

biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, les fessiers, le quadriceps fémoral, le tenseur du fascia lata, les péroniers, le jambier antérieur. Les muscles de l'avant-bras, surtout les fléchisseurs, sont presque toujours respectés; le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coracobrachial, les muscles ronds, le deltoïde, les sus et sous-épineux, sont atteints dans de faibles proportions.

L'*hypertrophie*, quand elle existe, siège surtout aux membres inférieurs, dans les muscles du mollet et dans les fessiers; dans les membres supérieurs, où elle est rare, elle occupe surtout le deltoïde et le triceps huméral.

Les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du larynx, le diaphragme, restent habituellement intacts. L'atrophie du diaphragme existait cependant dans un cas de Erb; l'atrophie de la langue a été signalée par Reinhold, par Sacara-Tulbure (*Rev. de méd.*, 1894, p. 276), par Bouveret (*Lyon médical*, 1895). Dans un assez grand nombre de cas, Sacara-Tulbure a noté chez des pseudo-hypertrophiques des altérations de la voix très manifestes, que l'auteur attribue à des lésions des muscles du larynx; le même auteur a observé plusieurs fois une accélération, et une fois de l'irrégularité du rythme cardiaque.

Suivant le degré et l'état de son altération, le muscle donne à la palpation la sensation d'une bande dure, noueuse, ou d'une masse molle fluctuante.

Les *contractions fibrillaires* manquent d'une façon presque constante au niveau des muscles lésés.

Les altérations de la *réaction électrique* sont d'ordre quantitatif, le muscle réagissant d'autant moins que l'atrophie est plus prononcée. La réaction de dégénérescence manque presque toujours.

Les *réflexes tendineux*, longtemps conservés, diminuent au fur et à mesure que l'atrophie augmente et que l'énergie musculaire baisse. Les *sphincters* restent intacts.

La *sensibilité* cutanée et spéciale, ainsi que les fonctions de la vie végétative, demeurent normales.

Les *facultés intellectuelles* ne subissent pas d'altération au cours de la myopathie. Quelques observateurs ont noté cependant, chez les petits malades, un développement tardif et lent de l'intelligence, qui quelquefois reste au-dessous de la moyenne.

Aux extrémités et au niveau des genoux, on constate presque toujours des *troubles vaso-moteurs* et du refroidissement. Il existe très souvent de l'amincissement et un état poisseux de la peau; l'adipose du tissu cellulaire sous-cutané est parfois très notable. Il n'y a pas en général de *troubles trophiques*: on a pu observer, cependant, une certaine gracilité du système osseux et même, dans un cas, des fractures spontanées (Hallion).

Pour apprécier chez un myopathique le volume d'une masse musculaire altérée, on ne peut prendre comme terme de comparaison les muscles homologues, les lésions étant symétriques; on jugera de l'atrophie ou de l'hypertrophie d'un groupe musculaire, en choisissant comme point de repère les groupes musculaires demeurés sains, qui permettront de juger de l'état

du développement normal du système musculaire individuel du malade.

On ne peut d'ailleurs déterminer les lésions et le degré de faiblesse d'un muscle d'après son volume, les lésions n'étant point nécessairement en rapport avec son apparence extérieure; suivant l'expression de P. Marie et Guinon, dans les myopathies le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout.

L'élection de l'atrophie ou de l'hypertrophie sur certaines régions amène chez le myopathique une *absence d'harmonie des formes*, que ne suffit pas toujours à masquer une adipose même prononcée du tissu adipeux sous-cutané. La prédominance des lésions sur certaines masses musculaires, la diminution de leur énergie provoquent des *attitudes* et des *aspects particuliers*, tels que le facies myopathique décrit dans le type Landouzy-Dejerine, l'exagération des creux sous-claviculaires, l'omoplate ailée, la proéminence des épaules en avant ou en dehors, l'abaissement de la tête humérale, la gracilité et la forme cylindrique des bras contrastant avec le volume normal des avant-bras, l'aplatissement ou la concavité de la face antérieure du thorax, son rétrécissement antéro-postérieur, son élargissement transversal, la taille de guêpe amenée par l'atrophie des muscles de la ceinture iliaque et l'obliquité des côtes très accrue par l'aplatissement du thorax (Marie), le renversement du tronc en arrière, la proéminence du ventre en avant, l'accentuation du sillon inguinal séparant l'abdomen de la cuisse, la projection en arrière des fesses, qu'elles soient atrophiées ou hypertrophiées, l'ensellure lombaire, l'atrophie des cuisses contrastant avec l'état normal ou hypertrophique des mollets, quelquefois l'atrophie des mollets et le pied en équin. Le centre de gravité étant déplacé par le fait de ces attitudes, les malades, dans la *station debout*, écartent fortement les jambes pour augmenter la base de sustentation, et portent le plus qu'ils peuvent en arrière le haut du tronc; l'ensellure s'exagère, et par ce fait on observe souvent entre la crête iliaque et les omoplates une série de rides transversales assez profondes dues au plissement de la peau.

Il est fréquent d'observer à un moment donné, dans les différentes variétés de myopathie, des rétractions musculaires dues à la transformation fibreuse des muscles et qui ont pour effet des déformations fixes, s'opposant aux mouvements des membres atteints; ces rétractions siègent avec prédilection dans le triceps sural, le biceps brachial, le biceps fémoral; le pied bot en est la conséquence la plus fréquente; Hahn l'a trouvé 50 fois sur 67 cas où existaient des rétractions. L'impossibilité où sont nombre de myopathiques de poser le talon sur le sol dans la station debout s'explique par le raccourcissement des muscles du mollet (Richer, Londe et Meige).

Chez un certain nombre de myopathiques on a constaté des déformations crâniennes, consistant en un raccourcissement du diamètre antéro-postérieur (Marie et Onanoff, Sacara-Tulbure); il est difficile de décider si cette brachycéphalie est le résultat d'un trouble trophique, d'une ostéomalacie spéciale, ou si elle est en rapport avec l'atrophie musculaire: c'est d'ailleurs l'occipital qui est le plus frappé par cette ostéomalacie, et ce sont les muscles de la

gouttière vertébrale prenant sur lui leur insertion, qui sont parmi les premiers et les plus frappés par la myopathie.

Suivant l'ancienneté de la maladie, suivant sa forme, les différents aspects myopathiques sont plus ou moins caractérisés.

Les troubles du mouvement sont en rapport avec la localisation de la myopathie et proportionnels au degré de l'altération musculaire : tant que persistent des traces de muscles, il persiste aussi des ébauches de motilité.

On a vu plus haut, à propos du type facio-scapulo-huméral, quels étaient, quand la myopathie atteint la face, les troubles de la mimique. Les premiers symptômes passent souvent de ce côté inaperçus : au début tout se borne à une modification du rire, qui donne à l'enfant une physionomie niaise, à un renversement des lèvres, qui le fait ressembler à un petit strumeux ; un de nos malades, à l'âge de 10 ans, avant tout autre signe, s'aperçut avec étonnement qu'il ne pouvait tenir son porte-plume entre sa lèvre supérieure relevée et son nez.

Aux membres supérieurs, tous les mouvements, plus lents, plus maladroits, demeurent très longtemps possibles, l'énergie musculaire étant d'ailleurs plus ou moins diminuée ; il est souvent surprenant de voir le malade, dont les bras sont réduits à l'état squelettique, exécuter, comme nous en avons été témoin, des travaux des champs, tels que fauchage, piochage. Dans un cas de myopathie facio-scapulo-humérale que nous avons observé, un des premiers signes fut que l'enfant à l'école, pour écrire au tableau, était obligé de lancer le bras contre le tableau en soulevant fortement l'épaule ; en appuyant la craie il arrivait à tracer les traits.

Assis, il est souvent très difficile au myopathique de se relever : il n'y arrive qu'en prenant un point d'appui sur la chaise ou sur les genoux.

Accroupis ou couchés à terre, beaucoup, pour se relever, se retournent d'abord sur le ventre, se placent dans la situation dite à quatre pattes, puis se relèvent sur leurs bras en s'arc-boutant sur les membres inférieurs qu'ils placent et maintiennent en extension, formant ainsi un arc de cercle dont les mains et les pieds en contact avec le sol constituent les extrémités ; les mains marchent alors à la rencontre des pieds demeurés immobiles, jusqu'à ce qu'elles ne touchent plus le sol que par les extrémités des doigts : à ce moment, ou bien le malade exécute un brusque effort des bras qui rejette tout le corps en arrière, ou bien il grimpe avec les mains le long de ses jambes et de ses cuisses, jusqu'à ce que le tronc fasse avec les membres inférieurs un angle assez obtus pour permettre aux muscles affaiblis de la masse sacro-lombaire d'achever le redressement de la partie supérieure du corps.

En marchant, les malades présentent ordinairement un *dandinement* auquel a été donné le nom de *démarche de canard* ; cette démarche consiste à chaque pas en une inclinaison latérale exagérée du bassin du côté de la jambe oscillante, et en une inclinaison latérale de tout le tronc du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la jambe portante. La raison de cette marche réside dans l'affaiblissement des masses musculaires du bassin ; le bassin n'étant plus retenu par une force suffisante du côté portant, retombe à

chaque pas du côté oscillant, entraîné par le poids du membre de ce côté ; le tronc, qui ne pourrait suivre l'inclinaison du bassin sans entraîner la chute du corps, se rejette du côté portant pour maintenir la ligne de gravité dans la base de sustentation formée par le pied portant (P. Richer).

**Marche. Durée. Pronostic.** — L'évolution de la myopathie est essentiellement progressive et lente : le mode d'envahissement de la lésion musculaire est commandé ordinairement par la forme du début. Nous avons cependant signalé des faits où cette évolution, particulièrement rapide, fut en quelque sorte aiguë. (*Rev. de méd.*, 1898.)

Cette évolution peut être entrecoupée quelquefois par des périodes d'arrêt d'une ou de plusieurs années, pendant lesquelles il semble que l'atrophie cesse de se généraliser : mais souvent durant ces périodes l'altération s'installe silencieusement dans des muscles dont la forme extérieure ne paraît pas modifiée, et dont le trouble fonctionnel se révèle par hasard à l'occasion d'un travail ou d'un effort ; quelquefois même l'autopsie seule démontre la lésion dans un groupe musculaire supposé sain. Les myopathiques peuvent atteindre un âge assez avancé, même quand le début de la maladie remonte à l'enfance : la mort survient habituellement par le fait d'une maladie intercurrente ; cette maladie est presque toujours une infection de l'appareil respiratoire qui, par suite des modifications de la cage et des muscles thoraciques, devient un lieu de moindre résistance chez des individus dont la nutrition générale est en souffrance par suite de la vie confinée.

Dans les formes débutant par les membres inférieurs, les malades étant de bonne heure condamnés à une immobilité plus ou moins complète, la mort survient habituellement assez tôt : dans les cas où l'affection a commencé dans l'enfance, les individus atteints ont rarement dépassé la vingtième année.

Dans les formes à prédominance ou à début scapulo-huméral, la vie peut, si les malades sont dans de bonnes conditions hygiéniques, se prolonger pendant 30 et 40 ans. Dans les myopathies, aucun des organes essentiels à la vie n'étant lésé, il semble donc que le pronostic *quoad vitam* soit lié uniquement aux conditions d'alimentation, de nutrition, d'aération, d'hygiène, etc.

**Anatomie pathologique. — Système nerveux.** — Dans tous les cas, assez rares d'ailleurs, du groupe clinique des myopathies où l'autopsie a été pratiquée, le système nerveux central ou périphérique a été trouvé intact, ou bien il n'offrait que des altérations banales. Actuellement, les lésions de la myopathie semblent être purement musculaires.

**Système musculaire.** — Quelle que soit la forme clinique de la myopathie, quel que soit l'état apparent du muscle altéré, qu'il soit de volume normal, qu'il soit atrophié ou hypertrophié, le muscle étudié, soit sur des fragments pris sur le malade, soit sur des pièces provenant du cadavre, présente des lésions élémentaires analogues : « Rien ne ressemble plus, sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié » (P. Marie et Guinon).

Les altérations portent sur les *fibres musculaires* et sur le *tissu inter-*

stitiel. Les modifications de la *fibre musculaire* consistent en *hypertrophie* et surtout en *atrophie*. Les fibres hypertrophiées, plus ou moins abondantes, isolées ou disposées par petits groupes, tranchent sur les fibres normales ou atrophiées, par leurs dimensions, leur forme arrondie, leur coloration plus pâle; elles peuvent manquer dans un muscle malade.

L'atrophie frappe la fibre à ses extrémités et procède dans la longueur en même temps qu'elle rétrécit transversalement toute la fibre.

Atrophiées ou hypertrophiées, les fibres musculaires quelquefois fragmentées, fissurées ou percées d'un orifice central, ne présentent que peu de modifications de leur striation: les dégénérescences vitreuse, grasseuse, granuleuse ne s'observent que par exception dans un nombre très restreint de fibres; atrophiées ou hypertrophiées, les fibres montrent toujours une multiplication de leurs noyaux marginaux et profonds. Un certain nombre de fibres atrophiées peuvent subir, à un moment donné, la transformation fibro-tendineuse.

Dans un même muscle, les fibres ne présentent pas toutes à la fois des altérations identiques; la lésion, plus ou moins disséminée, procède de fibre à fibre ou de faisceau à faisceau. En même temps que la fibre musculaire subit ces modifications, le *tissu conjonctif interstitiel* présente les signes d'une hyperplasie lente et graduelle: l'organisation fibreuse de ce tissu hyperplasié aboutit à une sclérose plus ou moins accentuée du muscle. Lorsqu'à une néoformation conjonctive abondante s'ajoute une prolifération exagérée des cellules graisseuses interstitielles, ou une transformation adipeuse totale des cellules conjonctives, le tissu adipeux, s'il est très luxuriant, peut compenser l'atrophie du tissu musculaire, et donner au muscle envahi un volume supérieur au volume normal; à la phase de scléro-adipose succède habituellement dans le muscle malade une phase de sclérose pure, qui coïncide avec le développement de l'atrophie dans ce muscle pseudo-hypertrophié.

**Pathogénie.** — Le mécanisme par lequel se développe le processus myopathique demeure obscur; en l'absence de lésions du système nerveux central ou périphérique, il ne reste que deux hypothèses pour expliquer la lésion musculaire: ou bien celle-ci est primitive, protopathique, ou bien elle est secondaire soit à un trouble fonctionnel, soit à des lésions du système nerveux, que nos moyens d'investigation ne permettent pas jusqu'ici de déceler.

Dans la première hypothèse, soutenue par Charcot et par Landouzy et Dejerine, la myopathie est une maladie primordialement musculaire, probablement congénitale, due à une malformation originelle du système musculaire: et comme l'hérédité est le seul facteur étiologique démontré, la cause première de l'affection doit, d'après Roth (de Moscou), résider dans des modifications de la cellule fécondée qui sert à la formation du système musculaire. A ce point de vue, les recherches de Babinski et Onanoff ont montré que la distribution de la myopathie est en rapport avec le mode de développement des muscles bien plus qu'avec des localisations nerveuses: quelle que soit la forme en cause, certains muscles se prennent avec rapidité, tandis que d'autres sont presque constamment respectés; d'autre part,

lorsqu'une région est envahie, que l'invasion soit initiale ou terminale, ce sont toujours les mêmes muscles qui sont atteints, de telle sorte qu'on pourrait diviser les muscles de l'économie au point de vue myopathique, en réfractaires, prédisposés, intermédiaires. D'après ces auteurs, il y a une corrélation intime entre le degré de rapidité de développement des muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie. Damsch ayant constaté dans deux autopsies l'absence congénitale de certains muscles, fait remarquer que ce sont précisément ces mêmes muscles qui tendent à disparaître dans les myopathies: certains muscles toujours atteints par la myopathie, tels le grand pectoral, le grand dorsal, le sont également par l'absence congénitale. Damsch, Bernhardt, Stange tendent à admettre que l'absence de certains muscles est l'indice d'une myopathie arrêtée de bonne heure.

En dernière analyse, dans le muscle primitivement atteint, la lésion débiterait par la fibre musculaire elle-même (Landouzy et Dejerine, Roth). D'après Krosing (*Arch. de Virchow*, 1892), dans la fibre qui s'atrophie, le protoplasma musculaire revient à l'état de protoplasma ordinaire, et les cellules sommeillantes, noyaux des cellules dont le protoplasma a formé la myosine, reprennent leur activité, prolifèrent, constituent un centre d'attraction pour le protoplasma transformé: le tissu, dans son ensemble, reprend l'aspect du tissu embryonnaire et aboutit à la formation de tissu conjonctif. Pour Metchnikoff et pour Lewin, lorsque les fibrilles musculaires diminuent de vitalité, leur substance contractile ou myoplasma est englobé par le plasma interstitiel du faisceau ou sarcoplasma, celui-ci se différenciant à un moment donné en cellules amiboïdes qui digèrent la substance striée.

D'après Blocq et Marinesco (*Arch. de neurologie*, 1895), dans les myopathies primitives, la fibre musculaire est héréditairement le siège d'un désordre primordial de la nutrition, qui se manifeste dès l'enfance en raison de l'activité de la nutrition musculaire à cet âge; la localisation de ce désordre sur certains groupes est en rapport avec le développement embryologique des muscles, suivant la notion indiquée par Babinski et Onanoff. De cette impuissance nutritive de la fibre musculaire, résulte une véritable inversion chimiotactique, en vertu de laquelle le myoplasma n'assimilant plus les éléments de la lymphe qui le baigne, le tissu de soutien, grâce à son énergie nutritive plus puissante, accapare ces éléments devenus surabondants, et devient le siège d'une hyperplasie plus ou moins marquée dans ses cellules conjonctives ou adipeuses.

Babes, frappé de la participation des vaisseaux aux lésions de la myopathie, rattache l'atrophie de la fibre musculaire et les altérations du tissu interstitiel à l'influence hyponutritive du système vasculaire.

Bien qu'aucune lésion n'ait été jusqu'ici démontrée dans le système nerveux des myopathiques, un certain nombre d'auteurs, néanmoins, tendent à faire dépendre le processus amyotrophique d'une influence nerveuse. Il suffit, pour mémoire, de citer la théorie de Ord (1874), qui, en raison des troubles vaso-moteurs ordinairement observés, attribuait la myopathie à une altération du sympathique, et la théorie de Berger (de Breslau) qui, supposant une altération primordiale des nerfs trophiques, normalement

modérateurs de la nutrition, admettait que leur destruction amenait l'hyper-trophie, puis, au bout de quelque temps, l'atrophie du muscle.

Lépine n'est pas convaincu de l'intégrité fonctionnelle du système nerveux central chez les myopathiques : peut-être l'intégrité anatomique constatée résulte-t-elle de ce que des lésions antérieures ont été réparées.

D'après Pilliet, on pourrait supposer que des lésions inconnues des centres supérieurs ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux médullaires, fibres et cellules, sans rien changer de leurs rapports réciproques : il serait impossible, dans ce cas, de déceler la lésion avec les procédés actuels d'investigation.

Pour Erb, les myopathies traduisent un trouble dynamique des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle : peut-être existe-t-il des altérations du système nerveux que la technique est aujourd'hui impuissante à démontrer. Suivant cet auteur, la dystrophie musculaire progressive est une *trophonévrose musculaire*, les altérations fonctionnelles des centres trophiques amenant des lésions anatomiques au point le plus éloigné du centre trophique, dans le système moteur périphérique.

L'existence dans une même famille d'atrophiques myopathiques et myélopathiques, l'existence chez quelques myopathiques de certains caractères attribués généralement aux atrophies myélopathiques, tels que le tremblement fibrillaire observé chez deux frères par Spillmann et par nous, tels que la réaction de dégénérescence constatée par Schultze, Bédard et Rémond, par Savill, par Hirtz et dans une de nos observations, l'existence de lésions névritiques et d'altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle chez des malades qui, durant la vie, avaient présenté les signes des myopathies, y compris l'hérédité, l'absence de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence (Strümpell, Erb, Preisz, Kahler et Heubner), la nature familiale et héréditaire des amyotrophies infantiles progressives d'origine spinale ou neurotique décrites plus haut, pourraient plaider ainsi en faveur de l'origine nerveuse des myopathies. Dans les amyotrophies progressives myopathiques, comme dans les amyotrophies neuropathiques ou myélopathiques, il existerait un état pathologique du système nerveux; cet état se manifesterait dans les formes myélopathiques et neuropathiques par des lésions très appréciables; dans les formes myopathiques, l'altération nerveuse nous échapperait anatomiquement, et ne se révélerait fonctionnellement que par les troubles de la nutrition musculaire.

Diverses objections ont été faites contre l'hypothèse de l'origine spinale de la myopathie : d'après Bloq et Marinesco, un trouble dynamique des cellules trophiques, capable de déterminer l'atrophie musculaire, devrait, suivant la règle, amener des altérations des fibres terminales des nerfs périphériques intra-musculaires, qui ont toujours été trouvés intacts. Il est vrai que Furstner et Babes disent avoir observé chez plusieurs myopathiques des lésions des extrémités nerveuses dans le muscle.

Pour Ferrier, la distribution si différente de l'atrophie dans les formes myopathiques et myélopathiques est une sérieuse objection contre l'hypothèse de l'origine nerveuse des myopathies.

Quoi qu'il en soit de la théorie, les documents ne sont peut-être pas actuellement encore suffisants pour permettre de trancher définitivement la question en faveur de l'origine purement musculaire ou nerveuse des myopathies, et si, avec Parisot, « on ne saurait refuser aux muscles le droit que possèdent tous les autres tissus, celui de devenir malades spontanément », on peut, avec Erb, répéter que « quiconque ne restreint pas sa façon de voir au champ visuel du microscope, devra convenir que l'anatomie pathologique actuelle ne peut donner une conclusion certaine ».

**Diagnostic.** — Le diagnostic de la myopathie progressive est basé sur un certain nombre de caractères : la maladie, souvent familiale ou héréditaire, débute habituellement dans l'enfance, par les muscles de la mimique à la face, ou par les muscles scapulo-huméraux, ou par les muscles de la ceinture pelvienne; la myopathie progresse habituellement de la racine du membre à la périphérie, respectant, en partie du moins, les extrémités; les muscles intéressés ne présentent pas de tremblements fibrillaires et n'offrent pas la réaction électrique de dégénérescence; la marche de la myopathie est symétrique, systématique, et l'évolution de la maladie est essentiellement chronique.

Ces caractères distinguent la myopathie des amyotrophies non progressives et extensives, localisées ou diffuses sans systématisation, telles que les atrophies résultant de paralysies infantiles, de névrites de cause locale, d'arthropathies, etc.; ils la distinguent aussi de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne, qui n'est ni familiale, ni héréditaire, débute à l'âge mûr, généralement par les extrémités des membres, s'accompagne de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et a une évolution assez rapide.

La myopathie ne pourra être confondue avec la sclérose latérale amyotrophique, dont quelques cas ont été observés chez l'enfant (Seeligmüller, Strümpell, Brown) et à laquelle la distribution spéciale de l'atrophie aux extrémités, combinée à des phénomènes spasmodiques, donne une physiologie bien particulière; elle ne pourra être confondue non plus avec la syringomyélie, qui a été rencontrée quelquefois sous forme familiale (Verhoogen et Van der Velden) et qui se caractérise par des troubles si spéciaux de la sensibilité unis à l'amyotrophie.

La diffusion de l'atrophie, sa généralisation rapide, sa prédominance aux extrémités, l'impotence musculaire souvent considérable, la perte des réflexes tendineux, l'existence habituelle de troubles de la sensibilité, la fréquence de la réaction de dégénérescence, la possibilité de la guérison, séparent l'amyotrophie polynévritique des myopathies.

La myopathie débutant dans l'enfance se distinguera sans trop de difficulté de l'amyotrophie spinale progressive de la première enfance, où le début est très précoce, où les phénomènes parétiques et atrophiques envahissent rapidement les muscles du tronc, des membres et des extrémités, s'accompagnent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et se terminent souvent par des accidents bulbaires, la mort survenant toujours cinq ou six ans, au maximum, après le début de la maladie.