

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE SPINALE (TYPE DUCHENNE-ARAN)

Par ANDRÉ LÉRI

Si nous n'intitulons pas ce chapitre *Poliomyélite antérieure chronique*, comme le voudrait sa place dans le présent ouvrage, c'est que les autopsies en se multipliant ont montré l'impossibilité de reconnaître cliniquement aujourd'hui une dégénérescence primitive isolée des cornes antérieures, une poliomyélite antérieure chronique vraie. Un fait actuellement bien établi, c'est que l'amyotrophie dite « Aran-Duchenne » ne répond pas à un type anatomo-pathologique et pathogénique unique, c'est simplement un *syndrome* qui se rencontre dans des affections médullaires variées dont seule l'altération des cellules des cornes antérieures fait nécessairement partie. Mais il s'en faut que cette altération soit toujours isolée, et diverses lésions associées à la poliomyélite, soit dans la substance blanche, soit dans la substance grise, soit dans les méninges, peuvent donner naissance à des affections diverses dont les unes paraissent bien définitivement différenciées par l'adjonction à l'amyotrophie de divers symptômes moteurs, sensitifs ou trophiques, dont les autres sont encore cliniquement impossibles à distinguer de la poliomyélite antérieure chronique vraie. Après le démembrement dont cette affection a été l'objet, démembrement qui n'est pas encore terminé, on peut, avec Pierre Marie, se demander s'il restera un seul cas bien authentique de dégénération par destruction autonome des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures; aussi, est-ce seulement comme syndrome clinique, signe de dégénérescence chronique, *primitive ou non*, des cornes antérieures, que nous décrirons l'amyotrophie Duchenne-Aran.

Historique. — Nous sommes bien loin aujourd'hui de comprendre les amyotrophies comme Duchenne et Aran. C'est au cours de ses célèbres recherches électro-musculaires que Duchenne apprit à distinguer de la paralysie motrice l'atrophie musculaire considérée jusque-là seulement comme un effet de la paralysie, alors qu'elle en peut être l'origine et la cause. Plusieurs auteurs avaient déjà signalé comme des curiosités des cas d'atrophie musculaire progressive qu'ils considéraient comme des paralysies à forme spéciale, tels Dubois (de Neufchâtel), van Swieten, Abercrombie, Ch. Bell, Graves, Darwall; Cruveilhier en 1852, puis en 1848, avait même fait deux autopsies d'amyotrophie progressive et avait cru constater une transformation graisseuse des fibres musculaires; aussi Duchenne publia-t-il en 1849 sa découverte à l'Académie des Sciences sous le titre : *Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse*. Aran⁽¹⁾, l'année suivante, réunit onze cas d'une « maladie non

(1) ARAN. *Arch. gén. de méd.*, 1850.

encore décrite du système musculaire, atrophie musculaire progressive ». L'un et l'autre auteurs réunissaient dans une description d'ensemble les cas qui nous semblent aujourd'hui les plus disparates d'atrophie musculaire progressive et, faute d'autopsie complète, considéraient celle-ci comme une affection toujours et uniquement *musculaire*. Toutes les amyotrophies formaient alors un seul bloc et les découvertes anatomiques ultérieures firent varier la pathogénie de l'ensemble jusqu'à ce qu'un démembrement complet, qui n'a pas encore atteint son terme, eût montré que dans toutes les hypothèses pathogéniques il y avait une part seulement de vérité.

Cruveilhier fit, en 1855, l'autopsie d'un des malades de Duchenne, le saltimbanque Lecomte, et constata une atrophie des racines antérieures spinales; en 1854, de nouvelles autopsies de Cruveilhier et d'Aran montrèrent la même lésion et, dès lors, l'atrophie des *racines antérieures* fut considérée comme la lésion primitive et nécessaire de toute amyotrophie progressive. Mais Cruveilhier avait supposé déjà l'altération des cornes antérieures; Luys décrivit en 1860 l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures dans la moelle d'un homme atteint d'atrophie musculaire; cette observation prit plus d'importance quand Prévost et Vulpian eurent localisé dans la disparition des cellules des cornes antérieures la lésion fondamentale de la paralysie atrophique infantile (1866), et surtout quand Prévost et David eurent montré dans une lésion circonscrite de la corne antérieure, à l'origine des septième et huitième paires cervicales, la cause anatomique du début de l'amyotrophie progressive par l'éminence thénar. Dès lors, dans l'esprit des cliniciens, toute amyotrophie devait être forcément d'origine *spinale*, et cette opinion reçut encore de nombreuses confirmations par les observations successives de Dumesnil, de Lockhart-Clarke, de Hayem, de Charcot et Joffroy, de Charcot et Gombault, de Pierret et Troisier, etc.

Duchenne lui-même, dans sa troisième édition de *l'Électrisation localisée*, parue en 1872, revint sur sa première théorie et accepta pour les amyotrophies une origine spinale, mais comme tous les auteurs, il continua à assembler ce qui devait être dissocié. Ses propres travaux contenaient cependant, sans qu'il s'en soit douté, le germe du démembrement : on y retrouve, parmi les anomalies, la description de la paralysie générale spinale subaiguë, des myopathies, car il avait signalé une forme un peu particulière et héréditaire de l'enfance, de la syringomyélie, car il avait noté que « dans un bon tiers des cas la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie, ainsi que la sensibilité cutanée » au point que certains malades s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées. De plus, dès 1855, Duchenne avait décrit la paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérosique, mais sans plus songer à la rapprocher des amyotrophies progressives, qu'il n'avait songé à en séparer les maladies contenues dans sa description d'ensemble.

La dissociation se poursuivit simultanément dans deux sens différents, les uns séparant des atrophies myélopathiques un certain nombre de types d'atrophies primitivement musculaires, les autres séparant des atrophies myélopathiques pures des amyotrophies également myélopathiques, mais devant leur autonomie à l'association de certaines lésions et de certains symptômes.

Dès 1872, Charcot fit, après Eulenbourg et Cohnheim, une autopsie de *paralysie pseudo-hypertrophique* et la rangea dans les amyotrophies d'origine périphérique; par un retour un peu brusque, dès l'année suivante Friedreich voulut de nouveau considérer toutes les atrophies musculaires comme des affections pri-

mitives des muscles. Leyden en 1876 et Möbius en 1879 décrivent une atrophie musculaire héréditaire débutant par les membres inférieurs et ne différant de la paralysie pseudo-hypertrophique que par l'absence d'hypertrophie; Damaschino montra que l'hypertrophie avait une importance secondaire et indiqua que l'atrophie dite « graisseuse » tenait en réalité non à la substitution de graisse à la substance contractile des fibres musculaires, mais à l'accumulation de graisse dans les interstices des fibres, accumulation pouvant d'un cas à l'autre atteindre des proportions très variables. La paralysie pseudo-hypertrophique et l'atrophie de Leyden et Möbius constituèrent le premier exemple des myopathies; une autopsie de Lichtheim (1878), en ne montrant aucune lésion des cornes antérieures, confirma l'existence des myopathies, mais elles ne parurent définitivement fondées qu'à la suite des importants mémoires de Landouzy et Déjerine (1885), de P. Marie et Guinon (1885) et de Erb (1886).

Landouzy et Déjerine établirent sur une base anatomique solide la nature myopathique de l'atrophie musculaire à type facio-scapulo-huméral qui porte leur nom, Erb décrit le type juvénile scapulo-huméral et, d'accord avec Charcot (1885), avec Pierre Marie et Guinon (1885), considéra les diverses myopathies déjà décrites comme autant de formes d'une même maladie, la *dystrophie musculaire progressive*: cette conception qui place en face des amyotrophies spinales la grande classe des *myopathies* primitives est aujourd'hui à peu près définitivement acceptée.

En même temps que se fondaient les atrophies myopathiques, les amyotrophies spinales se subdivisaient. C'est à leurs dépens que Charcot fonda en 1872 la *sclérose latérale amyotrophique*; plusieurs observations cliniques et anatomiques soit personnelles (1865, 1869, 1872), soit publiées par divers auteurs (Dumesnil, Duchenne, Leyden, O. Barth, Clarke, etc.) lui permirent de parfaitement l'identifier cliniquement et anatomiquement. Mais ce fut surtout la description de la *syringomyélie* (Schultze et Kahler, 1882, Debove, Déjerine, 1889, Joffroy et Achard, Charcot) qui enleva à l'amyotrophie spinale d'Aran-Duchenne la plupart de ses cas. Quant à la *pachyméningite cervicale hypertrophique* décrite en 1871 et 1875 par Charcot et Joffroy, elle semble n'être dans la majorité des cas que l'expression clinique d'une syringomyélie, parfois d'une méningo-myélite syphilitique ou tuberculeuse; très rarement il s'agit d'une véritable fibrose méningée d'origine probablement rhumatismale.

Nous ne parlerons ici que pour mémoire des amyotrophies progressives dites *névritiques*, car malgré les espérances qu'avait données la découverte des polynévrites, aucune des rares observations qui tendraient à faire croire qu'elles sont capables de provoquer des amyotrophies primitives, des atrophies musculaires progressives, n'est absolument démonstrative; les polynévrites ressemblent aux paralysies spinales aiguës ou subaiguës de l'adulte, mais ne ressemblent guère à l'amyotrophie progressive, et l'on peut dire que celle-ci n'a rien perdu à l'avènement des polynévrites. Quant à l'*amyotrophie Charcot-Marie* que certains voulaient, malgré les prévisions des auteurs de la description, faire entrer dans les polynévrites, il est aujourd'hui avéré par les autopsies de Marinesco, de P. Marie et Sainton, etc., qu'il s'agit d'une myélopathie nettement caractérisée avec lésions des cordons postérieurs, surtout des cordons de Burdach, des cellules des cornes antérieures et des ganglions spinaux: on ne peut plus décrire l'amyotrophie Charcot-Marie avec les myopathies, c'est au chapitre des maladies de la moelle qu'elle devrait trouver place, car elle représente

une forme cliniquement et anatomiquement bien différenciée d'amyotrophie spinale.

Mais ce n'est pas tout, et, si complet qu'il paraisse, le démembrement de l'amyotrophie Aran-Duchenne nous paraît encore continuer; Raymond (1) avait signalé, dès 1895, un cas de méningo-myélite vasculaire diffuse syphilitique s'étant manifesté cliniquement par une amyotrophie type Aran-Duchenne, mais les douleurs et la parésie précédant l'atrophie auraient pu permettre de faire le diagnostic; Lannois signala également une amyotrophie simulant le type Aran-Duchenne chez un syphilitique; Raichline (2) et Vizioli (3) présentèrent chacun un cas d'atrophie musculaire progressive *parasymphilitique* qu'ils supposèrent due à une méningo-myélite vasculaire diffuse. Nous appuyant sur des observations cliniques et anatomiques personnelles ou recueillies dans la littérature et sur des considérations étiologiques, nous pensons que l'amyotrophie Aran-Duchenne est la manifestation symptomatique très fréquente d'une myélite ou d'une *méningo-myélite syphilitique* diffuse et que rien cliniquement ne permet parfois de distinguer une poliomyélite antérieure chronique d'une méningo-myélite syphilitique, si ce n'est peut-être l'examen du liquide céphalo-rachidien.

Ainsi démembrée pour fournir des éléments d'une part aux myopathies, d'autre part à la syringomyélie, à la sclérose latérale amyotrophique, à la pachyméningite cervicale hypertrophique, à la myélite syphilitique, l'amyotrophie Duchenne-Aran peut-elle encore traduire à elle seule l'existence d'une poliomyélite antérieure chronique? Certaines observations semblent le prouver (J. Charcot et Dutil, Déjerine, Raymond), mais elles sont en si petit nombre qu'on est presque en droit d'affirmer aujourd'hui que l'ancienne poliomyélite antérieure chronique, définitivement déchuë, ne renaîtra jamais de ses cendres. Les diverses affections qui se sont partagé ses dépouilles semblent avoir acquis définitivement leur droit de propriété: les myélites chroniques diverses, spécialement la myélite syphilitique, partageront sans doute avec la poliomyélite antérieure les très rares cas où le syndrome d'Aran-Duchenne est observé pur. Mais, malgré les quelques symptômes d'altération spinale que l'on peut constater chez des myopathiques, il semble bien peu probable que des affections aussi nettement différenciées que les myopathies et les diverses amyotrophies spinales puissent dès maintenant être réunies en un seul et même groupe autrement que par les liens fragiles de caractères isolés. Que les myopathies reconnaissent pour cause soit une lésion primitivement musculaire, soit un trouble nerveux fonctionnel ou organique, mais en tout cas le plus souvent non décelable par nos moyens actuels d'examen histologique, la séparation des amyotrophies myopathiques et myélopathiques semble toujours justifiée tant par l'ensemble de leurs symptômes cliniques, même si chacun d'eux pris isolément ne présente pas une valeur absolue, que par l'importance respective de leurs lésions musculaires et médullaires.

Dans ce chapitre nous étudierons non la poliomyélite antérieure chronique, mais toutes les amyotrophies à type Aran-Duchenne (amyotrophies progressives spinales débutant par les membres supérieurs) qui ne se distinguent pas de la poliomyélite antérieure par quelqu'un des symptômes propres à la syringomyélie, à la maladie de Charcot ou à la pachyméningite cervicale; nous ne nous

(1) RAYMOND. *Soc. méd. des hôp.*, février 1895.

(2) RAICHLINE. Congrès de Moscou, 1897.

(3) VIZIOLI. *Annali di Neurologia*, 1898.

dissimulons pas qu'elles ne répondent pas à une altération anatomique unique et que l'avenir en séparera sans doute de nouvelles entités cliniques avec leur substratum anatomique.

Étiologie. — L'âge ordinaire du début est de 25 à 50 ans, très exceptionnellement plus tôt, quelquefois plus tard; l'amyotrophie spinale qui apparaît dans l'enfance a une évolution spéciale, c'est le type Werding-Hoffmann qui sera décrit isolément. Les hommes sont beaucoup plus souvent frappés que les femmes; dans aucun type d'amyotrophie progressive, la différence des sexes n'est aussi sensible; or, en comptant l'ensemble des amyotrophies à cette époque non différenciées, Roberts, en 1858⁽¹⁾, avait déjà trouvé 84 hommes pour 15 femmes. L'hérédité ne paraît jouer aucun rôle et toutes les observations d'amyotrophie Aran-Duchenne héréditaire ou familiale datent d'avant la connaissance des myopathies; cependant on a cité à titre de curiosité tout à fait exceptionnelle l'amyotrophie Aran-Duchenne chez le père de deux myopathiques (Cénas et Douillet)⁽²⁾, dans la famille de plusieurs myopathiques (Viard)⁽³⁾; il ne s'agit là bien vraisemblablement que de simples coïncidences, l'amyotrophie myélopathique de l'adulte est toujours une affection *acquise et accidentelle*.

La cause de l'amyotrophie Duchenne-Aran a été cherchée dans toute la série des « causes à tout faire » (P. Marie) qui ont été invoquées pour toutes les affections nerveuses; le froid, l'arthritisme, le surmenage, les excès de toute sorte ont été accusés sans qu'on ait fourni aucune démonstration probante de leur rôle nocif. Deux circonstances étiologiques seulement paraissent avoir une importance sérieuse: le *traumatisme*, qui a été signalé dans d'assez nombreuses observations dignes de foi (Erb, de Bück⁽⁴⁾, Meyer⁽⁵⁾, Kienböck⁽⁶⁾, P. Marie, etc.), et les *infections ou intoxications*: la rougeole (Eulenburg, Niseman), la fièvre typhoïde (Benedikt, Gérard, Mousson), le choléra (Friedberg), le rhumatisme articulaire aigu (Friedreich), le diabète (Nonne), etc., ont été tour à tour incriminés; les faits relativement nombreux où une atrophie musculaire progressive a succédé à plus ou moins longue échéance à une paralysie infantile (Ballet et Dutil)⁽⁷⁾; Grandou⁽⁸⁾; Bernheim⁽⁹⁾, sont un appoint important à la théorie infectieuse, car l'origine infectieuse de la paralysie infantile soutenue par Pierre Marie dès 1892 est aujourd'hui universellement admise.

Parmi les infections, la *syphilis* n'a joué jusqu'ici qu'un rôle discret dans la pathogénie de l'atrophie Duchenne-Aran; Aran, Mac Dowald, Thouvenet, Jean Charcot ont signalé la syphilis dans les antécédents d'amyotrophiques; Hammond, Niepce, Fournier, Misserbi, ont noté la relation possible de cause à effet entre les deux affections; le professeur Raymond a décrit la méningomyélite vasculaire diffuse qu'il a trouvée dans la moelle d'un syphilitique, dont l'affection n'avait différé que par quelques symptômes (douleurs, parésie précédant l'atrophie) du syndrome de Duchenne-Aran. Nous estimons que la

(1) ROBERTS. *An essay of wasting Palsy*, 1858.

(2) CÉNAS et DOUILLET. *Loire méd.*, 15 juillet 1895.

(3) VIARD. Thèse de Paris, 1900.

(4) DE BÜCK. Congrès de Bruxelles, 1897.

(5) MEYER. *Münch. med. Woch.*, 1901.

(6) KIENBÖCK. *Monatschr. f. Unfallheilk.*, 1901.

(7) BALLET et DUTIL. *Rev. de méd.*, 1884.

(8) GRANDOU. Thèse de Paris, 1895.

(9) BERNHEIM. *Rev. méd.*, 1895.

syphilis est très fréquente dans l'étiologie de l'amyotrophie spinale⁽¹⁾. Nous nous basons: sur la fréquence de la syphilis chez les malades que nous avons observés et sur le grand nombre des observations où, sans même que la syphilis ait été explicitement reconnue, on la retrouve soit dans un épisode de l'histoire des malades, soit dans certains stigmates, soit dans l'existence d'affections concomitantes (tabes, paralysie générale, etc.) Nous nous appuyons encore sur l'extrême prédilection de l'amyotrophie pour l'âge adulte et le sexe masculin; sur le délai de 7 à 15 ans qui s'est écoulé entre l'accident initial et le début de l'atrophie dans presque tous les cas où la syphilis a été avouée, délai tout à fait normal pour les affections médullaires tertiaires les mieux caractérisées, le tabes en particulier; sur l'inconstance des signes cliniques soi-disant différentiels entre la poliomyélite antérieure vraie et la myélite vasculaire syphilitique diffuse; sur la constatation dans des cas d'amyotrophie, de lésions méningées et vasculaires et de lésions des cordons blancs semblables à celles rencontrées par Raymond; sur les lésions de même nature plus ou moins explicitement signalées dès longtemps par presque tous les auteurs qui ont fait des autopsies d'amyotrophiques (Hayem, Luys, Lockardt-Clarke, Charcot et Joffroy, Charcot et Gombault, Darkschevitch, Alzheimer, Strümpell, etc.); sur la constatation enfin, dans deux cas, de lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, signature de l'inflammation chronique presque certainement syphilitique de la méninge. Certains auteurs ont cependant signalé des cas où, les sujets ayant eu la syphilis, seules les cornes antérieures ont été trouvées atteintes, où même les vaisseaux ont paru à peu près normaux⁽²⁾; mais il ne nous semble pas que l'absence même de lésions vasculaires constatables doive faire éliminer avec certains auteurs l'hypothèse d'une origine vasculaire, syphilitique en particulier. On sait combien les éléments cellulaires de la substance grise sont fragiles et leur nutrition précaire, confiée aux seules branches terminales, nullement anastomosées, de l'artère centrale; aussi on comprend que la moindre altération, soit des plus fines branches vasculaires, soit seulement du milieu sanguin, puisse retentir défavorablement sur leur nutrition et sur leur existence; nous rappellerons seulement à titre de comparaison combien minimes sont parfois, exceptionnellement il est vrai, les altérations vasculaires dans les moelles de paralysés infantiles, et cependant l'origine infectieuse et vasculo-sanguine de la paralysie infantile est aujourd'hui généralement reconnue.

En somme, quoi qu'il en soit de la fréquence relative de la syphilis, on a pu se rendre compte actuellement que la lésion, isolée ou non, des cellules des cornes antérieures ne constitue presque jamais une maladie systématique primitive de la moelle, mais bien une lésion *secondaire*, due à l'influence primitive d'une infection, d'une intoxication ou d'une toxi-infection. Cette lésion n'est donc le plus souvent qu'*occasionnellement systématisée*; l'action nocive des toxiques ou des toxines est réellement élective sur les éléments cellulaires, ou bien elle est diffuse, mais se manifeste plus facilement, cliniquement et anatomiquement, sur des cellules délicates, centres moteurs et trophiques, que sur des fibres conductrices entourées d'enveloppes protectrices.

(1) LÉRI. Congrès de Bruxelles, 1905.

(2) DÉJÉRINE. *Arch. phys.*, 1876 et 1895. — SCHMANS. *Deutsches Archiv. f. klin. med.*, XXXIV, — SCHULTZE. *Berlin. klin. Woch.*, 1885. — EISENLOHR. *Arch. f. Psych.*, VIII. — RUMPF. *Die syph. Erkrank. des Nervensystems*, 1887.