mouvements volontaires énergiques.

Dans les muscles les plus légèrement atteints, la *contractilité électrique* est diminuée ; l'excitabilité galvanique et faradique est abolie dans ceux où l'atrophie est très prononcée ; dans les muscles où l'atrophie n'a pas encore atteint un degré très prononcé, on peut constater les signes de la réaction de dégénérescence.

Les parties affectées sont d'ordinaire le siège de troubles vaso-moteurs intenses : les pieds et les jambes présentent une coloration bleuâtre avec marbrures étendues ; on peut observer quelquefois, au niveau du membre atrophié, de l'adipose locale ou un abaissement prononcé de la température.

Les *troubles de la sensibilité* ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de la maladie ; ils manquent souvent, mais ils peuvent dans certains cas exister à un degré plus ou moins prononcé ; dans des observations de Charcot, de Marie, d'Eichhorst, de Footh, de Hänel, etc., il existait des douleurs rappelant celles de l'ataxie locomotrice ; quelquefois on a constaté dans les membres atteints de l'anesthésie à la douleur et à la température.

L'affection est lentement progressive ; une fois installée, elle ne paraît pas avoir de tendance à rétrocéder ; elle peut persister de longues années, depuis l'enfance jusqu'à l'âge mûr, sans que la santé cesse d'être parfaite ; cependant les malades arrivent rarement à un âge avancé ; la mort est due, non pas à un envahissement progressif de la maladie, mais généralement à une complication pulmonaire.

Étiologie. — La maladie débute ordinairement dans l'enfance, vers l'âge de 4 ans, plus rarement dans l'adolescence, plus rarement encore à l'âge adulte ; elle existe souvent chez plusieurs frères et sœurs, quelquefois chez les ascendants ; la mère et les 14 frères et sœurs du malade observé par Dubreuilh étaient atrophiés ; la mère, l'oncle, la grand'mère maternelle et le bisaïeul d'un atrophique du type Charcot-Marie, observé par Déjerine, avaient été atteints de la même affection ; dans une observation de Hänel, la maladie avait existé dans 4 générations successives, et comprenait 25 cas.

Anatomie pathologique. — Il n'existe guère jusqu'ici qu'un très petit nombre d'autopsies dans des cas d'amyotrophie de la forme Charcot-Marie (Virchow, Friedreich, Dubreuilh, Marie et Marinesco). Les lésions les plus constantes sont celles des nerfs périphériques et des cordons postérieurs.

Les lésions des cordons postérieurs affectent la même topographie et présentent le même aspect que dans le tabes. Dans le cas étudié anatomiquement par Marinesco, l'altération s'étendait depuis la partie inférieure de la moelle jusqu'aux noyaux des cordons de Goll et de Burdach ; il existait comme dans le tabes une dégénération des zones de Lissauer, une atrophie des fibres des cornes postérieures et du réseau fibrillaire des colonnes de Clarke avec intégrité des cellules de ces colonnes ; le faisceau fondamental du cordon postérieur était indemne ; les altérations des racines postérieures étaient proportionnelles à celles du cordon postérieur. Dans le cas de Dubreuilh les lésions spinales limitées au cordon de Goll étaient minimales. Dans le cas de Marinesco les cornes antérieures présentaient des altérations très nettes de leurs cellules ; Hoffmann prétend que les préparations du cas

de Friedreich, examinées ultérieurement, ont montré également des lésions de la substance grise antérieure : aussi Marinesco se demande-t-il si ces lésions de la corne antérieure ne jouent pas un rôle prépondérant dans la pathogénie de l'amyotrophie.

Les lésions des nerfs périphériques vont en diminuant des ramifications périphériques vers la moelle ; très accentuées, elles déterminent souvent une disparition presque complète des fibres nerveuses ; elles sont caractérisées par une prolifération très marquée du tissu interstitiel et de la gaine lamelleuse du nerf ; l'intégrité des racines antérieures a été plusieurs fois notée ; aussi Marinesco tend-il à admettre que les lésions constatées dans la corne antérieure sont primitives et ne dépendent pas d'une névrite ascendante. Pour le même auteur, l'amyotrophie du type Charcot-Marie ressortirait à une affection des neurones moteurs et des neurones sensitifs directs : la cause pathogène agirait sur l'origine des neurones, cellules nerveuses, et sur leurs prolongements : les nerfs périphériques seraient lésés d'une façon primitive par l'action de cette cause pathogène et, d'une façon secondaire, consécutivement aux altérations des neurones. Les cas incontestables où les troubles de la sensibilité font complètement défaut permettraient de supposer que l'affection débute par les neurones moteurs ; les lésions du corps du neurone expliqueraient aussi l'incurabilité de la maladie ; on sait combien est grande l'aptitude à la régénération des nerfs périphériques, à la condition que les centres trophiques soient intacts. D'ailleurs, au point de vue de la pathologie générale, la transmission héréditaire et la nature familiale de cette maladie s'accorderaient mal, d'après Marinesco, avec une affection primitive des nerfs périphériques, sans lésions de leurs centres trophiques.

Diagnostic. — Dans les cas types, lorsque la maladie, après avoir débuté dans l'enfance avec son caractère familial et héréditaire, présente l'appareil symptomatique habituel, prédominance marquée de l'atrophie aux extrémités, tremblements fibrillaires, réaction de dégénérescence, le diagnostic est facile. Lorsque le caractère familial ou héréditaire est absent, lorsque le début de la maladie est tardif, le diagnostic devient quelquefois très difficile, sinon impossible ; certaines polynévrites à marche progressive et lente, débutant par les extrémités des membres inférieurs ou supérieurs, peuvent réaliser quelquefois presque complètement le syndrome de l'amyotrophie Charcot-Marie. Il semble même que la myopathie primitive puisse dans certains cas simuler l'amyotrophie névritique progressive : Oppenheim et Cassirer (*Berlin. Gesellsch. für Psych. und Nerven.*, 15 juillet 1896) virent se développer chez un homme de 42 ans une paralysie atrophique, chronique, progressive, qui se traduisit cliniquement par le tableau de la forme dite névritique de l'atrophie musculaire progressive : l'autopsie démontra l'intégrité du système nerveux central et périphérique.

Certaines atrophies familiales et héréditaires des extrémités se rapprochent de l'amyotrophie Charcot-Marie sans paraître se confondre avec elle : tels ces cas décrits par Bosc (*Presse médicale*, 1896, p. 497), où, chez 5 personnes d'une même famille, se développa, dans la première enfance, une

atrophie symétrique, atteignant à la fois les extrémités supérieures et inférieures ; cette atrophie rétrocéda aux membres inférieurs et s'accrut progressivement aux membres supérieurs ; elle existait sans trouble de la sensibilité, sans perte des réflexes, sans réaction de dégénérescence : il n'est pas possible de dire actuellement si ces cas doivent être attribués aux amyotrophies d'origine neurotique ou d'origine myopathique.

II. — AMYOTROPHIE NÉVRITIQUE DU TYPE DEJERINE-SOTTAS

Dejerine et Sottas (*Mém. de la Société de biologie*, 1895, p. 65) décrivent pour la première fois une affection de l'enfant, suivant eux non encore classée, et à laquelle en raison des lésions constatées par eux ils donnèrent le nom de *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* ; à cette affection ils rattachèrent une observation publiée antérieurement par Gombault et Mallet (*Arch. de méd. exp.*, 1889, p. 585) sous le titre de : *Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance*. Plus récemment Dejerine a fait connaître un cas nouveau de ce genre (*Rev. de méd.*, 1896, p. 881).

Symptomatologie. — Dans les rares cas connus, dont 2 concernent le frère et la sœur, les premiers symptômes de la maladie se sont montrés à 4, 7, 8 et 14 ans.

L'*atrophie musculaire*, à marche lente, progressive, symétrique, commence par les muscles des extrémités inférieures et atteint plus tard les extrémités supérieures ; elle diminue de la périphérie du membre au centre ; aux membres supérieurs elle peut réaliser le type Aran-Duchenne parfait avec la main simienne, ou la griffe cubitale. Au pied, l'équinisme est très marqué, le creux plantaire exagéré, les premières phalanges des orteils se placent en flexion dorsale ; le facial inférieur peut être intéressé. Dans les muscles des membres et de la face existent des *contractions fibrillaires* très prononcées ; les *réflexes tendineux* et cutanés sont abolis. La *contractilité galvanique* et *faradique* dans les muscles atrophiés est diminuée quantitativement. Aux membres supérieurs et aux membres inférieurs, il existe de l'*ataxie* des mouvements, qui rappelle absolument ce que l'on observe dans le tabes vulgaire : le malade, qui steppe par le fait de l'équinisme, lance aussi les jambes comme un ataxique ; dans l'obscurité, la marche devient impossible. Comme dans le tabes on constate le signe de Romberg.

Il existe des *troubles très marqués de la sensibilité* cutanée avec retard dans la transmission, diminuant de la périphérie au centre ; les douleurs fulgurantes sont très prononcées. Les *phénomènes oculo-papillaires*, caractérisés par du myosis, le signe d'Argyll-Robertson, du nystagmus dynamique, sont constants. Dans tous ces cas on a constaté de la *cypho-scoliose*. Les sphincters sont intacts.

Tous les nerfs accessibles à la palpation étaient augmentés de volume, durs, donnant au doigt une sensation analogue à celle que l'on éprouve en palpant les artères injectées à la cire sur le cadavre : ces altérations nerveuses étaient symétriques.

En résumé, les symptômes de cette forme d'atrophie sont ceux de

L'amyotrophie progressive des extrémités associée aux symptômes du tabes vulgaire, à de la cypho-scoliose et à une hypertrophie des troncs nerveux accessibles au palper.

L'évolution de la maladie est progressive : un des malades mourut à 58 ans, un autre à 44 ans ; dans un cas de Dejerine, le malade âgé de 20 ans présentait au complet les signes de la maladie.

Anatomie pathologique. — Elle repose sur deux autopsies, celle de MM. Gombault et Mallet et celle de Dejerine. Dans les deux cas, les lésions macroscopiques constatées furent identiques : hypertrophie très accusée des troncs nerveux des 4 membres, diminuant légèrement de la périphérie au centre ; hypertrophie considérable des racines antérieures et postérieures de la moelle, diminuant de bas en haut.

L'examen histologique révéla les altérations suivantes : atrophie simple des faisceaux musculaires primitifs ; névrite interstitielle, hypertrophique, des gros troncs nerveux diminuant progressivement de bas en haut. Dans les troncs nerveux des extrémités, les tubes nerveux ont disparu ; le tissu conjonctif péri, circum et intra-fasciculaire est très hyperplasié, les gaines lamelleuses sont très épaissies ; ces nerfs ont un diamètre double de l'état normal. La lésion est la même dans les nerfs cutanés et dans les nerfs intramusculaires des extrémités. Dans les racines antérieures et postérieures, chaque tube nerveux est entouré par une gaine de tissu conjonctif jeune, riche en cellules fusiformes ; les tubes présentent toutes les phases d'altération par lesquelles ils passent avant de disparaître : ils disparaissent peu à peu, étouffés par la prolifération conjonctive.

Dans la moelle, les altérations qui occupaient les régions postérieures étaient constituées par de la sclérose des cordons de Burdach diminuant de bas en haut, par de la sclérose des cordons de Goll partant de la région lombaire et remontant jusqu'à la région cervicale supérieure, où elle se limitait à la moitié postérieure de ces cordons ; les cellules de Clarke et les cellules des cornes antérieures étaient indemnes dans le cas de Dejerine ; dans le cas de Gombault et Mallet les cellules des cornes antérieures étaient altérées.

Les lésions, sauf l'hypertrophie des nerfs et des racines, sont les mêmes que dans l'amyotrophie progressive névritique précédemment décrite : aussi Bernhardt et Marinesco, se fondant sur les symptômes cliniques et les lésions observées, tendent-ils à admettre que la névrite hypertrophique et progressive de l'enfance rentre dans le cadre de l'atrophie familiale névritique. Pour Marinesco l'hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires serait une conséquence de l'évolution de l'affection et serait d'autant plus accusée que la maladie est de date plus ancienne : cette assertion est, d'après Dejerine, en opposition avec les données de l'anatomie pathologique générale, qui n'a jamais montré la sclérose atrophique devenant hypertrophique, et avec les données de l'observation clinique ; dans des cas très anciens d'amyotrophie familiale névritique, l'hypertrophie des nerfs et des racines n'est pas notée, tandis qu'elle existait dans le cas de Dejerine récemment publié, où l'affection remontait à une douzaine d'années.

Anatomiquement la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance

possède bien une place à part. La nature des lésions des nerfs périphériques, d'autant moins avancées qu'on se rapproche davantage de la moelle, la sclérose intense dans les nerfs, l'état presque embryonnaire des altérations dans les racines, la disposition de ces altérations, font supposer à Dejerine qu'il s'agit dans la névrite hypertrophique de l'enfance d'une *névrite interstitielle monotubulaire ascendante*, avec lésions médullaires consécutives : elle rentrerait dans le groupe des maladies dites d'évolution et relèverait d'une anomalie de développement du système nerveux périphérique.

Diagnostic. — Si la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfant diffère anatomiquement par certains points de l'amyotrophie progressive familiale des extrémités dite névritique, elle s'en distingue également au point de vue clinique par des signes particuliers : elle possède des symptômes qui dans l'amyotrophie névritique n'ont jamais été signalés, tels le signe d'Argyll-Robertson, le nystagmus dynamique, la cypho-scoliose, l'ataxie ; les douleurs fulgurantes, très accentuées dans la névrite interstitielle hypertrophique, existent d'une façon inconstante dans l'atrophie Charcot-Marie.

La névrite interstitielle hypertrophique possède quelques traits communs avec l'ataxie héréditaire, tels l'incoordination, le nystagmus, la cypho-scoliose, la déformation des pieds, l'abolition des réflexes, l'intégrité des sphincters, au point que deux cas, reconnus comme appartenant à la névrite hypertrophique, avaient été précédemment communiqués sous le terme de maladie de Friedreich (*Soc. de biologie*, 7 juin 1890). Elle est séparée de la maladie de Friedreich par l'intensité et la précocité de l'amyotrophie progressive, par l'existence de troubles marqués de la sensibilité, par l'hypertrophie des troncs nerveux : quant aux lésions médullaires, la maladie de Friedreich se distingue par plusieurs points, en particulier par l'absence de lésions du système nerveux périphérique et par les altérations des cellules de la colonne de Clarke, qui manquent dans la névrite interstitielle hypertrophique Dejerine-Sottas.

En réalité, la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfant mérite une place spéciale dans le domaine des affections nerveuses infantiles et familiales du système nerveux, à côté de l'*amyotrophie névritique progressive (forme Charcot-Marie, péronière de Footh, neurale de Hoffmann)*.

Il existe d'ailleurs des points de contact cliniques et anatomiques incontestables dans les maladies familiales du système nerveux, surtout pour certaines formes frontières ; la limite anatomique en particulier entre ces diverses maladies n'est pas toujours bien tranchée : dans l'amyotrophie névritique progressive, dans la maladie de Friedreich, dans la névrite interstitielle hypertrophique par exemple, le cordon postérieur est intéressé à des degrés variables ; à cette lésion du cordon postérieur s'ajoute suivant les formes une névrite périphérique et une atrophie des cornes antérieures (amyotrophie Charcot-Marie), une altération du faisceau cérébello-médullaire (maladie de Friedreich), des névrites ascendantes à caractère spécial avec lésion des racines (névrite interstitielle hypertrophique Dejerine-Sottas). Une des inconnues dans le problème des affections familiales du système nerveux

est de savoir quelle a été la lésion primitive, quelles ont été les diverses parties simultanément ou successivement frappées.

AMYOTROPHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES D'ORIGINE MYOPATHIQUE

Amyotrophie essentielle progressive. — Dystrophie musculaire progressive.
Myopathie primitive progressive.

Ces amyotrophies sont au point de vue général caractérisées par un affaiblissement puis par une atrophie apparente ou masquée de certains groupes musculaires ; atrophie, à laquelle le caractère héréditaire et familial, le début infantile, une distribution et un mode d'évolution particuliers donnent un aspect clinique spécial, et à laquelle on ne trouve jusqu'ici de raisons anatomiques que dans des altérations de la fibre musculaire, sans lésions démontrées du système nerveux. La localisation première de l'atrophie, sa répartition, ont servi à créer des types variés de la maladie qui, en réalité, se fondent entre eux par des formes de transition de plus en plus nombreuses.

La forme de myopathie la plus anciennement isolée a été décrite en 1861 par Duchenne de Boulogne dans son livre sur l'*Électrisation localisée*, sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance* : il l'attribua d'abord à une lésion cérébrale ; mais, en 1866, dans un second mémoire, il la déclara indépendante de toute altération des centres nerveux ; la démonstration de la nature primitivement musculaire de l'affection avait été anatomiquement fournie par Eulenburg et Cohnheim.

Leyden, en 1876, se fondant sur des observations relatives à des formes héréditaires d'atrophie, distinctes du type myopathique Aran-Duchenne, comme de la paralysie pseudo-hypertrophique, les groupe sous le terme de *forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive*, qu'il croit indépendante d'une lésion du système nerveux central ; en 1879, Mœbius revient sur cette forme, mais tend à la rapprocher de la paralysie pseudo-hypertrophique. En 1882, Erb, dans son *Traité d'Électrothérapie*, en appelant l'attention sur une nouvelle forme d'*atrophie musculaire juvénile*, fait remarquer que, par ses réactions électriques, cette forme diffère du type classique d'atrophie musculaire progressive et mérite une place à part.

En 1884 et en 1885, Landouzy et Dejerine complètent la symptomatologie de la *forme infantile de l'atrophie musculaire progressive*, vue déjà dès 1850 par Duchenne qui lui avait donné ce nom, mais ne l'avait pas séparée de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte : ils en font le *type facio-scapulo-huméral* ; et à propos de ce type ils établissent l'individualité des myopathies primitives, et la démontrent non seulement par la symptomatologie, mais par l'anatomie pathologique. A la même époque paraissait le mémoire important de Erb sur la *forme juvénile*.

A la période analytique, durant laquelle les types d'amyotrophie myopathique familiale avaient été distingués et multipliés à l'aide des faits nombreux publiés de tous côtés, succède une période de révision dans laquelle les observateurs (Charcot, Marie et Guinon, Ladame, Brissaud, etc.) mon-

trent par les cas intermédiaires les relations étroites qui existent entre ces types : les derniers travaux tendent de plus en plus à synthétiser, sous le terme commun de *myopathie progressive*, ou de *dystrophie musculaire progressive* (Erb, 1891), tout en leur conservant leur rang, les diverses formes antérieurement morcelées, qui font partie d'un groupe naturel d'amyotrophies progressives.

DESCRIPTION DES FORMES TYPIQUES DE MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

I. PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE.

L'histoire de cette maladie apprend que des observations se rapportant à ce type clinique avaient été données par Corte et Gioga (1858), par Meryon (1852), par Rinecker (1860). Duchenne, après l'avoir nettement isolé (1861) sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, reconnut bientôt l'erreur que renfermait cette désignation, et la remplaça par le terme de *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *myo-sclérotique* : Jaccoud donne à la maladie le nom de *sclérose musculaire progressive*, Heller celui de *lipomatose musculaire progressive*.

Symptomatologie. — Dans la plupart des faits, la maladie remonte à l'enfance : sur 85 cas où l'âge du début a été noté, 47 fois ce début s'était fait avant cinq ans ; 25 fois il s'était produit entre la 6^e et la 10^e année, 8 fois entre 11 et 16 ans, 6 fois après 20 ans.

Le premier symptôme en date est l'affaiblissement progressif dans les muscles des membres inférieurs ; il semble que cette parésie puisse exister dès les premiers mois qui suivent la naissance, dans les cas à début précoce ; mais elle ne devient apparente que vers l'âge de 12 à 15 mois, lorsque l'on essaye de faire marcher l'enfant ; on s'aperçoit alors que les jambes plient sous le poids du corps. Ce n'est que vers 2, 5 ans que le petit malade parvient à marcher seul ; la marche est lente, maladroite ; l'enfant se fatigue vite, tombe sur le sol au moindre obstacle ; assis à terre, il ne peut se relever qu'en s'appuyant sur ses cuisses à l'aide de ses bras, et en déplaçant ce point d'appui de bas en haut, grim pant en quelque sorte le long de son corps ; en montant un escalier, il se cramponne à la rampe, ou s'aide de ses bras. Lorsqu'il veut s'asseoir, il fléchit tout d'abord assez lentement les genoux, puis il se laisse tomber brusquement comme une masse inerte.

Que la maladie ait commencé dans la première enfance, ou un peu plus tard, la parésie des membres inférieurs contraste dès le début avec le volume normal ou déjà exagéré de ces membres. En même temps que l'affaiblissement, on voit apparaître en effet des modifications dans le volume de certains groupes de muscles des membres inférieurs : les muscles du mollet, puis au bout de quelque temps habituellement les muscles des fesses, quelquefois les muscles des lombes prennent un développement monstrueux ; quelquefois la *pseudo-hypertrophie* s'étend à toutes les masses musculaires des membres inférieurs. Exceptionnellement le début de l'hypertrophie a lieu par d'autres muscles que les jumeaux : on l'a vu apparaître en premier

lieu aux fesses (Mahot), au triceps crural (Bourdel et Cadet de Gassicourt).

Mais, au fur et à mesure que ces formes de colosse se développent, la parésie augmente : pour se tenir d'aplomb et pour pouvoir avancer, le petit malade est obligé de garder les jambes écartées; en avançant il incline le corps du côté du pied qui repose sur le sol et imprime au bassin un mouvement de propulsion en avant du côté de la jambe qui se soulève, ce qui donne à la démarche un dandinement tout à fait spécial.

En même temps que tous ces symptômes, apparaît une courbure lombosacrée, quelquefois une véritable ensellure qui s'accroît progressivement : cette lordose est souvent assez marquée pour que la ligne perpendiculaire passant par l'extrémité de l'apophyse épineuse de la première vertèbre dorsale tombe en arrière de la face postérieure du sacrum. Duchenne attribuait cette déformation à la faiblesse des muscles extérieurs du tronc : elle paraît due aussi à ce que, dans l'attitude debout, les malades, pour éviter les chutes en avant, s'efforcent de déplacer le centre de gravité du tronc. Cette ensellure, jointe à la marche dandinante et aux apparences colossales des jambes, donnent aux malades une physionomie toute caractéristique.

Lorsque les malades sont assis, le tronc entraîné par son poids s'incline en avant; l'ensellure dorso-lombaire disparaît, et il peut se produire même à ce moment un léger degré de cyphose.

Peu à peu les forces musculaires disparaissent progressivement dans les membres inférieurs : le malade demeure confiné au lit; les pieds à ce moment se placent généralement en équin, le dos du pied dirigé dans l'axe du tibia; les premières phalanges se mettent en extension forcée sur la tête des métacarpiens, tandis que les deux dernières sont fléchies; l'équinisme et les orteils en griffe deviennent ordinairement irréductibles par le fait de rétractions définitives.

Quand la pseudo-hypertrophie envahit les membres supérieurs, ce qui est rare et arrive après une phase d'arrêt plus ou moins longue, elle se localise de préférence dans certains muscles du bras, de l'épaule et du tronc, le deltoïde spécialement, les muscles de l'omoplate, le biceps, ou le triceps brachial.

Un certain nombre de muscles sont habituellement respectés par l'hypertrophie : les muscles antéro-externes de la jambe, les grands pectoraux, les rhomboïdes, les muscles du cou; exceptionnellement on a vu l'hypertrophie atteindre les muscles faciaux, les muscles temporaux, la langue : dans ces formes très rares de pseudo-hypertrophie générale le petit malade prend un faux aspect de jeune hercule.

Lorsque la partie supérieure du corps participe à l'affection musculaire, c'est généralement d'emblée sous la forme d'atrophie musculaire; les muscles qui subissent cette atrophie sont surtout les muscles du thorax, le grand dorsal, la portion sterno-costale du grand pectoral, les muscles de l'omoplate, de l'abdomen, de la colonne vertébrale. Il est des muscles dont la force de contraction a diminué sans que leur volume soit modifié. Il existe généralement un contraste frappant entre l'aspect du tronc et des membres

supérieurs atrophiques et celui des membres inférieurs pseudo-hypertrophiques.

Au niveau du siège de la pseudo-hypertrophie, la peau est bleuâtre, sèche; le pannicule adipeux sous-cutané est souvent très développé.

On n'observe pas de tremblements fibrillaires dans les muscles atteints : Eulenburg prétend cependant les avoir constatés quelquefois. Les réflexes tendineux sont conservés, du moins au début; plus tard ils diminuent proportionnellement à l'altération musculaire. Les sphincters sont intacts. L'excitabilité galvanique et faradique des muscles malades est diminuée; cette diminution va de pair avec l'intensité des lésions. L'excitabilité électrique des nerfs correspondants aux muscles malades peut demeurer intacte fort longtemps. On n'observe pas la réaction de dégénérescence.

On n'observe généralement pas de troubles de la sensibilité; quelquefois cependant il existe, au début de la maladie, dans les lombes ou les membres inférieurs, des douleurs vagues, des sensations de froid, des fourmillements; il n'y a ni anesthésie, ni hyperesthésie. Il existe parfois un abaissement de la température locale pouvant atteindre 2-4 degrés au niveau des parties hypertrophiées.

Chez un certain nombre de malades on a noté un état assez marqué de faiblesse intellectuelle.

Marche, durée, terminaison. — C'est généralement vers l'âge de 5-6 ans que l'hypertrophie atteint son maximum aux membres inférieurs; la maladie, après avoir progressé pendant un an ou deux, peut demeurer à peu près stationnaire pendant quelques années. A la longue la pseudo-hypertrophie fait place, dans les parties où elle existait, à l'atrophie; aussi, à un moment de leur existence les malades peuvent-ils se présenter sous un aspect de myopathiques atrophiques tout à fait différent de celui de la première phase de la maladie.

Généralement, vers l'âge de la puberté, l'impotence augmente et gagne la partie supérieure du corps; les malades ne peuvent plus ni se tenir debout, ni marcher; néanmoins la vie peut se prolonger pendant des années. Cependant les malades dépassent rarement l'âge de 20 ans : la mort est généralement le fait d'une maladie accidentelle (phtisie, pneumonie, etc.); dans un cas elle résultait d'une atrophie du diaphragme et des phénomènes respiratoires qui en dépendaient (Handford).

Étiologie. — La paralysie pseudo-hypertrophique est une affection quelquefois héréditaire, très souvent familiale, ainsi que Duchenne déjà l'avait noté. Barsikow, en 1872, réunissait 25 cas de cette maladie, appartenant à deux familles seulement; sur 86 cas, relevés par Friedreich, 55 fois la maladie avait été constatée chez plusieurs membres de la même famille. Dans une observation de Heller, 5 enfants, issus d'une même mère et de deux pères différents, furent atteints : la mère était indemne, mais un de ses frères avait présenté les signes de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il est inutile de multiplier les exemples nombreux de ce genre signalés jusqu'ici. Le sexe masculin semble être frappé plus fréquemment par la maladie; sur 95 cas de paralysie pseudo-hypertrophique, 75 concernaient