

La forme de myopathie atrophique débutant par les jambes, et décrite sous le nom de type Leyden-Möbius, a quelques points de ressemblance avec l'amyotrophie progressive familiale neurotique et spinale des types Charcot-Marie et Dejerine-Sottas : mais, dans ceux-ci, l'atrophie, après avoir frappé les membres inférieurs, atteint les membres supérieurs par leurs extrémités, et respecte plus ou moins les muscles de la racine des membres : elle s'accompagne souvent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et, de plus, dans le type Dejerine-Sottas, de troubles de la sensibilité, d'ataxie dans les mouvements et de phénomènes oculo-pupillaires. D'ailleurs, l'amyotrophie progressive d'origine neurotique et spinale apparaît, comme les formes dites myopathiques, dans l'enfance et possède une évolution essentiellement chronique.

Le dandinement et un certain déhanchement font songer quelquefois, au début de l'affection chez des enfants, à la luxation congénitale de la hanche : un examen approprié permet de reconnaître l'absence de cette luxation ; d'autre part, chez le petit myopathique, l'ensellure lombaire, le détachement des omoplates, une certaine difficulté à se relever de terre ou à gravir les marches d'un escalier, quelquefois la forme des lèvres résultant de l'atrophie de l'orbiculaire, doivent mettre sur la voie du diagnostic.

Certains caractères, rencontrés généralement dans la myopathie, peuvent faire défaut : la maladie peut se montrer sous forme isolée, sans être familiale et héréditaire ; elle peut débuter à l'âge adulte ; ou bien les tremblements fibrillaires et la réaction de dégénérescence, habituellement absents dans la symptomatologie, peuvent se présenter dans certains cas ; il peut même exister, à un moment donné, comme dans un fait de Savill, des troubles de la sensibilité ; l'atrophie musculaire peut être masquée par l'adipose sous-cutanée. Mais, dans ces cas même d'atrophie musculaire progressive, où manque un des signes qui ont contribué primitivement à édifier le groupe des myopathies, le diagnostic demeure possible lorsque se trouvent réalisés isolément ou concomitamment, à des degrés quelconques, le facies myopathique, les troubles de la mimique faciale, la pseudo-hypertrophie de certains groupes musculaires déterminés, l'ensellure lombaire, la démarche dandinante, ainsi que les différentes attitudes caractéristiques prises par le malade lorsqu'il se relève de terre.

Le diagnostic de la myopathie importe surtout au point de vue du pronostic, la maladie étant essentiellement chronique et lentement progressive, sans intéresser les fonctions indispensables à la vie.

**Traitement.** — Bien que les lésions dans les myopathies semblent être principalement musculaires et paraissent à première vue devoir être, de ce chef, plus accessibles aux méthodes de traitement propres à ranimer la vitalité, la contractilité et la circulation dans le muscle, « il semble, suivant l'expression de Raymond, qu'en vertu d'un vice constitutionnel, antérieur à la naissance, le système musculaire du malade soit dévié de son évolution normale et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher ». Jusqu'à présent, il n'est pas prouvé qu'aucun moyen ait réussi à enrayer l'évolution myopathique fatalement progressive, bien qu'entrecochée parfois

de périodes d'arrêt. Néanmoins, il est légitime, dans l'espoir d'atténuer le mal, de chercher à exciter la nutrition du muscle par une gymnastique médicale, appropriée à l'état des groupes musculaires, par le massage, la mécanothérapie, par l'électricité, appliquée surtout sous la forme de faradisation localisée directe du muscle.

Lépine, par la médication thyroïdienne, Allard et Tordeus, par des injections de suc musculaire, auraient obtenu des améliorations passagères ; Marinesco, par l'usage de l'extrait de thymus, ne constata point de résultats bien nets. L'inefficacité de ces modes de traitement n'a dans le cas particulier rien qui puisse surprendre.

La nutrition générale sera maintenue chez le myopathique dans le meilleur état possible, par la pratique d'une hygiène parfaitement réglée au point de vue de l'alimentation, de l'aération, de l'exercice. Toutes les causes de contagion, par le bacille de la tuberculose ou par les germes pathogènes capables de déterminer des infections broncho-pulmonaires, seront soigneusement évitées.

#### AMYOTROPHIE FAMILIALE DE LA PREMIÈRE ENFANCE

L'affection a été distinguée pour la première fois en 1892 par Hoffmann, puis par Werding ; depuis lors, des faits se rapportant plus ou moins au type primitivement décrit ont été rapportés par Mya et Luisada, Sevestre, Hutinel, Bruns, Beevor et par nous.

**Étiologie.** — L'affection débute généralement dans la première année de la vie, quelquefois même dès la naissance, sans qu'on puisse invoquer à son origine de maladies infectieuses ou de conditions particulières dans les antécédents familiaux. Elle frappe souvent plusieurs enfants d'une même famille ; dans un cas cité par Hoffmann, sur 14 enfants d'une même souche, 6 furent atteints.

**Symptômes.** — Le début se fait par une parésie avec atrophie des muscles des cuisses, des lombes, du bassin ; les muscles les premiers atteints sont les triceps cruraux, les fessiers, les muscles longs vertébraux. L'enfant marche tardivement ou ne marche pas ; la paralysie atrophique gagne successivement les muscles de la nuque, du cou, de la ceinture scapulaire, des bras, des cuisses, de l'avant-bras, de la jambe, des mains, et s'accroît progressivement dans les parties atteintes. A un moment donné, dans les cas accentués, l'enfant devient incapable de faire aucun mouvement et conserve toutes les positions qui lui sont imprimées ; dans un cas de Sevestre, les muscles du tronc étant pris, la respiration ne s'effectuait plus que par le diaphragme.

L'atrophie musculaire très intense est quelquefois masquée au premier abord par un développement considérable du tissu graisseux ; l'obésité est presque constante.

La paralysie est toujours flasque et marche de pair avec l'atrophie ; dans les muscles atrophiés peuvent exister des contractions fibrillaires, mais souvent elles sont absentes ; on a constaté quelquefois de petits tremble-

ments dans les doigts. Les réflexes tendineux sont abolis; les sphincters sont intacts; la sensibilité, sauf dans quelques cas exceptionnels, ne paraît pas intéressée. L'excitabilité électrique est diminuée; la réaction de dégénérescence se montre partielle ou totale.

A une certaine période de la maladie, il peut se produire secondairement de la lordose, des rétractions musculaires, de la laxité exagérée de certaines articulations.

Un petit malade de Sevestre présentait des sortes de crises nerveuses dyspnéiques paraissant avoir leur origine dans le bulbe.

**Évolution et pronostic.** — L'affection, de marche ascendante, évolue d'une façon symétrique et progressive. Habituellement assez rapide, elle arrive à la mort, dans un délai variant de quelques mois à 4 ans environ; dans un cas de Mya et Luisada (*Riv. de pat. nerv. et ment.*, 1898), la mort se produisit un mois après l'apparition des accidents. Dans deux cas observés par Bruns (*Zeitsch. f. Nervenl.*, 1901), où le début se fit assez tardivement à la fin de la première année et dans le courant de la deuxième, l'évolution fut plus lente et se prolongea jusqu'à la douzième et la quinzième année.

La mort survient ordinairement par le fait de la paralysie des muscles respiratoires.

**Anatomie pathologique.** — Hoffmann, dans un certain nombre d'autopsies, concernant des enfants atteints de l'affection qui nous occupe, constata, dans les muscles, de l'atrophie simple avec hyperplasie du tissu conjonctif et lipomatose, dans la moelle une dégénérescence intense, puis la disparition des cellules des cornes antérieures; ces lésions médullaires existaient symétriquement sur toute la longueur de la moelle. Aussi proposa-t-il de donner à l'affection en question le nom d'*amyotrophie spinale progressive de la première enfance*.

Les premières constatations de Hoffmann furent ultérieurement contrôlées par lui-même et d'autres observateurs.

D'autres lésions, telles que dégénérescence accentuée des racines antérieures, névrite périphérique, et même altération des cordons blancs de la moelle (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türck, partie intermédiaire du cordon pyramidal), furent quelquefois constatées.

Cependant, dans un cas à évolution très rapide, qui au point de vue clinique est calqué sur ceux de Hoffmann, Mya et Luisada constatèrent l'intégrité du système nerveux en même temps qu'une atrophie des muscles avec sclérose; ils conclurent à une myopathie. Si des faits nouveaux de ce genre étaient rapportés, il faudrait admettre que le groupe des amyotrophies progressives du premier âge peut renfermer, comme certains types d'amyotrophie progressive de l'adulte, des faits dans lesquels la clinique ne révèle pas de dissemblance, et qui ressortissent les uns à une myélopathie, les autres à une myopathie primitive progressive.

Des recherches ultérieures aideront peut-être à faire la synthèse de tous ces cas et à opérer des distinctions qui jusqu'ici ne reposent que sur des bases bien incertaines.

**Diagnostic.** — La précocité du début, l'envahissement symétrique et toujours progressif de l'amyotrophie, sans aucune tendance à la régression, la rapidité de l'évolution, l'incurabilité de l'affection, distinguent suffisamment l'amyotrophie paralytique du premier âge de la paralysie infantile proprement dite.

Les polynévrites de l'enfance, très rares dans le premier âge, toujours secondaires d'ailleurs à une infection (diphthérie), ou à une intoxication, seront faciles à reconnaître par leur origine et leur évolution, tendant habituellement à la guérison.

L'amyotrophie paralytique ne devra pas être confondue avec l'impotence musculaire fonctionnelle, souvent très considérable, qui se rencontre quelquefois au cours du rachitisme, avant même l'apparition des déformations; la confusion serait possible surtout quand il s'agit de rachitiques gros à muscles grêles, si dans le rachitisme n'existait quelques signes, tels que développement exagéré du ventre, nouures costales, retard de la soudure des fontanelles et de la dentition, qui permettent habituellement de le déceler; enfin, l'amyotrophie progressive du premier âge, qui débute de très bonne heure, existe souvent avec tous ses caractères à un âge où le rachitisme commence à peine à s'installer.

Le retard de développement intellectuel ou les signes somatiques de dégénérescence permettent de distinguer l'inertie musculaire, la passivité, la maladresse, la lenteur des mouvements, qu'on rencontre souvent chez les petits retardataires.

L'amyotrophie diffuse du premier âge ne pourra être confondue avec la myopathie primitive progressive dont le début plus tardif se fait dans la seconde enfance, l'adolescence ou la jeunesse, et à laquelle la distribution symétrique de l'amyotrophie, sa répartition suivant des types caractéristiques, une évolution extrêmement lente, donnent une physionomie toute spéciale. Wernicke, qui au début avait rattaché l'amyotrophie de la première enfance à l'amyotrophie myopathique du type Leyden-Möbius, s'est rallié ultérieurement à l'opinion de Hoffmann.

Dans certaines formes précoces de la paralysie pseudo-hypertrophique, la parésie des membres inférieurs paraît remonter aux premiers mois de l'existence; mais cela n'empêche pas l'enfant de marcher, du moins tardivement, et bientôt le relief exagéré de certains muscles aide à mettre sur la voie du diagnostic.

Cependant, il semble qu'il existe entre l'amyotrophie progressive du premier âge, surtout dans sa forme à début tardif, et les cas typiques de myopathie primitive progressive, une série de termes de transition et de passage, dont la délimitation et la position exacte n'est pas sans offrir des difficultés. Sous le titre d'atrophie spinale infantile familiale et héréditaire, Bruns rapporte deux cas qui ont débuté un peu plus tardivement que dans les formes habituelles et ont évolué plus lentement, jusque 12 et 15 ans; d'autre part, nous avons observé une fillette de 7 ans, qui, moins d'un an après le début des premiers symptômes parétiques, présenta le masque et les signes de la myopathie facio-scapulo-humérale arrivée à une période

avancée de son évolution, telle qu'on l'observe habituellement à l'âge adulte, de longues années après le début (*Rev. de méd.*, 1898); la myopathie avait donc, en moins d'un an, évolué d'une façon aiguë et cependant systématique, réalisant en quelques mois ce qu'elle met ordinairement des années à produire. Concetti (*La Pediatria*, 1899), rapporte le fait d'une fillette de 10 ans dont le frère avait eu une poliomyélite aiguë, et qui après avoir présenté dès sa première enfance de la faiblesse musculaire, fut prise de paralysie atrophique des muscles des membres, de la ceinture pelvienne, du tronc, de la poitrine, du cou, de la face, de telle sorte qu'elle était dans l'impossibilité de demeurer debout ou assise, de maintenir la tête en équilibre, de manger seule : Concetti intitule ce cas *amyotrophie idiopathique diffuse*. Enfin nous avons rapporté le fait d'une fillette de 5 ans, issue d'un père myopathique, atteint dans son enfance de paralysie infantile, et chez laquelle l'affection paraissait remonter à l'âge de 2 ans; elle offrait les signes d'une amyotrophie diffuse très accentuée, myopathique par ses traits généraux, prédominant aux muscles du mollet, aux masses sacro-lombaires, aux muscles fessiers, et ayant amené une impotence absolue des membres inférieurs; là encore, il s'agit d'une amyotrophie à évolution très rapide qui ne peut être rattachée de force à un type particulier; tout au plus, en raison de la distribution primitive et de la prédominance de l'atrophie, pouvait-on rapporter ce cas aux formes analysées par Leyden et par Mœbius et que ces auteurs considéraient avec la forme pseudo-hypertrophique comme une modalité d'une même affection, comme une variété non hypertrophique de la paralysie pseudo-hypertrophique.

En résumé, entre l'amyotrophie typique diffuse, à évolution rapide, de la première enfance et les amyotrophies progressives, systématiques et lentes, de la seconde enfance, de l'adolescence et de la jeunesse, la clinique montre des formes lentes d'amyotrophie diffuse infantile, des formes aiguës d'amyotrophie myopathique systématique, et des formes d'amyotrophie que leur évolution et la distribution de l'atrophie ne permettent pas de cataloguer d'une façon ferme, mais qui indiquent les liens de parenté plus ou moins étroits unissant les amyotrophies familiales, quel que soit leur substratum anatomique. Il n'en reste pas moins vrai que le type créé par Hoffmann, et autour duquel se groupent les cas du même genre publiés dans ces dernières années, doit conserver son autonomie.

**Traitement.** — Étant donnée l'incurabilité démontrée de l'amyotrophie de la première enfance, la thérapeutique ne peut prétendre à plus de succès qu'elle n'en possède vis-à-vis les amyotrophies chroniques progressives dont il a été question. Cependant il est légitime d'user, dans la maladie qui nous occupe, des mêmes moyens d'action que ceux qui sont employés dans les diverses amyotrophies de l'enfance, qu'elles soient de cause spinale, neurotisque ou myopathique.

## XXXIII

## PARALYSIE INFANTILE

PAR LE D<sup>r</sup> HAUSHALTER

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

**Historique.** — C'est Underwood en Angleterre qui le premier, en 1774, paraît avoir signalé l'affection qui nous occupe. En tout cas, Heine (de Stuttgart) est le premier qui, en 1840, ait donné de la maladie qu'il rapportait à une lésion de la moelle une bonne description clinique, complétée par des planches lithographiées qui reproduisaient les principales difformités succédant ordinairement à la maladie. Quelques années plus tard (1855), Rilliet et Barthez, dans leur *Traité des maladies des enfants*, exposaient d'après des observations personnelles un exact tableau clinique de cette affection, qu'ils considéraient comme une paralysie essentielle de l'enfance. A la même époque (1855), Duchenne (de Boulogne) insistait sur les caractères distinctifs de la paralysie infantile et d'autres affections plus ou moins similaires, et quelque temps après (1860) il publiait une étude d'ensemble sur la *paralysie spinale infantile*; peu après, les thèses de Duchenne fils (1864) et de Laborde achevaient de faire connaître l'aspect clinique de la maladie.

Dès le début de leurs travaux, Heine et Duchenne, se fondant sur des considérations d'ordres divers, étaient arrivés par voie d'induction à admettre que la paralysie infantile relevait de lésions médullaires. C'est en France que fut faite pour la première fois la preuve de cette lésion : Cornil (1864), à l'autopsie d'une femme de 49 ans, atteinte d'une paralysie avec atrophie remontant à l'âge de 2 ans, trouva, outre une dégénérescence graisseuse des muscles atrophiés et de leurs nerfs, une atrophie des cordons antéro-latéraux. Trois ans plus tard, Prévost, en son nom et au nom de son maître Vulpian, annonçait à la Société de biologie avoir trouvé dans la moelle d'une femme atteinte d'atrophie du membre inférieur gauche, résidu d'une paralysie infantile, une atrophie de la corne gauche antérieure de la moelle lombaire avec altération ou disparition des cellules du groupe externe de cette corne. La même année, en Angleterre, Lockhart Clarke constatait la désintégration granuleuse de la substance grise de la corne antérieure. En 1870, paraît l'observation capitale de Charcot et Joffroy, démontrant dans un cas de paralysie infantile, comme seule lésion, la disparition d'un certain nombre, d'un groupe ou de plusieurs groupes de cellules des cornes antérieures; les régions les plus intéressées étaient celles qui correspondaient aux membres les plus atrophiés : ainsi étaient prouvées d'une part les relations fondamentales qui existent entre la paralysie infantile et les lésions cellulaires des cornes antérieures, et d'autre part la systématisation primitive