

## II

## PARAMYOCLONUS MULTIPLEX

PAR LE D<sup>r</sup> G. CARRIÈRE

Le paramyoclonus multiplex est caractérisé par des contractions fibrillaires, explosives des muscles, capables ou non de produire des mouvements involontaires, survenant par accès, exagérées dans le décubitus dorsal, au début du sommeil et sous l'influence des excitations périphériques.

C'est Friedreich le premier qui, en 1881, analysa les caractères de ce type morbide. Il en fit une affection idiopathique, due à une névrose en rapport avec un trouble fonctionnel de la moelle ou mieux des cellules des cornes antérieures. Cette névrose se rattachait, d'après lui, à celles que l'on a décrites en Allemagne comme se développant sous l'influence de la frayeur (Schreckneurosen).

Il est permis de croire que cette affection a de tout temps existé. Elle était sans doute méconnue ou confondue avec les chorées ou les tics.

Depuis la description minutieuse de Friedreich, les observations se sont multipliées. Seules celles qui ont trait à l'enfance nous intéressent ici.

En 1885, Lowenfeld décrit chez un enfant de 10 ans ce qu'il appelle le myoclonus spinal multiple et qui n'est autre que le paramyoclonus multiplex.

Remak, Marie, Ziehen, Rubino, Brignone, Moretti, Heldenberg, d'Alloco, Feindel, Carrière en ont successivement publié des observations démonstratives portant sur des enfants. Un de mes élèves, Delvart, en a fait le sujet de sa thèse inaugurale.

**Étiologie.** — Le paramyoclonus est rare chez l'enfant; il n'y en a qu'une dizaine d'observations dans la littérature médicale. Sur 4000 malades que j'ai observés dans mon service et à la consultation qui y est jointe, je n'ai rencontré que 5 cas de paramyoclonus multiplex.

Sur les 58 cas confirmés que j'ai trouvés dans la science, il n'y en a que 11 qui se rapportent au jeune âge, soit une proportion de 29 pour 100. La fréquence de l'affection est à peu près la même chez les garçons et chez les filles; elle est un peu plus grande cependant chez les premiers.

Le paramyoclonus multiplex se développe chez des enfants prédisposés par une hérédité directe ou indirecte.

La transmission héréditaire du paramyoclonus est rare. Il en existe cependant des exemples indubitables : tels sont les cas de myoclonus familial de d'Alloco, de Seppili, de Gucci et d'Unverricht. Le plus souvent l'hérédité est indirecte. Chez les ascendants des enfants paramyocloniques, on trouve presque toujours des manifestations nerveuses (hystérie, épilepsie, neurasthénie). Ces antécédents se retrouvent dans 40 pour 100 des cas.

J'ai remarqué dans mes observations que les ascendants étaient souvent alcooliques. Heldenberg l'a aussi signalé.

Jamais on n'a rencontré le paramyoclonus dès la naissance; il n'est jamais congénital. Le plus souvent, l'affection débute après la dixième année. On ne l'a jamais vue apparaître au-dessous de 8 ans.

Déjà, avant son apparition, la prédisposition nerveuse de l'enfant s'est manifestée par des terreurs nocturnes, la miction nocturne involontaire, la bizarrerie du caractère, les convulsions. Sur ce terrain prédisposé de par son hérédité, présentant déjà des stigmates de nervosisme, la graine va germer : elle est semée à l'occasion d'une émotion morale, d'une frayeur, d'un traumatisme, d'un refroidissement. De toutes ces causes, c'est assurément la frayeur qui est de beaucoup la plus commune.

**Pathogénie.** — Pour en esquisser les grandes lignes, il suffit d'embrasser d'un seul coup d'œil, non seulement les observations des cas observés chez l'enfant, mais tous ceux qui, jusqu'ici, ont été publiés.

Ce faisant, on peut de suite classer les paramyoclonus de la façon suivante :

- A. Paramyoclonus symptomatiques de lésions du système nerveux.
  - B. Paramyoclonus névroses coïncidant avec . . .
- |                  |
|------------------|
| l'épilepsie.     |
| la neurasthénie. |
| l'hystérie.      |

A) Il y a des paramyoclonus multiplex symptomatiques de lésions du système nerveux : deux observations impeccables en font foi. Dans celle de Farges, le paramyoclonus était symptomatique d'une sclérose en plaques; dans celles de Tamburini et de Picracchini, il correspondait à l'atrophie musculaire progressive. Dans trois autopsies de Murri, on a trouvé des lésions de la zone rolandique.

B) Le paramyoclonus multiplex peut être parfois considéré comme de nature épileptique. Soury dit que les trois quarts des épileptiques ont du paramyoclonus, ce que nie Garnier dans sa thèse. Unverricht, Henoch, Bruns ont cependant décrit une myoclonie épileptique.

C) Dans quelques observations, le paramyoclonus multiplex semble en rapport avec la neurasthénie (Lemoine et Lemaire).

D) Enfin, le nombre des observations dans lesquelles le paramyoclonus semble être de nature hystérique va progressant sans cesse. Jadis soupçonnée par Gasset et Manquat, cette notion a été mise en évidence par Carrière dans ses observations en s'appuyant sur les raisons suivantes :

a) Le paramyoclonus comme l'hystérique est un prédisposé; il possède les mêmes tares héréditaires.

b) Tous deux présentent des accidents nerveux, preuves de l'impressionnabilité, de l'excitabilité de leur système nerveux.

c) Comme les accidents hystériques, le paramyoclonus débute brusquement à la suite d'une frayeur, d'un traumatisme, d'un effort, de chagrins, de fatigue, de bain froid.

d) Les contractions et les mouvements du paramyoclonus sont exagérés par l'excitation des zones qu'on peut véritablement qualifier de spasmogènes.

e) La compression de certaines zones est spasmo-frénatrice.

f) On trouve chez les paramyocloniques des stigmates nombreux de la grande névrose (sanglots, constriction de la gorge, sensation de boule, rachialgie, paresthésie, rétrécissement concentrique du champ visuel, l'anesthésie du pharynx et de la cornée, le clou, l'inversion de la formule des phosphates).

g) Le paramyoclonus peut précéder d'autres manifestations hystériques ou leur succéder.

h) Enfin le paramyoclonus, comme tout accident hystérique, peut guérir subitement par auto-suggestion, ou par suggestion soit à l'état de veille, soit à l'état hypnotique.

**Symptomatologie.** — Tantôt le paramyoclonus débute aussitôt après le traumatisme physique ou psychique, tantôt il s'écoule un certain laps de temps entre la cause et l'explosion des mouvements. Il y a là une sorte de période d'incubation, de méditation pendant laquelle le sujet rumine l'événement qui l'a frappé et se demande quelles en seront les conséquences. Il faut cependant se hâter d'ajouter que le sujet a parfois complètement oublié l'émotion ou le choc dont il a été victime.

Exceptionnellement le début est insidieux et progressif.

Une fois installée, l'affection est caractérisée par des contractions fibrillaires, tantôt cantonnées, limitées à quelques fibres d'un ou plusieurs muscles et insuffisantes pour produire un déplacement du membre; tantôt elles sont suffisamment étendues et violentes pour entraîner un mouvement involontaire.

Ces contractions fibrillaires peuvent être localisées à très peu de fibres. Très rapides, explosives, elles ressemblent à celles que l'on obtient par excitation électrique. Séparées par des périodes de calme plus ou moins longues, elles reviennent par accès de durée variable et, dans chaque accès, on peut noter de 10 à 100 contractions par minute.

Contractions fibrillaires et mouvements frappent de préférence les membres et le tronc, exceptionnellement la face, l'œil, le cou, la langue. Certains muscles sont plus particulièrement atteints, ce sont : les biceps, les triceps, le vaste interne, les deltoïdes, les longs supinateurs, les demi-tendineux, les droits de l'abdomen, le vaste externe et les pectoraux.

Le diaphragme peut être atteint, le fait est rare.

Presque toujours, les deux côtés du corps sont également touchés.

Lorsque les contractions fibrillaires sont violentes et frappent un nombre suffisant de fibres, elles entraînent la production de mouvements involontaires.

Ces mouvements sont brusques, explosifs, anguleux, incoordonnés, illogiques. Ils peuvent mettre obstacle aux mouvements volontaires : c'est bien exceptionnel.

D'habitude, ces mouvements et ces contractions fibrillaires sont calmés et peuvent disparaître dans l'accomplissement des actes volontaires, dans le travail. Ils s'exagèrent alors dans les muscles qui ne fonctionnent pas.

Ils sont aussi calmés dans un membre ou dans un segment de membre

lorsqu'on fixe sur eux l'attention du malade; ils s'exagèrent alors dans les autres parties du corps.

Mouvements et contractions fibrillaires disparaissent en général dans le sommeil, lorsqu'on comprime le muscle ou l'artère correspondante, lorsque le sujet est en état d'ivresse. Ils sont exagérés ou provoqués dans le décubitus dorsal, sous l'influence des émotions, de la pression de l'épigastre, des excitations périphériques (compression des nerfs, souffle, froid).

Les muscles fonctionnent normalement, les forces sont intégralement conservées, l'excitabilité mécanique et électrique des muscles et des nerfs est normale.

Les réflexes tendineux sont exagérés, les sensitifs restent normaux. L'excitation patellaire donne 2 ou 3 secousses successives, et trois percussions répétées amènent la tétanisation.

La sensibilité reste intacte en général. Les patients se plaignent parfois de rachialgie, de sensation de boule, de constriction du cou. Il n'est pas exceptionnel de relever l'existence de zones anesthésiques, hypoesthésiques ou hyperesthésiques.

Comme troubles vaso-moteurs on note la raie méningitique, les sueurs profuses, la sialorrhée, la polyurie, les bouffées de chaleur. On n'a jamais relevé ni troubles trophiques, ni troubles psychiques. On constate parfois le hoquet, les palpitations, l'arythmie, les borborygmes.

Ainsi constituée, l'affection peut durer de quelques mois à plusieurs années. Elle peut être définitive. Les contractures musculaires restent souvent les mêmes, mais vont parfois augmentant de fréquence et d'intensité.

La guérison survient soit absolue, soit partielle. Les rechutes sont fréquentes. On pourrait donc considérer le paramyoclonus multiplex comme une affection banale si l'on oubliait que dans certains cas il est symptomatique de lésions fort graves (sclérose en plaques, amyotrophie progressive myélopathique). La durée de l'affection est toujours longue; on l'a vue persister 5, 9, 11, 19, 25 et 29 ans.

**Diagnostic.** — Mis en présence d'un enfant chez qui nous constatons des contractions fibrillaires, tantôt cantonnées à quelques fibres d'un ou plusieurs muscles, insuffisantes pour produire un déplacement du membre, tantôt étendues et violentes produisant un mouvement involontaire, nous devons nous demander à quelle affection nous avons affaire.

Les *tremblements* toxiques, ceux de l'épilepsie, de la maladie de Parkinson, de la sclérose en plaques, sont constitués par des oscillations rythmées, plus ou moins irrégulières, se traduisant de préférence aux extrémités terminales des membres, n'ayant jamais la brusquerie des secousses fibrillaires du paramyoclonus. Dans la sclérose en plaques, le tremblement est exagéré par les mouvements volontaires.

Les *mouvements athétoïdes*, chez l'enfant, peuvent être congénitaux (athétose double ou partielle des diplégies cérébrales). Ils peuvent aussi évoluer plus tardivement, mais ils apparaissent toujours à la suite d'une localisation cérébrale (méningite, état apoplectiforme ou épileptiforme). Et puis quelle différence entre les mouvements athétoïdes et ceux du paramyoclo-

nus! Les uns sont lents, arrondis, tortueux; les autres sont brusques, explosifs, électriques.

La *chorée de Sydenham* débute d'ordinaire insidieusement. L'enfant change de caractère, devient maladroit. Les mouvements sont amples, désordonnés. Ils sont plus lents, plus souples, plus moelleux, plus arrondis. Ils n'ont rien d'explosif. Ils frappent toutes les parties du corps sans aucune régularité, sans cette fixité, cette localisation qui est l'un des caractères les plus importants des mouvements du paramyoclonus.

La fièvre, les complications articulaires ou cardiaques pourront, en certains cas, peser en faveur de la chorée de Sydenham.

La *chorée arythmique hystérique* simule exactement celle dont nous venons de donner les caractères. Seuls, le début subit à l'occasion d'une émotion, la constatation des stigmates de la grande névrose pourront nous permettre de faire le diagnostic.

La *chorée variable des dégénérés* décrite par Brissaud, en 1896, peut présenter des contractions musculaires localisées; mais ces localisations ne sont pas fixes. Tout au contraire, elles sont essentiellement polymorphes. Elles varient d'intensité et de caractère du jour au lendemain. Les mouvements involontaires qu'on y observe sont des actes gesticulatoires représentant des actes de la vie ordinaire (haussement des épaules, soupirs, froncement des sourcils). Sous l'influence de la volonté, la forme, l'intensité, la fréquence des mouvements se modifient.

En même temps on note, chez les sujets porteurs de cette affection, des tares mentales et des stigmates très nets de dégénérescence.

La *chorée de Dubini* débute par des douleurs dans la tête, la nuque et les lombes. Bientôt apparaissent des secousses musculaires électriques frappant un doigt, un membre, une moitié de la face. Elles gagnent progressivement les autres parties du corps. A côté de ces secousses apparaissent bientôt des convulsions plus ou moins fréquentes suivies de parésies, de paralysies, de contractures, d'hyperesthésie des muscles atteints.

L'affection va progressant pendant 4-5 mois et la mort survient dans le coma.

La *chorée électrique de Bergeron-Massalongo* est annoncée par des symptômes d'embarras gastrique. Les mouvements involontaires apparaissent alors. Ils sont brusques, rapides; mais la volonté n'a aucune influence sur leur intensité; tout au contraire, ils s'exagèrent. Ils sont localisés à un même groupe musculaire. Il n'y a pas de secousses fibrillaires.

La compression des troncs nerveux arrête les mouvements. La sensibilité électrique est augmentée sans modification de la contractilité électrique faradique.

L'affection guérit après un vomitif.

La *chorée fibrillaire de Morvan* apparaît comme conséquence de surmenage. Il s'agit de contractions fibrillaires ondulatoires plus lentes, moins explosives que celles du paramyoclonus. Elles débutent par les mollets, gagnent les cuisses, puis le tronc. Elles respectent le cou et la face. Il n'y a pas de mouvements involontaires.

La *chorée de Henoch* ne se différencie pas du paramyoclonus multiplex, c'est pour nous la même affection.

Le *tic de Salaam* est uniquement constitué par des secousses brusques des muscles du cou qui amènent une flexion de la tête analogue à l'acte de salutation. Ces tics surviennent par accès. Ils peuvent être considérés comme un équivalent clinique de l'épilepsie, car les sujets qui en sont atteints ont des antécédents épileptiques.

La *maladie des tics* s'accompagne d'écholalie, d'échokinésie, de coprolalie et d'idées fixes.

Les mouvements simulent des actes de la vie ordinaire (clignotement, ricanement, hochement de tête). Ils siègent surtout à la face. Ils ne sont pas modifiés par les excitations périphériques; la compression des troncs nerveux correspondants les arrête.

La volonté supprime les tics, mais cette suppression momentanée est suivie d'une décharge compensatrice.

Enfin, la maladie des tics résiste à la plupart des médications.

**Traitement.** — Le traitement variera suivant la variété pathogénique à laquelle nous aurons affaire.

Dans les paramyoclonus symptomatiques de lésions du système nerveux on devra lutter contre ces lésions.

Dans le paramyoclonus épileptique on usera des bromures et on formulera :

Bromure de potassium. . . . .	5 grammes.
— de sodium. . . . .	5 —
— d'ammonium. . . . .	2 —
Eau distillée. . . . .	500 —

Chaque cuillerée à soupe renferme 0.50 de bromures associés.

On en donnera 1 à 6 cuillerées à soupe suivant l'âge de l'enfant.

Le paramyoclonus neurasthénique sera traité suivant les méthodes thérapeutiques en usage dans cette affection.

Le paramyoclonus hystérique sera traité par la suggestion. On usera soit de la suggestion à l'état de veille (pilules de mica-panis argentées, pilules au bleu de méthylène), soit de la suggestion hypnotique, soit de la suggestion dans le sommeil chloroformique (fausses opérations, badigeonnages au colodion fuchsiné, à l'éther picriqué).

Bien entendu l'enfant sera soumis à une hygiène appropriée. On le fera vivre au grand air, on l'isolera de sa famille, de son milieu. On le soumettra aux pratiques hydrothérapeutiques, au massage et à l'électricité statique.