SUR UNE FORME PARTICULIÈRE

D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

SOUVENT FAMILIALE

DÉBUTANT PAR LES PIEDS ET LES JAMBES
ET ATTEIGNANT PLUS TARD LES MAINS

Par J.-M. CHARCOT et P. MARIE

I

L'atrophie musculaire progressive semble devoir de plus en plus se morceler en groupes secondaires dont le nombre s'accroît, en même temps que l'observation clinique des faits devient plus attentive et plus précise.

La forme d'atrophie musculaire qui fait l'objet de ce travail nous paraît présenter des caractères assez définis et assez stables pour mériter une description spéciale et une place à part dans les cadres nosographiques.

Pendant l'année qui vient de s'écouler, nous avons eu l'occasion d'observer cinq malades atteints de cette affection; c'est d'après les symptômes présentés par eux que nous décrirons celle-ci; nous aurons aussi recours, quand cela sera nécessaire, aux observations analogues publiées par d'autres auteurs.

Voici d'abord les observations de nos cinq malades [1].

Obs. I. — Maxime W..., neuf ans. Aucun antécédent héréditaire; son frère, plus âgé de trois ou quatre ans, ne présente aucune trace d'atrophie musculaire.

Maxime aurait eu des convulsions dans la première ou deuxième année; à cinq ans auraient commencé à se montrer les premiers signes de faiblesse du côté des membres inférieurs; les pieds se tournaient quand il marchait, la face plantaire regardant tout à fait en dedans. A ce moment, on lui a mis des appareils, les pieds ont semblé un peu

1. Les photographies reproduites dans ce travail ont été faites dans le laboratoire de la Salpêtrière, par M. A. Londe.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

redressés, mais cela semble assez incertain, car, en somme, l'affaiblissement a été tout à fait progressif; les mains n'auraient commencé à se prendre qu'à l'âge de sept ans. Le petit malade ne sait pas quels mouvements ont été le plus difficiles au début.

Les deux pieds sont tombants, la pointe assez fortement inclinée en dedans, avec une rotation du pied suivant l'axe antéro-postérieur, de façon que la plante regarde en dedans, le dos du pied en dehors.

Les deux jambes sont très diminuées de volume, le mollet n'existe plus, la masse antéro-externe ne fait aucune saillie; à la palpation, on ne retrouve presque aucune trace des muscles du mollet.

Fig. 1.

Circonférence, partie moyenne de la jambe à l'union de la moitié supérieure et de la moitié inférieure du tibia : 16 centimètres.

L'atrophie existe aussi à la cuisse, mais est absolument localisée au-dessus du genou sur une hauteur d'environ 5 centimètres au-dessus de la rotule : c'est une atrophie en jarretière; grâce à l'atrophie de la partie inférieure de la cuisse et à celle de la jambe, les condyles internes deviennent extrêmement saillants, et, quand les jambes sont rapprochées l'une de l'autre, il reste un grand espace vide entre les deux cuisses et les deux jambes; à la place qui devrait être remplie par le vaste interne existe ainsi une dépression considérable.

Circonférence à 4 centimètres au-dessus de la rotule : 20 centimètres.

La partie supérieure des cuisses, les fesses, les muscles antérieurs et postérieurs du tronc, les muscles des épaules, ne présentent aucune atrophie.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

redressés, mais cela semble assez incertain, car, en somme, l'affaiblissement a été tout à fait progressif; les mains n'auraient commencé à se prendre qu'à l'âge de sept ans. Le petit malade ne sait pas quels mouvements ont été le plus difficiles au début.

Les deux pieds sont tombants, la pointe assez fortement inclinée en dedans, avec une rotation du pied suivant l'axe antéro-postérieur, de façon que la plante regarde en dedans, le dos du pied en dehors.

Les deux jambes sont très diminuées de volume, le mollet n'existe plus, la masse antéro-externe ne fait aucune saillie; à la palpation, on ne retrouve presque aucune trace des muscles du mollet.

Fig. 1.

Circonférence, partie moyenne de la jambe à l'union de la moitié supérieure et de la moitié inférieure du tibia : 16 centimètres.

L'atrophie existe aussi à la cuisse, mais est absolument localisée au-dessus du genou sur une hauteur d'environ 5 centimètres au-dessus de la rotule : c'est une atrophie en jarretière; grâce à l'atrophie de la partie inférieure de la cuisse et à celle de la jambe, les condyles internes deviennent extrêmement saillants, et, quand les jambes sont rapprochées l'une de l'autre, il reste un grand espace vide entre les deux cuisses et les deux jambes; à la place qui devrait être remplie par le vaste interne existe ainsi une dépression considérable.

Circonférence à 4 centimètres au-dessus de la rotule : 20 centimètres.

La partie supérieure des cuisses, les fesses, les muscles antérieurs et postérieurs du tronc, les muscles des épaules, ne présentent aucune atrophie.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Aux extrémités supérieures, pas d'atrophie des bras, pas d'atrophie notable de la partie supérieure de l'avant-bras, mais atrophie du tiers inférieur de celui-ci (à ce niveau, l'espace interosseux est beaucoup plus apparent qu'à l'état normal), et surtout atrophie des mains.

Circonférence du bras : à la partie moyenne de l'humérus, 0 mèt. 17; — de l'avant-bras au tiers supérieur, 0 mèt. 165; — à la partie inférieure au-dessus des épiphyses, 0 mèt. 112.

L'une et l'autre main ont tout à fait l'apparence de la griffe des interosseux. Aplatissement considérable de l'éminence thénar; aplatissement un peu moins considérable, mais très marqué cependant, de l'éminence hypothénar; saillie des têtes des métacarpiens rendant la main creuse; extension de la première phalange; flexion des deux autres. Les tendons des fléchisseurs sont assez nettement apparents dans la paume de la main.

Sur le dos de la main, l'enfoncement des espaces interosseux est très peu apparent; mais tout le dos de la main est plat, et le pouce se trouve porté sur le même plan que celui-ci.

Aucun mouvement n'existe plus ni dans les orteils, ni dans le pied.

Le mouvement d'extension de la jambe sur la cuisse est bien conservé, mais on remarque, en le faisant exécuter, que c'est presque uniquement le droit antérieur qui résiste, un peu aussi le vaste externe, mais que le vaste interne est presque tout à fait absent. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait bien, elle aussi; mais, dans ce mouvement, on sent beaucoup plus nettement les muscles de la partie interne du jarret que ceux de la partie externe, et il semble que l'action du biceps soit en partie affaiblie. — Les adducteurs sont manifestement conservés. C'est à cela qu'est due la conservation du volume de la partie interne de la cuisse dans ses deux tiers supérieurs. L'abduction des cuisses est normale.

Flexion de la cuisse sur le bassin bonne; mouvements de rotation internes et externes de la cuisse bons.

Les muscles fléchisseurs, extenseurs du tronc et de la tête ont une vigueur normale.

Tous les muscles de l'épaule ont très bien conservé leur action; de même le trapèze, les pectoraux. — Le biceps est intact, le triceps aussi; le long supinateur fait une saillie normale dans la flexion.

Les fléchisseurs des doigts, de l'un et l'autre côté, sont énergiques. L'extension du carpe ne semble pas notablement affaiblie; de même pour la flexion du carpe. — L'action du fléchisseur long du pouce est peut-être un peu diminuée, mais c'est surtout celle de l'abducteur et des extenseurs propres qui est affaiblie. Il semble aussi que l'extenseur commun des doigts soit assez notablement affaibli. La supination et la pronation sont normales. Sensibilité normale aux membres inférieurs et aux supérieurs, à la piqûre et à la température.

Les réflexes cutanés sont bien conservés ainsi que le réflexe crémastérien. La percussion du tendon rotulien détermine une légère contraction du droit antérieur, contraction qui n'est pas assez forte pour amener

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

un déplacement de la jambe; par le procédé de Jendrassik on renforce notablement cette contraction. — La percussion directe du muscle donne lieu à des contractions peu nettes aux cuisses, plus nettes sur le deltoïde et les muscles du bras, nulles sur les muscles de la jambe.

Fig. 2.

Lorsqu'il marche, il steppe d'une façon très marquée et cela surtout lorsqu'il n'a pas ses bottines; la pointe du pied étant tombante, il la jette en avant, en lui faisant décrire un arc de cercle à concavité interne. Lorsqu'il veut rester debout immobile, cela lui est impossible, à moins de s'appuyer avec les mains; sans cela il est dans un équilibre instable

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

et est obligé pour ne pas tomber de piétiner sur place et de faire des mouvements de flexion et d'extension continuels des jambes.

Lorsqu'il est par terre, il se relève sans présenter aucun des caractères propres aux pseudo-hypertrophiques.

Les mouvements des mains sont très limités, ainsi qu'on le conçoit, avec une déformation en griffe aussi prononcée; il ne peut s'habiller seul en entier, l'adduction du pouce, l'extension des doigts et la flexion de la première phalange font absolument défaut, il ne peut ni écarter ni rapprocher ses doigts. L'extension et la flexion de la main sont relativement assez énergiques.

Il existe des mouvements fibrillaires nets aux muscles de l'avant-bras se traduisant surtout par des mouvements des muscles du pouce; il en existe aussi dans les muscles de la cuisse.

Les membres inférieurs sont froids et un peu violacés; les supérieurs sont très froids. Lorsqu'on fait faire un mouvement énergique au petit malade, il est sujet à être pris de crampes aux muscles des cuisses et aux muscles des avant-bras.

L'examen électrique, assez difficile d'ailleurs, vu l'indocilité du petit malade, pratiqué par M. R. Vigouroux, a donné les résultats suivants :

Les muscles du pied et de la jambe ne répondent plus à aucun courant, sauf les jumeaux, 20 El. 65°, ASZ > KSZ; au courant faradique 50 mm., ces derniers muscles ne se contractent pas non plus.

A la cuisse :

Droit antérieur, Farad. 75 mm., bonne contraction; 20 El. 65°, KSZ > ASZ.

Vaste externe, *idem*.

Vaste interne, Farad. 65 mm., pas de contraction; 20 El. 100°, pas de contraction.

Au membre supérieur :

Tous les interosseux dorsaux, Farad. 75 mm. = 0.

1er, 3e, 4e interosseux dorsaux, 20 El. 30° = 0.

2e interosseux dorsal, 20 El. 15°, ASZ seul.

Muscles thénar, 25 El. 50° = 0, Farad. 50 mm. = 0.

Muscles hypothénar, *idem*.

Résistance de ces derniers muscles au courant faradique, 24 El. 45°.

Extenseur commun des doigts, Farad. 90 mm., bonne contraction.

Radiaux, *idem*.

Grand palmaire, Farad. 90 mm., contraction médiocre; galvanique normale.

Fléchisseur superficiel des doigts, *idem*, bonne contraction.

Long abducteur du pouce, 80 mm., pas de contraction; galvaniquement, pas de contraction.

Long extenseur du pouce, 80 mm., très faible.

Extenseur propre de l'index, 80 mm., pas de contraction; galvaniquement, KSZ > ASZ.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Nous donnons en tête de notre travail cette observation, bien qu'en réalité ce malade ait été le dernier que nous ayons pu observer, parce que c'est certainement lui qui présentait au maximum d'intensité les symptômes qui caractérisent l'affection que nous nous sommes proposé de décrire; chez lui, en effet, l'atrophie musculaire et les troubles fonctionnels qui en dépendent ont acquis un degré qu'il est rare de constater aussi nettement; on pourra, dans les figures ci-jointes, se faire une idée de la diminution de volume des masses musculaires des jambes, notamment des mollets, et de l'attitude vicieuse des pieds par suite de la disparition des muscles qui président à leurs mouvements.

Obs. II [1]. — H. X..., garçon de onze ans et demi. Le début de l'affection s'est fait vers l'âge de trois ou quatre ans. C'est d'abord à droite qu'on a vu le gros orteil, puis les autres orteils perdre de leur force et rester fléchis; peu de temps après, les orteils du pied gauche présentèrent le même affaiblissement; il arrivait souvent au petit malade de tomber : ce sont ces chutes fréquentes qui appelèrent l'attention des parents sur l'état des jambes de leur fils.

Quelque temps après, il fut pris d'une bronchite grave qui le retint plusieurs mois au lit ou à la chambre; lorsqu'il sortit de nouveau, l'impotence des membres supérieurs avait beaucoup augmenté.

Actuellement, ce qui frappe le plus quand le malade est nu, c'est la diminution considérable du volume des jambes; le mollet a à peu près entièrement disparu, la jambe est devenue presque cylindrique, le diamètre de sa partie supérieure n'étant guère plus fort que celui de sa partie inférieure. Quant à la cuisse, elle a dans ses deux tiers supérieurs conservé un volume à peu près normal; mais, dans son tiers inférieur, surtout au niveau de la jarretière, elle est notablement amaigrie; il existe à cette hauteur une concavité interne qui contribue à exagérer considérablement la saillie faite par le condyle interne du fémur, surtout pour celui de droite.

Circonférence de la jambe à sa partie moyenne : à droite, 19 centimètres; à gauche, 18,5.

Au-dessous de la tubérosité du tibia : à droite, 22,5; à gauche, 21,5.

Circonférence de la cuisse à la partie moyenne : à droite, 31,5; à gauche, 32,5.

Idem au-dessus du genou au niveau de la jarretière : à droite, 22,5; à gauche, 24.

Quant aux pieds, ils sont pendants et déformés, surtout le droit; ils décrivent une concavité tournée en dedans (varus non équin); l'astragale et les os du tarse font une saillie anormale sur le dos du pied; lorsque le malade est debout, la direction des pieds change, le pied gauche se met en valgus.

1. Cette observation et la suivante ont été prises avec l'obligeant concours de M. le Dr d'Ornellas, qui donnait ses soins à ces deux malades.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Les membres supérieurs sont, eux aussi, atteints; mains en griffe, atrophie des éminences thénar et hypothénar, et des interosseux. — Les avant-bras, eux, sont un peu grêles, mais c'est surtout à la partie infé-

Fig. 3.

Fig. 4.

rieure que se voit nettement leur atrophie; les bras semblent, au contraire, avoir un volume tout à fait normal.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Circonférence de l'avant-bras, partie moyenne : à droite, 14; à gauche, 14,5.

Circonférence du bras, partie moyenne : 16,5 des deux côtés.

Quant aux muscles eux-mêmes, voici ce que nous avons constaté au point de vue de leurs mouvements :

Les muscles propres du pied et ceux de la région antéro-externe de la jambe ne produisent plus le plus léger mouvement; il en est presque de même pour ceux de la région postérieure de la jambe; cependant, à droite, on arrive à constater encore une très légère tentative de flexion des orteils, les jumeaux se contractent aussi très faiblement, mais sans arriver à imprimer au talon une véritable élévation, ces derniers muscles d'ailleurs à la palpation sont très atrophiés, et ce n'est qu'à leur partie tout à fait supérieure qu'ils présentent une masse encore appréciable, celui de gauche est notablement plus faible et plus atrophié.

A la cuisse, les mouvements n'ont pas paru sensiblement affaiblis; flexion et extension de la jambe, flexion et extension de la cuisse, adduction et abduction.

Pour ce qui est des membres supérieurs, les mouvements des interosseux sont presque complètement anéantis, l'adduction du pouce, l'abduction du petit doigt sont très faibles, surtout à gauche. — Les fléchisseurs des doigts sont affaiblis, mais non aussi atteints que les muscles propres de la main. Dynanomètre : l'une ou l'autre main = 11 K. La flexion de l'index est notablement plus faible que celle des autres doigts, souvent celui-ci reste à demi étendu. — La flexion, l'extension du carpe peuvent s'exécuter, mais sont affaiblies. — La pronation, la supination, l'adduction et l'abduction de la main sont plus vigoureuses, il est difficile de dire si elles sont inférieures à l'état normal. Le long supinateur est tout à fait intact.

Les muscles du *bras* sont normaux, tant au point de vue du volume qu'à celui de l'action. Il en est de même pour ceux de l'*épaule* et du tronc. Au *cou*, l'extension est très énergique; la flexion l'est moins, ce qui est d'ailleurs ordinaire, mais elle est assez peu forte pour que l'on se demande s'il n'y a pas là quelque chose de pathologique; l'action des sterno-mastoïdiens semble un peu faible.

A la *face*, un examen minutieux ne laisse rien constater du côté des orbiculaires des lèvres ou des paupières, sauf une très légère différence de volume entre les moitiés droite et gauche de la lèvre supérieure, mais cela ne semble pas être pathologique.

La *station debout* est difficile; le malade ne peut rester debout immobile, il est obligé pour garder l'équilibre de remuer constamment ses pieds par une sorte de piétinement incessant et assez spécial.

Dans la *marche*, le malade ne pouvant relever ses pieds est obligé de faire exclusivement usage des articulations du genou et de la hanche, et *steppe* d'une façon extrêmement marquée; il peut ainsi traverser une pièce, mais avec difficulté, et se fatigue rapidement.

Quand on le fait coucher par terre et qu'on lui dit de se relever, il exé-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

cute ce mouvement assez facilement et sans grimper aucunement après ses jambes.

Sur les muscles des mains (thénar, hypothénar) et sur les jumeaux on voit très nettement des *contractions fibrillaires*.

Jamais il n'a éprouvé de *douleur;* la sensibilité est intacte à la piqûre et à la température.

Le réflexe tendineux n'existe plus aux genoux, du moins quand on le recherche avec les méthodes habituelles et dans la journée; mais M. le Dr d'Ornellas a remarqué que le matin, peu de temps après le sommeil, on pouvait quelquefois parvenir à provoquer ce réflexe; d'autre part, grâce au tour de main recommandé par E. Jendrassik, nous avons pu facilement produire ce réflexe même à la fin de la journée.

Le *réflexe du triceps* brachial au coude existe des deux côtés.

La *contraction idiomusculaire* peut être provoquée sur les muscles sains ou sur ceux qui sont peu atteints; elle ne se trouve pas sur les muscles dans lesquels l'atrophie est très prononcée.

Le *réflexe crémastérien* existe nettement des deux côtés.

Les pieds et les jambes sont toujours *froids;* ils ont une certaine tendance à prendre une coloration plus rouge que le reste du corps.

Obs. III. — G. X...[1], garçon de sept ans, frère du précédent. C'est vers l'âge de trois ans qu'a débuté l'affection qui semble avoir frappé d'abord les péroniers latéraux, du moins parmi les muscles de la jambe, car, pour ce qui est des muscles intrinsèques, on ne peut obtenir aucun renseignement.

Chez lui, comme chez son frère, existe une atrophie des muscles des jambes contrastant de la façon la plus nette avec le volume à peu près normal de la musculature de la cuisse; mais les altérations sont moins étendues, moins avancées que chez H. X...

Les pieds sont pendants et en varus, mais sans équinisme; il y a très certainement disparition de l'action des péroniers latéraux; le groupe des muscles de la région antéro-externe ne possède non plus aucun mouvement; la flexion dorsale du pied ou l'extension des orteils sont impossibles. Au contraire, la flexion plantaire du pied peut encore s'exécuter dans une certaine mesure, et pendant ce mouvement on sent nettement la contraction des jumeaux. Il existe aussi quelques légers mouvements de flexion des orteils. — L'adduction du pied se fait assez bien; l'abduction au contraire est tout à fait nulle.

La flexion de la jambe sur la cuisse s'exécute bien; il en est de même de l'extension de la jambe sur la cuisse et de la flexion de la cuisse sur le bassin. L'adduction et l'abduction des cuisses sont énergiques.

Quant au volume des membres inférieurs, la diminution est très notable pour les jambes; mais, aux cuisses, elle ne se manifeste que par un peu

1. La sœur de ces deux malades, âgée de neuf ans, ne présente absolument aucune trace d'atrophie.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

d'aplatissement de la région interne un peu au-dessus du genou; cet aplatissement ne s'élève pas jusqu'à la racine du membre.

Jambe, circonférence, partie moyenne.	17 cent.
— plus grande circ. du mollet à gauche. . . .	20 —
— — — à droite.	19 —
Cuisse — partie moyenne.	28,7 —
— au-dessus du genou.	21,8 —

La jambe droite est en général un peu moins grosse que la gauche, les muscles un peu plus flasques; il semble que la couche de tissu adipeux soit plus épaisse qu'à gauche; sur l'une et l'autre jambe cette couche est d'ailleurs assez prononcée, et la palpation de la partie inférieure ou moyenne de la jambe donne assez bien la sensation de « peau d'orange »; au contraire, à la partie supérieure de celle-ci et à la cuisse, on peut sans difficulté faire des plis à la peau.

Les pieds sont très froids, un peu rouges, presque toujours humides, d'après le dire des personnes qui ont soin de l'enfant; il transpire plus des pieds que du corps; les ongles sont un peu striés en long, mais sans être hypertrophiés, ni irréguliers; les jambes sont, elles aussi, assez froides, et cela jusqu'au genou; à partir de celui-ci, la température redevient normale.

Les membres supérieurs semblent tout d'abord indemnes; l'enfant et les parents affirment qu'ils ne présentent rien d'anormal. A un examen plus attentif, on reconnaît facilement que G. X... peut à peine amener au contact la pulpe du pouce et celle du petit doigt, et ne peut résister à la moindre traction en sens inverse. — De plus, le petit doigt de la main gauche ne peut être rapproché des autres; d'ailleurs tous les doigts ne peuvent être écartés ou rapprochés les uns des autres avec la vigueur normale, le mouvement s'exécute tant bien que mal, mais sans aucune force; le pouce, au contraire, est très bien placé en abduction ou en extension (nous avons vu que l'adduction est très affaiblie).

Pas de déformation des mains.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts, ceux de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe s'exécutent bien, et il est difficile de dire si leur force est amoindrie; de même pour la pronation et la supination; l'extension et la flexion du bras sont tout à fait normales, la saillie du long supinateur très nette.

Au dynamomètre l'enfant ne peut arriver pour l'une et l'autre main qu'à 7 kilogr.; il est vrai que, l'instrument étant trop gros, il lui est difficile de le saisir; d'après lui, la main gauche serait plus faible que la droite.

Les muscles de la ceinture scapulaire, les pectoraux, les deltoïdes, etc., sont en bon état; aucune atrophie, aucune faiblesse; de même pour les muscles du tronc et du cou.

Il existe des *contractions fibrillaires* surtout visibles au niveau du jumeau et du soléaire; aux mains nous n'avons pu en voir pendant les quelques minutes qu'il nous a été donné de consacrer à cet examen.

On produit la *contraction idiomusculaire* sur les jumeaux de chaque

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

côté, mais non sur le groupe des muscles antéro-externes de la jambe; elle existe sur le triceps crural et sur les muscles situés au-dessus.

Le réflexe rotulien peut être provoqué, mais d'une façon assez irrégulière et quelquefois difficile à constater : cela tient en partie à ce que le petit malade ne laisse pas toujours sa jambe assez molle. — Au coude, le réflexe tendineux existe nettement.

La sensibilité est partout absolument intacte pour la piqûre et la température. Il n'a jamais existé de douleur.

Quand on fait marcher l'enfant, on constate qu'il steppe d'une façon extrêmement marquée, le pied droit est plus déformé et semble stepper plus encore que le gauche; quand G. X... est debout, il tient ses pieds écartés de 12 à 15 centimètres et piétine sur place; s'il essaye de les rapprocher ou de rester immobile, il ne peut conserver son équilibre. Quand il est couché par terre et qu'on lui dit de se relever, il le fait facilement et sans grimper après ses jambes.

Ce qu'il y a de particulièrement intéressant dans les deux observations qui précèdent, c'est ce fait que l'affection s'est montrée chez deux frères avec des caractères parfaitement analogues chez tous deux; nous avons vu que leur sœur n'en présente au contraire pas la moindre trace. Très accentuée chez l'aîné, l'atrophie l'est beaucoup moins chez le cadet, de telle sorte qu'on a là sous les yeux un tableau fort curieux de la maladie à des périodes différentes de son évolution. Très atteintes chez l'aîné, les mains le sont à peine chez le cadet, à tel point que ni l'enfant ni sa famille ne s'étaient aperçus d'aucun trouble de ce côté et pensaient que les jambes étaient seules affectées. Chez ce dernier, encore, l'altération des muscles des jambes n'est pas tout à fait aussi prononcée que chez l'aîné et la contraction des jumeaux se fait encore d'un façon relativement assez énergique; il existe aussi quelques légers mouvements du côté des orteils, tandis que, lorsque la maladie est plus avancée, le pied est absolument inerte dans toutes ses parties; l'examen électrique n'a pu être fait.

Obs. IV. — D...., fille de vingt-quatre ans, célibataire, entre le 13 janvier 1885 dans le service de M. Charcot, à la Salpêtrière.

Antécédents héréditaires. — Grand-père maternel mort à quatre-vingt-quatre ans, était paralysé depuis l'âge de soixante-neuf ans; suivant toute vraisemblance, hémiplégique. Oncle paternel mort en peu de temps à la suite d'une affection cardiaque.

Antécédents personnels. — Rougeole à trois ans. Entre sept et quatorze ans envies de vomir surtout le matin, suivies quelquefois de vomissements; pendant cette période, il lui est arrivé d'uriner dans son lit, en dormant. A quatorze ans, avec l'établissement des règles, disparition de ces troubles, et à cette époque la malade aurait noté un manque de résistance et de solidité au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite;

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

elle faisait des faux pas, et cette faiblesse s'est accrue très lentement. A dix-huit ans le genou est pris, et ensuite le membre inférieur gauche devient presque aussi faible que le droit. Elle dit que dès cette époque ses membres inférieurs ont diminué de volume dans les segments inférieurs. Jamais de faux pas pour le pied gauche.

Fig. 5.

A dix-neuf ans environ, les éminences thénar et hypothénar se réduisent de volume peu à peu en commençant de même par le membre droit. Peu de temps après, le membre gauche est envahi dans un ordre semblable. Jamais de fièvre. Céphalée fréquente et empêchant parfois le sommeil. L'appétit n'a jamais manqué; depuis quinze mois, légère constipation, qui dernièrement est devenue plus marquée.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

État actuel, octobre 1885. — La face est normale, les rides du front sont un peu plus accentués à droite. Nez un peu porté à droite; elle peut exécuter tous les mouvements avec les lèvres. Il n'y a pas de parésie de l'or-

Fig. 6.

biculaire des lèvres, non plus que pour le frontal, le sourcilier et l'orbiculaire des paupières; tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Au repos, quelques légers tressaillements dans les muscles de la face; mouvements des yeux et des paupières normaux. La langue a un volume normal et fait tous les mouvements.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Volume du bras et de l'avant-bras normal; celui de l'avant-bras semble cependant un peu au-dessous de ce qu'il devrait être par rapport à celui du bras.

Bras gauche, au niveau du bord supérieur du tendon du grand pectoral, 0 mèt. 31 de circonférence, et au niveau de la partie moyenne, 0 mèt. 265. Plus grande circonférence de l'avant-bras, 0 mèt. 245.

Bras droit, au niveau du tendon du grand pectoral, 0 mèt. 305; à la partie moyenne, 0 mèt. 275; plus grande circonférence de l'avant-bras, 0 mèt. 240.

Les deux mains présentent une atrophie notable; un peu plus forte à droite qu'à gauche, l'éminence thénar est très diminuée surtout au niveau du court adducteur du pouce. L'abducteur du pouce est aussi atrophié; la malade ne peut de la main droite joindre le pouce et le petit doigt; à gauche elle le peut, mais au moyen d'un artifice, en fléchissant le petit doigt et le pouce de telle façon que la distance à parcourir se trouve diminuée. L'éminence hypothénar est, elle aussi, atrophiée, mais à un degré moindre. Toute la paume de la main est d'ailleurs aplatie sans qu'il y ait cependant de dépression au niveau des espaces interosseux. Il n'y a nullement apparence de griffe; la flexion des interosseux se fait bien, mais la malade ne peut résister ni à l'extension passive des premières phalanges, ni à la flexion passive des deux dernières; il y a aussi une diminution notable de la force dans l'action de rapprocher ou d'écarter les doigts; ces différents mouvements deviennent d'ailleurs beaucoup plus difficiles lorsque la malade a froid. Des deux côtés, mais surtout à droite, la flexion du carpe est affaiblie, de même pour les fléchisseurs des doigts et le long fléchisseur du pouce, tandis que l'extension, l'abduction et l'adduction du carpe se font assez bien; les muscles longs du pouce semblent à peu près normaux. Le long supinateur se contracte très bien, les muscles biceps, brachial antérieur, triceps, deltoïde, pectoral, sont tout à fait intacts, ainsi que les muscles de l'épaule et du tronc.

Pas de déviation des omoplates.

Dynamomètre,	main droite.	24 k.
—	main gauche	25

Les pieds sont pendants et excavés sur leur bord interne; les orteils dans une flexion moyenne telle que dans la station debout la direction des ongles est presque verticale. La malade ne peut imprimer aucun mouvement à ses orteils; quelquefois cependant, lorsqu'elle a bien chaud, elle peut remuer un peu le gros orteil droit. Il n'y a non plus pour le pied aucun mouvement de flexion, d'extension ou de latéralité; on ne constate pas l'existence de rétraction fibreuse nette dans l'articulation tibio-tarsienne, sauf peut-être un peu quand on fait l'extension dorsale; le tendon d'Achille résiste alors un peu; la courbure du pied semble ne pouvoir être complètement effacée par le mouvement d'extension.

Les jambes sont grêles et leur volume contraste d'une façon frappante avec celui des cuisses. Le mollet est peu accusé; les muscles de la région antéro-externe sont eux aussi diminués de volume. Les jambes ont une

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

apparence conique, c'est-à-dire que la circonférence au niveau du plateau du tibia est plus forte qu'à la partie moyenne, vu la disparition du mollet.

Les cuisses sont très volumineuses, du moins à leurs parties supérieure et moyenne, car, à la partie inférieure, au-dessus de la rotule elles ont certainement éprouvé un degré d'atrophie assez marqué; il existe à ce niveau un léger aplatissement de la région interne.

La flexion et l'extension de la jambe sur la cuisse s'effectuent avec vigueur, de même que l'abduction et l'adduction.

La flexion et l'extension de la cuisse sur le bassin sont normales.

Circonférence de la cuisse à 12 cent. au-dessous de l'épine iliaque antéro-sup. — à gauche 61 cent. — à droite 59 cent.

Idem, à 3 cent. au-dessus de la base de la rotule — à gauche 39 cent. — à droite 37 cent. Plus grande circonférence du mollet — à gauche 30 cent. — à droite 27 cent.

Les autres muscles du corps ne présentent rien de pathologique. Tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Les deux sterno-mastoïdiens se contractent bien et résistent aux mouvements passifs; de même pour la flexion latérale de la tête; mouvements du trapèze normaux pour toutes les portions de ce muscle. Les mouvements d'élévation du bras se font bien, mais la résistance n'est peut-être pas très grande. Les grands pectoraux manœuvrent bien et résistent également; le mouvement du grand dorsal se fait bien; de même pour les rhomboïdes.

Quand on fait coucher la malade par terre tout de son long sur le dos et qu'on lui commande de se soulever, on remarque que la contraction des droits de l'abdomen se fait bien et qu'il n'y a pas de dépression au niveau de la ligne blanche; mais, une fois qu'elle a atteint la position assise, il lui est très difficile de se mettre sur les deux genoux d'abord, puis sur un seul, et, une fois qu'elle est dans cette position, elle ne peut, même en s'appuyant fortement sur le genou relevé, se mettre complètement debout, par suite de la faiblesse des muscles des jambes et aussi un peu sans doute de ceux des cuisses, sans que d'ailleurs dans son attitude rien ne rappelle même de loin celle des pseudo-hypertrophiques. Quand on la fait mettre à quatre pattes, elle redresse parfaitement le tronc sans prendre aucun point d'appui ni sur elle ni autour d'elle. Quand elle marche, elle steppe d'une façon très marquée par suite de l'impossibilité où elle est de relever la pointe du pied; il lui est encore plus difficile de marcher nu-pieds, car alors le pied n'est plus soutenu du tout; elle ne peut marcher longtemps, se fatigue très vite, éprouve aussi une certaine peine à rester debout immobile, et, pour conserver son équilibre, est obligée alors de changer constamment ses pieds de place.

La sensibilité est absolument intacte dans tous ses modes, seulement un peu émoussée quelquefois lorsque les extrémités sont trop froides. — Aux pieds et aux jambes, en effet, la température est remarquablement abaissée, et, chose singulière, cet abaissement est pour ainsi dire tout à fait correspondant aux parties atrophiées; en effet, à partir de la région au-dessus du genou, la température redevient normale, la différence qui

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

existe entre la partie supérieure de la jambe et la partie inférieure de la cuisse est parfaitement sensible à la main. Les pieds et les jambes ont aussi une certaine tendance à la cyanose.

Les réflexes cutanés existent.

Les réflexes rotuliens sont abolis; il existe de légers réflexes pour le tendon du triceps brachial; ceux du poignet sont nuls ou très faibles.

La contraction idiomusculaire peut être obtenue à l'avant-bras et au bras, pas du tout à la jambe, nulle ou très faible à la cuisse.

La malade se plaint d'éprouver assez souvent des crampes dans différents muscles, mais surtout dans les muscles de la cuisse; ces crampes surviennent ordinairement à l'occasion des mouvements volontaires; elles sont aussi plus fréquentes dans la nuit qui suit chaque séance d'électrisation.

On constate des secousses fibrillaires très nettes sur les muscles propres des mains; il n'y en a pas aux pieds ni aux jambes; peut-être en existe-t-il aux avant-bras et aux cuisses, mais elles sont peu nettes et on ne peut rien affirmer à cet égard; il n'y en a pas trace sur les muscles des bras ou des épaules.

L'examen électrique fait par M. R. Vigouroux a donné les résultats consignés plus bas. M. Vigouroux conclut d'une façon très catégorique en faveur de l'existence de la réaction de dégénérescence pour un certain nombre de muscles propres de la main, réaction caractérisée par la prédominance de ASZ et par la lenteur de la contraction, en même temps que par l'absence de la contractilité faradique.

D. — N. accessoire, 6 Él. 30° KSZ > ASZ.
G. — N. accessoire, 6 Él. 20° KSZ > ASZ.
D. — N. radial, 12 Él. 70° KSZ dans l'extenseur de l'index.
G. — N. radial, 12 Él. 80° KSZ dans les radiaux.
D. — M. L. supin., 100 mm.
G. — L. supin., 90 mm.
D. — 1er rad. ext., 90 mm.
D. — 2e rad. ext., 85 mm.
G. — 1er et 2e rad. ext., 90 mm.
D. — Ext. comm. doigts, 95 mm.
G. — Ext. comm. doigts, 90 mm.
D. — Cubital post., 100 mm.
G. — Cubital post., 95 mm.
D. G. — Long abd. de pouce, 95 mm.
D. G. — Court extenseur, 90 mm.
D. — Long extenseur, 90 mm.
G. — Long extenseur, 90 mm.
D. G. — Ext. pr. de l'index, rien faradiquement et galvaniquement.
D. G. — 1er et 2e interosseux dorsaux, rien; 3e et 4e, 75 mm.
Muscles thénar et hypothénar douteux.
D. 1er interosseux, 18 El. 100°, AST seul.
2e — 18 El. 60°, ASZ (?).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

D. 3e interosseux	14 El.	60°	KSZ ≧ ASZ.
	10 El.	50°	KSZ ≧ ASZ.
	8 El.	30°	KSZ < ASZ lent.
4e —	12 El.	60°	KSZ = ASZ.
	10 El.	45°	KSZ < ASZ lent.
	6 El.	35°	ASZ lent seul.
Thénar	28 El.	45°	ASZ seul.
	34 El.	60°	KSZ lent < ASZ.
Hypothénar	34 El.	65°	KSZ (?) < ASZ.
G. 1er interosseux	14 El.	30°	KSZ < ASZ et lent.
2e —	18 El.	60°	ASZ lent seul.
3e —	18 El.	90°	KSZ > ASZ.
4e —	12 El.	60°	KSZ < ASZ lent.
Thénar	28 El.	65°	ASZ lent seul.
Hypothénar	22 El.	40°	ASZ lent seul.

D. — N. cubital, 8 El. 70° } contraction seulement des faisceaux in-
G. — N. cubital, 6 El. 60° } ternes du fléchisseur profond.
Rien dans les muscles intrinsèques de la main.
D. G. — Fléch. sup. des doigts, 95 mm.
(Les muscles des bras et du cou, normaux, 100 mm.)

Membres inférieurs.

D. G. — Vaste interne, 85 mm., faible.
D. G. — Vaste ext., 75 mm., faible.
D. — Droit ant., 55 mm.
G. — Droit ant., 60, 65 mm.
D. — N. péronier, 16 El. 100°, rien.
G. — N. péronier, 16 El. 120°, rien.
D. G. — Muscles de la jambe et du pied, inexcit. farad.
D. — Tibial ant. et péron. latéraux, 20 El. 130°, rien.
G. — Le long péron. lat. répond seul à 20 El. 120°, KSZ seul.
D. G. — Jumeaux interne et externe, 20 El. 90°, 110°, 130°, rien.
Les autres muscles de la jambe et du pied, rien galvaniquement.

Ici nous sommes en présence d'un tableau clinique un peu différent de celui présenté par les trois malades précédents; il s'agit non plus de garçons, mais d'une fille, non plus d'enfants, mais bien d'une femme de vingt-quatre ans chez laquelle le début s'est fait beaucoup plus tardivement, puisqu'il remonte seulement à l'âge de quatorze ans. Les symptômes sont bien dans leur ensemble tout à fait analogues à ceux que nous avons constatés chez les trois autres malades, mais avec quelques différences qui tiennent probablement au début plus tardif; les articulations et les ligaments qui les entourent étant en effet chez cette malade arrivés à la période de développement complet lorsque la maladie s'est déclarée, on comprendra

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

aisément que les déviations articulaires ne se soient pas produites comme dans les cas précédents, survenus en pleine période d'accroissement. On remarquera que chez cette femme l'atrophie, tout en étant très marquée aux jambes, est beaucoup moins facile à reconnaître au niveau des cuisses que chez nos garçons, par suite du développement considérable du tissu adipeux. L'intensité des crampes est aussi digne d'attention.

Obs. V. — Sultz, fille de vingt-cinq ans, sans profession. — Son père, probablement atteint de rhumatisme chronique, serait un peu hypochondriaque. Sa mère est morte de la variole. Ses deux frères jouissent d'une parfaite santé; personne dans la famille n'a souffert de maladies nerveuses.

La malade a eu la rougeole, la variole, et à huit ans la fièvre typhoïde.

C'est en 1875, à l'âge de quinze ans, qu'elle s'est aperçue que son gros orteil droit avait une tendance à tomber; deux ou trois mois plus tard, elle était même obligée en se chaussant d'attacher ce doigt avec un bout de fil; sans cela il se pliait sous le pied et l'empêchait de marcher. A cette époque, elle n'éprouvait absolument aucune douleur; — dans les trois ou quatre mois qui suivirent, les autres orteils se prirent peu à peu, mais d'une façon moins marquée; dans l'espace de deux ans la jambe droite s'amaigrit et la malade constata une grande faiblesse dans l'articulation tibio-tarsienne; c'est à ce moment qu'elle commença à stepper de cette jambe (jetait son pied droit en avant et un peu en dehors). Ce n'est qu'à partir de cette époque qu'elle aurait commencé à éprouver des douleurs en coup de lance dans les deux cuisses, les genoux, les jambes et les cous-de-pied; ces douleurs étaient bilatérales, alors que l'atrophie et la faiblesse musculaire n'occupaient que la jambe droite. Outre les douleurs lancinantes, il semblait parfois à la malade que de l'eau froide lui coulait dans les jambes; ces sensations morbides n'étaient pas limitées aux articulations, mais se montraient dans toute la partie inférieure du corps depuis la racine des cuisses; elles survenaient par accès durant trois ou quatre jours et revêtaient un caractère fulgurant; entre chaque accès il y avait un intervalle de quinze ou vingt jours; le maximum de fréquence était au moment des règles; au niveau du cou-de-pied ces douleurs n'étaient pas les mêmes que celles des cuisses, elles avaient un caractère de brûlure continue. Actuellement encore la malade éprouve cette sensation de brûlure au cou-de-pied lorsqu'elle est couchée ou assise, mais non quand elle marche. C'est à l'âge de dix-neuf ans que les douleurs des cuisses et des jambes ont commencé à disparaître; actuellement il est très rare qu'elle les éprouve. Dans les bras et dans les mains il n'a jamais existé de douleur.

A dix-sept ans, le gros orteil gauche commença lui aussi à s'affaiblir, et la faiblesse et l'atrophie de la jambe gauche suivirent une marche progressive analogue à celle qu'elles avaient prise à la jambe droite.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

En 1879, lorsque la malade avait dix-neuf ans, elle s'aperçut que sa main droite s'affaiblissait, elle laissait assez souvent tomber les objets : parce que ses doigts n'avaient plus la force de les retenir; la main gauche fut prise très peu de temps après. Le seul phénomène sensitif qu'elle ait remarqué du côté des membres supérieurs a été un peu d'engourdissement et comme de l'onglée au bout des doigts, mais jamais de douleur.

C'est à cet âge que l'atrophie et la faiblesse des jambes avaient acquis un degré assez prononcé pour qu'il fût difficile à la malade de marcher et de se tenir debout immobile sans soutien.

En 1884, elle vint à Paris et resta quelque temps dans le service de M. le professeur Vulpian, puis dans celui de M. le professeur Peter, et enfin entra en avril 1885 à la Salpêtrière.

Etat actuel (octobre 1885). — Les jambes de la malade sont très notablement atrophiées, les mollets ont presque absolument disparu.

Circonférence à cinq centimètres au-dessus des malléoles. . 235 mm.
Maxima de la jambe au niveau du mollet. . . . . 295 mm.

Lorsque la jambe pend naturellement, le pied est tombant, les orteils en très légère flexion; sans présenter d'œdème vrai, il est engorgé, ses formes ont en partie disparu, il n'y a ni saillies ni méplats, mais un aspect arrondi des surfaces : il ressemble un peu au pied d'un malade immobilisé pendant quelque temps dans un appareil inamovible.

Le haut de la cuisse a des dimensions normales; en descendant vers le genou ces dimensions diminuent, et au-dessus du genou il y a un certain degré d'atrophie surtout du vaste interne, masqué d'ailleurs en partie par le tissu adipeux.

Circonférence de la cuisse à quatorze centimètres au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure. . . . . 560 mm.
Circonférence du genou à quatre centimètres au-dessus de la base de la rotule. . . . . 380 mm.

Le condyle interne et toute la partie de la jambe située au-dessous et occupée par la patte d'oie font une saillie notable.

La région avoisinant la tête du péroné est, elle aussi, assez saillante.

Les muscles du pied et de la jambe n'ont absolument aucun mouvement; si on dit à la malade de remuer ses doigts, de fléchir ou d'étendre son pied, elle ne peut imprimer à ceux-ci le plus léger changement de position.

Tous les mouvements des muscles de la cuisse et du bassin, flexion, extension de la jambe, flexion, extension de la cuisse, adduction, abduction, couturier, sont énergiques et semblent absolument normaux, même ceux du triceps, malgré l'atrophie du vaste interne et probablement aussi du vaste externe signalée plus haut.

De même à l'abdomen, au tronc et aux épaules, la force musculaire est tout à fait normale. — Aucune trace d'atrophie.

La malade marche sans béquille ni canne, mais en steppant d'une façon très marquée; assez souvent elle se jette par terre, parce que ses pieds se prennent l'un dans l'autre, c'est généralement le droit qui s'ac-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

croche dans le gauche; quelquefois aussi, mais plus rarement, il arrive que ses genoux fléchissent. Très souvent elle a des crampes, presque toujours à l'occasion d'un mouvement; elles siègent ordinairement à la cuisse, aussi bien dans les muscles de la région antérieure que dans ceux de la région postérieure. Lorsqu'elle marche, ses pieds ne se tournent ni en dedans ni en dehors, elle n'use pas ses chaussures d'une façon irrégulière.

Les mains sont nettement aplaties, plus peut-être à la face postérieure qu'à la face antérieure; les espaces interosseux dorsaux sont un peu excavés, le pouce a une tendance à se mettre sur le même plan que les autres métacarpiens.

La partie la plus inférieure et interne de l'éminence thénar (adducteur du pouce) est aplatie, l'éminence hypothénar l'est aussi.

Les doigts peuvent être encore un peu écartés les uns des autres, mais sans la moindre énergie, sauf le petit doigt; le quatrième interosseux dorsal est certainement beaucoup mieux conservé que les autres. De même ils ne peuvent être rapprochés les uns des autres que très faiblement. La flexion des premières phalanges avec extension des deux autres est à peine exécutée. Il est difficile à la malade de porter au contact la face palmaire du pouce et de l'auriculaire; elle y arrive à peu près cependant, mais il semble que le mouvement de ce dernier doigt soit plus incomplet que celui du pouce.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts (par les fléchisseurs superficiel et profond, par les extenseurs commun et propre de l'index et du petit doigt) sont énergiques et sensiblement normaux, de même pour les mouvements de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe. Le long supinateur fait une saillie très apparente. — La pronation et la supination s'exécutent bien, ainsi que les mouvements de l'avant-bras, du bras, des épaules et du cou. Rien non plus aux muscles de la face.

Le volume des bras et des avant-bras semble tout à fait normal.

Circonférence de l'avant-bras à cinq centimètres au-dessous du pli de flexion du coude. . . . . 245 mm.

Circonférence du bras, partie moyenne. . . . . 260 mm.

Il existe des contractions fibrillaires très nettes sur la plupart des muscles propres de la main; il en existe probablement aussi aux muscles de l'avant-bras, car on voit assez souvent les tendons des muscles longs du pouce, du petit palmaire, du grand palmaire, peut-être aussi des extenseurs des doigts, faire saillie un instant, puis se relâcher. — A la jambe il n'en existe pas; à la cuisse on ne les voit pas directement, mais les mains appliquées sur les muscles sentent parfois quelques contractions.

Pas de réflexe rotulien; — la percussion ne détermine même pas dans le muscle de contraction appréciable à l'œil.

La percussion des tendons du poignet donne des résultats douteux; au coude, il n'y a pas de mouvement, mais on constate une certaine contraction du muscle.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

La contraction idiomusculaire ne peut être retrouvée ni à la jambe ni à la cuisse, existe nettement aux muscles du bras.

La température des jambes est très notablement abaissée et cela surtout pour toute la partie du membre située au-dessous du genou; au niveau de la cuisse elle est très voisine de la normale. Température prise simultanément avec le thermomètre à surface : à la partie externe du bras droit, 21°,6 ; à la partie externe et moyenne de la jambe droite, 25°,6. Les pieds et les jambes ont une coloration non pas cyanotique, mais rosée, qui semble indiquer des troubles vaso-moteurs.

La température des membres supérieurs n'est pas notablement modifiée.

Il existe un degré assez prononcé d'anesthésie des membres inférieurs à la piqûre et à la température, un peu aussi pour les mains, plus encore sur la face palmaire que sur la face dorsale, mais surtout un retard très notable; ces troubles de la sensibilité ne sont pas en rapport avec le trajet de tel ou tel nerf, mais occupent toute la superficie du membre en diminuant beaucoup de l'extrémité vers la racine; ces troubles sont peu marqués sur la cuisse; au membre supérieur ils n'occupent guère que la main; il existe une assez forte persistance des sensations douloureuses qui fait que la malade continue à accuser une piqûre alors même que l'épingle ne la touche plus.

La sensibilité tactile est diminuée tant pour les membres inférieurs que pour les mains; la malade ne peut boutonner son jupon derrière son dos, « parce qu'elle ne sent pas ce qu'elle fait » ; la nuit elle ne peut, pour allumer une bougie, prendre d'allumettes dans une boîte, parce qu'elle ne les sent pas. Le sens musculaire est peut-être aussi un peu atteint, la malade ne sait pas dans quelle position sont placés ses jambes ou ses doigts lorsqu'on les change de position pendant qu'elle a les yeux fermés, cependant elle porte très bien le doigt à son nez ou sur toute autre partie du visage sans se tromper. La sensibilité des parties profondes n'est pas non plus normale; on peut sans provoquer de douleur tirailler les orteils ou les doigts, le tiraillement de l'articulation tibio-tarsienne ou de celle du poignet est un peu senti, celui du genou, du coude ou de l'épaule l'est parfaitement.

L'exploration de la sensibilité cutanée avec le pinceau électrique montre celle-ci considérablement diminuée par tout le membre inférieur. Cette diminution cesse au niveau d'une ligne passant par la racine du membre; elle peut être partagée en trois grandes zones : l'une, où cette diminution est le plus légère, s'étend de la racine du membre à la ligne circulaire que formerait une jarretière placée au-dessus de la rotule; l'autre, où les troubles sensitifs sont beaucoup plus notables, s'étend de cette jarretière jusqu'à la base des orteils et sur les parties latérales du dos du pied et du talon; la troisième zone enfin, où la sensibilité a à peu près disparu, a la forme d'une sandale, occupant toute la plante du pied, remontant sur les deux dernières phalanges et se prolongeant de un ou deux travers de doigt sur les bords latéraux et postérieurs du talon.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Les réflexes plantaires n'existent pas.

La pression sur les différents troncs nerveux des membres et des extrémités ne détermine ni douleur ni sensation particulière.

L'examen électrique pratiqué par M. R. Vigouroux a montré qu'au niveau des muscles de la jambe et du pied il n'existait plus la moindre excitabilité galvanique ou faradique. Pour le triceps fémoral et les autres muscles de la cuisse, les contractions galvaniques existent, faibles, mais sans inversion de la formule normale ; la contractilité faradique n'est pas abolie, mais est très diminuée, plus encore à la cuisse droite qu'à la gauche.

Au membre supérieur on trouve dans certains muscles une disparition de l'excitabilité; dans d'autres, la réaction de dégénération :

1er	interosseux	dorsal	droit	KSZ < ASZ et lent.	
2e	—	—	—	*idem*	—
3e	—	—	—	*idem*	—
4e	—	—	—	KSZ < ASZ, mais n'est pas lent.	

L'excitabilité faradique n'existe pas pour les trois premiers interosseux dorsaux ; elle est conservée pour le quatrième.

Dans les muscles thénar, l'excitabilité faradique est normale ; la galvanique donne KSZ > ASZ.

Pour les muscles hypothénar, KSZ < ASZ et lent, la contraction faradique est normale.

Par un certain nombre de points, l'histoire de cette malade est très analogue à celle de la précédente. Comme dans celle-ci, en effet, il ne semble exister aucune influence héréditaire, le début s'est fait non pas dans l'enfance, mais à l'époque de la puberté, vers l'âge de quinze ans. Ici encore, comme tout à l'heure, pas de déformation notable des extrémités, difficulté de reconnaître l'atrophie au niveau des cuisses par suite d'une adipose sous-cutanée très prononcée. Les crampes sont souvent très intenses et se produisent chez elle aussi le plus souvent après un mouvement volontaire, surtout quand celui-ci a été un peu énergique. Mais ce qu'il y a de particulier, ce qui n'existe chez aucun autre de nos malades, c'est une anesthésie très nette à la température, à la piqûre et même à l'application du pinceau faradique au niveau d'une certaine portion des membres inférieurs; sur les parties situées au-dessus et dans une certaine étendue, il existe un retard et en même temps une persistance des sensations qui contribuent à rendre des plus remarquables les troubles de la sensibilité présentés par cette malade.

II

Si maintenant on cherche à rassembler tous les renseignements

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

fournis par ces cinq observations, à les grouper et à les coordonner de telle sorte qu'il s'en dégage une description nosographique contenant les principaux traits du tableau clinique toujours si semblable à lui-même dans chacun des cas, voici quels sont les points essentiels qui, à notre avis, donnent à cette forme d'atrophie musculaire un cachet particulier :

Toujours, et c'est là un caractère important, la maladie débute par les membres inférieurs et par les derniers segments de ceux-ci; dans la plupart des cas c'est par l'extenseur du gros orteil, ou bien par l'extenseur commun des orteils, ou bien encore par les péroniers latéraux; tel est du moins le premier fait qui attire l'attention des malades ou des parents. Cependant, il est fort vraisemblable que le début véritable se fait non pas sur les muscles de la jambe, mais sur les muscles propres du pied, ainsi que, pour les membres supérieurs, comme nous le verrons tout à l'heure, les premiers atteints sont les muscles propres des mains. Si cette période passe généralement inaperçue, cela tient sans doute à ce que les troubles fonctionnels déterminés par l'atrophie des muscles intrinsèques des pieds sont trop légers pour que le malade en ait conscience.

Quoi qu'il en soit, les muscles de la jambe se prennent peu à peu en totalité, les jumeaux semblent être conservés un peu plus longtemps que les autres, mais ils finissent, eux aussi, par être entièrement atteints par la dégénération. Dans tous ces muscles l'affaiblissement et l'atrophie semblent marcher d'une façon parallèle; à un degré assez avancé, l'affaiblissement est tel qu'il n'existe plus la moindre trace de contraction volontaire.

Les muscles des cuisses semblent pendant un certain laps de temps conserver leur force et leur volume, bien que, ainsi que nous le dirons bientôt à propos de l'examen électrique, cette intégrité soit souvent plus apparente que réelle. Parmi ces muscles, celui qui nous a toujours paru être pris le premier est le *vaste interne*, c'est lui en tout cas qui a constamment été trouvé le plus atrophié, les autres portions du triceps ne seraient atteintes que plus tard; les adducteurs, au contraire, sont bien conservés. Quant aux muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, ils semblent eux aussi à peu près indemnes; peut-être le biceps était-il affaibli dans un cas, mais pour ces derniers muscles il serait bon de pouvoir les examiner sur des malades encore plus fortement atteints que les nôtres.

Les muscles des mains ne deviennent jamais malades qu'un certain laps de temps après ceux des membres inférieurs (en moyenne de deux à cinq ans); quelquefois cependant, il semblerait, d'après un cas observé par Eichhorst (cas de Jules), que cet intervalle devienne

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

beaucoup plus considérable, et que l'atrophie des mains puisse même ne jamais se montrer (?).

Cette atrophie des membres supérieurs débute toujours par les muscles propres des mains (interosseux, éminences thénar, hypothénar), puis elle gagne les muscles de l'avant-bras. Il est difficile de dire exactement quels sont les muscles les premiers atteints, car il ne semble pas que chez tous les malades l'ordre soit absolument le même; de plus, il existe souvent une dissociation pour des muscles analogues ou pour différents faisceaux du même muscle. C'est ainsi, par exemple, que tous les interosseux ne sont pas également atteints, les plus internes de ces muscles conservent encore leur contractilité lorsque celle-ci a déjà complètement disparu sur ceux situés plus en dehors. De même, pour les muscles de l'avant-bras, chez certains malades les fléchisseurs semblent les plus affaiblis alors que chez d'autres ce sont les extenseurs; il n'est pas rare non plus de voir le faisceau du fléchisseur commun qui se rend à l'index être beaucoup plus atteint que les autres faisceaux du même muscle. Cependant, après les réserves que nous venons de faire, nous aurions une certaine tendance à admettre que les extenseurs sont généralement pris aussitôt après les muscles propres de la main, et cela surtout pour les extenseurs et le long abducteur du pouce. Quant aux autres muscles de l'avant-bras, aux pronateurs et aux supinateurs, s'ils sont atteints, ce n'est que beaucoup plus tardivement. Nous appelons l'attention sur ce fait que dans aucun cas nous n'avons vu le long supinateur présenter la moindre altération.

Tous les autres muscles du corps, notamment ceux du tronc, des épaules, du cou, de la face, sont absolument *indemnes*, de même que les muscles respiratoires; notons cependant que, dans sa relation, E.-H. Wetherbee prétend qu'il ne pouvait ni tousser ni éternuer énergiquement.

Il est bon de remarquer encore que, bien que le processus atrophique évolue d'une façon évidemment symétrique, il n'est pas rare d'observer une certaine *prédominance sur un côté du corps;* cette prédominance se manifeste souvent dès le début et peut persister pendant toute l'évolution morbide d'une façon plus ou moins marquée.

Du côté des différents muscles malades, l'affection se caractérise surtout par l'*affaiblissement* et par l'*atrophie;* ces deux symptômes semblent être dans une étroite relation par rapport l'un à l'autre, et marcher d'une façon parallèle.

Si maintenant on examine d'une façon plus particulière les phénomènes présentés par les muscles malades, voici ce que l'on constate :

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Sur la plupart des muscles en voie d'atrophie il existe de la façon la plus nette des *contractions fibrillaires*; elles ne se retrouvent plus sur ceux chez lesquels le processus destructif est arrivé à sa période ultime; c'est généralement sur les muscles thénar et hypothénar qu'on les observe le plus aisément et avec le plus de netteté. Mais jamais elles ne se sont montrées avec l'intensité qu'elles ont par exemple dans la sclérose latérale amyotrophique.

L'*excitabilité idiomusculaire* à la percussion n'est pas augmentée; loin de là, elle diminue et disparaît même dans les muscles atteints d'une façon assez précoce, précédant ainsi d'un temps plus ou moins long la perte de fonction et l'atrophie. Quant aux *réflexes tendineux*, ils se comportent d'une façon tout à fait analogue, tout d'abord diminués dans les segments de membres malades, puis finissant par disparaître et cela d'une façon absolument progressive, à tel point qu'on peut, à certains moments de la journée, chez certains sujets, constater l'existence des réflexes rotuliens et ne plus les retrouver quelques heures plus tard, le lendemain ils reviennent de nouveau. Nous avons pu aussi, chez un de nos malades dont les réflexes rotuliens étaient absents, les faire reparaître au moyen du procédé recommandé par E. Jendrassik. De même que la contraction idiomusculaire, on les voit manquer alors même que les muscles dont ils dépendent n'ont encore subi ni atrophie marquée ni diminution notable dans leur fonctionnement.

D'ailleurs il semble qu'il en soit ainsi pour tous les modes de l'excitabilité musculaire, car le même fait se retrouve pour la contractilité électrique; il n'est pas rare en effet de voir un muscle presque sain en apparence présenter une diminution considérable de l'excitabilité faradique, quelquefois même une disparition complète; c'est surtout au niveau du triceps fémoral que l'on peut observer un phénomène de ce genre.

L'*examen électrique* n'a pu être méthodiquement pratiqué par M. Vigouroux que chez trois de nos malades; les résultats obtenus sur chacun d'eux ont été absolument concordants. Dans les muscles les plus atteints, dans ceux où le processus est à une période très avancée, on constate une *inexcitabilité absolue* tant pour le courant galvanique que pour le faradique; il en est généralement ainsi pour la plupart des muscles de la jambe, quelquefois même pour tous sans exception. Dans les muscles qui, tout en étant fortement altérés, ne le sont cependant pas encore à ce degré, on constate nettement la *réaction de dégénération* caractérisée par l'augmentation de ASZ qui devient = ou > KSZ, par la lenteur de la contraction, par l'abolition de la contractilité faradique; c'est surtout sur les muscles

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

propres des mains que l'on observe ce phénomène. Enfin, pour les muscles plus légèrement atteints, on ne trouve pas de réaction de dégénération, mais seulement une diminution plus ou moins accentuée de la contractilité électrique.

Un autre caractère de cette affection qu'il est intéressant de signaler est l'*absence des rétractions fibreuses* au niveau des articulations atteintes; il est en effet singulier de voir celles-ci conserver une assez grande mobilité aux mouvements passifs, alors même que par suite de l'impotence absolue des muscles qui s'y insèrent elles sont dans un état de repos permanent; chez quelques-uns de nos malades (surtout chez Henri X...) nous avons constaté une laxité assez marquée de l'articulation tibio-tarsienne permettant au pied de se placer soit en varus soit en valgus; bien que très notable, cette laxité ne nous a pas paru d'ailleurs être tout à fait aussi prononcée qu'on le voit dans certains cas de paralysie atrophique de l'enfance, en un mot ce n'est pas tout à fait la « jambe de polichinelle ».

Les *troubles vaso-moteurs* sont ordinairement très intenses au niveau des parties affectées, surtout aux membres inférieurs; chez tous nos malades les pieds et les jambes présentaient une coloration bleuâtre ou rougeâtre avec marbrures étendues. La forme générale du pied est un peu altérée, non pas qu'il existe à proprement parler de l'œdème, ni qu'il y ait augmentation de volume de cette extrémité, mais les contours en sont moins nets, moins bien dessinés; c'est un peu l'aspect que présente un pied ayant séjourné pendant quelque temps dans un appareil inamovible. Signalons aussi chez quelques-uns de nos malades, surtout chez les deux femmes, une *adipose sous-cutanée* considérable au niveau des parties malades, tout à fait analogue à celle qu'a particulièrement étudiée M. L. Landouzy dans différents cas de paralysie atrophique.

Enfin la *température* est extrêmement abaissée dans les membres atteints; la main appliquée sur les pieds et les jambes y perçoit une sensation de froid très marquée; chez tous nos malades et surtout chez les deux femmes cet abaissement de température est très nettement localisé à ces parties; dès qu'on arrive au-dessus du genou la peau est notablement moins froide, et la partie moyenne de la cuisse a sa chaleur à peu près normale. Cet abaissement de température est, nous l'avons dit, considérable; chez une de nos malades la différence entre la température de la partie moyenne du bras et celle de la partie moyenne de la jambe n'était pas moindre de 6°.

Les troubles vaso-moteurs et trophiques que nous venons de décrire existent bien un peu aussi au niveau des mains, mais très

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

peu accentués et hors de toute comparaison avec ceux des membres inférieurs.

Nous arrivons maintenant à l'étude de la *sensibilité;* chez quatre de nos malades elle est absolument intacte dans tous ses modes. Chez une seule (Sultz, obs. V), elle est atteinte d'une façon très marquée. Dans les observations de Ormerod, dans celle de Hammond, dans la plupart de celles de Eichhorst il n'y avait pas non plus de troubles de la sensibilité; cependant, chez une de ses malades, ce dernier auteur a noté de l'hyperesthésie du dos du pied; chez un autre, une diminution de la sensibilité aux jambes. En présence de ces faits on peut, croyons-nous, admettre que les troubles de la sensibilité ne font pas partie intégrante, indispensable, du tableau clinique présenté par cette affection, mais qu'ils peuvent dans certains cas s'y montrer et même avec une certaine intensité, tout en conservant le rôle de symptôme d'ordre contingent.

Chez notre malade (obs. V) ces troubles de la sensibilité étaient multiples. Cette femme présentait une anesthésie à la piqûre et à la température, absolue pour la plante du pied, très prononcée encore à la jambe, moins marquée à la cuisse; la sensibilité profonde au tiraillement était, elle aussi, éteinte pour le pied. On note de plus un retard considérable des sensations et une persistance de celles-ci pendant plusieurs minutes. Le sens musculaire semble être aussi un peu atteint au niveau des parties les plus altérées.

Un autre phénomène appartenant au même ordre de faits est la présence de *douleurs* chez cette malade, mais celles-ci ne survinrent qu'environ deux ans après le début de la faiblesse et de l'atrophie musculaires, elles occupaient à peu près également les deux membres inférieurs, bien qu'un seul fût nettement atrophié; elles durèrent environ deux années et ne se reproduisirent dans la suite qu'à de rares intervalles. Dans les membres supérieurs elles ne se sont jamais montrées; c'est tout au plus s'il y a eu par moments une légère sensation d'engourdissement.

Ces douleurs, de même que les autres troubles de la sensibilité, ne sont pas d'ailleurs un fait absolument isolé et spécial à notre malade; en effet, on en retrouve la mention dans quatre des dix cas observés par Eichhorst, et dans la relation du « Wetherbee ail » il est question de quelque chose d'analogue : « La cause de ce mal est inconnue, mais généralement c'est une sensation subite de choc qui en marque le début. Mon opinion est que la maladie commence, quelque temps avant cette secousse, d'une façon insidieuse et latente. A partir de cette secousse le progrès et le caractère de cette maladie sont remarquables. » Cette description tient évidemment tout à fait de la

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

légende, mais il n'est pas impossible qu'elle indique la présence d'une certaine douleur chez quelques-uns des membres de cette famille.

D'autre part, s'il est vrai qu'il peut exister des douleurs dans l'affection que nous étudions ici, il ne faudrait pas en conclure que ce soit là un de ses caractères propres, fondamentaux. Loin de là, dans la grande majorité des cas, les douleurs, de même que les autres troubles de la sensibilité, n'existent absolument pas, et même lorsqu'elles se montrent il semble que ce soit à titre purement contingent; ainsi, par exemple, dans notre observation V, ces douleurs ne sont apparues que deux ans après le début de l'atrophie des pieds et des jambes, jamais elles n'ont occupé les membres supérieurs, bien que ceux-ci soient depuis longtemps déjà le siège de lésions manifestes.

A côté de ce phénomène il en est un autre qui, tout en étant lui aussi plus ou moins douloureux, est évidemment d'une autre nature et se comporte d'une façon toute différente : nous voulons parler des *crampes;* elles existaient chez presque tous nos malades et cela avec un caractère de fréquence et d'intensité tel qu'ils ne manquaient jamais d'appeler notre attention sur ce point; c'est dans les muscles des cuisses que ces crampes se montrent de préférence, surtout à l'occasion d'un mouvement volontaire un peu énergique, ou d'une séance d'électrisation.

Après cette étude de chaque symptôme en particulier, il ne sera pas inutile de dire quelques mots de l'*aspect général* de ces malades, car celui-ci est bien spécial et même absolument typique.

Les individus atteints de cette affection jouissent ordinairement d'une santé parfaite; leur nutrition générale ne laisse rien à désirer, et c'est un contraste singulier que celui qui existe entre les proportions du corps et de la racine des membres et celles des extrémités; aussi comprend-on parfaitement qu'on ait pu (Eulenburg) considérer les muscles des cuisses comme hypertrophiés, bien qu'à notre avis cette manière de voir ne soit pas exacte. Les pieds sont tombants, pas ou peu déviés quand ils ne reposent pas sur le sol, se plaçant au contraire en varus ou en valgus quand ils ont à soutenir le poids du corps. Les jambes sans mollets sont presque cylindriques, tout au plus légèrement coniques; les condyles internes font une saillie considérable, et lorsque les jambes sont tout à fait rapprochées elles ne sont au contact que par les malléoles et par la partie la plus interne des condyles; au-dessous et au-dessus se voient de larges espaces vides, le supérieur provient de l'aplatissement causé au niveau de la partie interne de la cuisse par l'atrophie du vaste interne; la partie inférieure de la cuisse au-dessus de la rotule est hors de proportion avec la partie supérieure, par suite de l'*atrophie*

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

en jarretière que nous avons signalée à ce niveau. Quant aux mains, sans vouloir revenir sur ce que nous avons déjà dit, qu'il nous suffise de rappeler qu'à une certaine période elles présentent de la façon la plus nette la griffe interosseuse.

D'autre part les *troubles fonctionnels* ne sont pas moins caractéristiques. On retrouve en effet au plus haut degré le *steppage* lié à la paralysie des extenseurs du pied, steppage tel que l'analogie avec cette allure des chevaux est absolument frappante; de plus, même au repos, dans la station debout, le malade ne peut rester immobile, il est constamment obligé d'exécuter un *piétinement sur place*, pour conserver son équilibre. Tous ces troubles fonctionnels sont bien évidemment dus à la disparition des muscles de la jambe, disparition par suite de laquelle, l'articulation tibio-tarsienne n'ayant plus aucune fixité, les malléoles sont par rapport au pied dans un état d'instabilité très prononcée; aussi l'équilibre est-il compromis et ne peut-il être conservé que par un mouvement de totalité de la jambe replaçant celle-ci dans une position plus convenable et ainsi de suite; on voit donc que la comparaison avec des échasses qui vient assez naturellement à l'esprit et qu'Eulenburg avait déjà faite n'est en somme pas exacte, car c'est non pas le mauvais fonctionnement du genou, mais celui de l'articulation tibio-tarsienne qui est la principale cause de ces troubles fonctionnels. C'est pour la même raison que la marche devient plus difficile pieds nus que lorsque des bottines soutiennent le pied et l'empêchent de tourner.

Il n'a jusqu'à présent été question que de la symptomatologie de cette affection; nous avons encore à parler de son début et de sa marche.

Le *début* a généralement lieu dans l'enfance ou dans l'adolescence; il en a toujours été ainsi chez les cinq cas que nous avons observés; parmi les 19 autres observations que nous avons pu rassembler dans différents auteurs, 14 fois la maladie s'est déclarée avant l'âge de vingt-deux ans; dans l'enfance c'est surtout vers l'âge de quatre ans qu'elle se montre, dans l'adolescence vers quinze ou seize ans; dans une des observations de Eichhorst (celle d'Ernest), elle était peut-être congénitale. Il semble cependant qu'elle puisse faire son apparition à une époque plus tardive : une des malades de Eichhorst avait trente-six ans, deux des membres de la famille Wetherbee furent pris à l'âge de trente-neuf ans.

Un autre fait des plus importants au point de vue de l'étiologie est certainement l'*influence de l'hérédité;* celle-ci se retrouve dans toutes les observations des divers auteurs : les malades de Eulenburg sont deux frères jumeaux; dix des membres de la famille étu-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

diée par Eichhorst étaient atteints de cette affection sans compter les ascendants éloignés; dans la famille des Wetherbee, le bisaïeul, ses deux fils, ses deux filles, le père de E.-H. Wetherbee, celui-ci et sa sœur furent également frappés. — Ormerod a publié l'observation de deux frères; il est vrai que le père a présenté de l'atrophie musculaire, mais nous ne sommes pas convaincus que celle-ci fût du même type que celle des enfants; peut-être s'agissait-il chez lui d'une pure coïncidence, aussi préférons-nous ne pas faire entrer ce malade en ligne de compte. D'après tout ce qui précède, il est bien évident que l'influence héréditaire est absolument indiscutable et que, dans un certain nombre de cas, l'affection revêt de la façon la plus nette le type de *maladie familiale*.

En est-il toujours ainsi? D'après les faits que nous avons observés, nous pouvons hardiment répondre : non. Dans nos cas I, IV, V, aucun des membres de la famille (et il nous a été donné de le vérifier par nous-mêmes sur quelques-uns) n'était atteint de cette affection. Certes on ne peut affirmer qu'elle ne survienne pas plus tard chez quelques-uns d'entre eux; mais, pour ce qui est des ascendants, tout au moins est-on certain que rien de pareil ne s'est produit. D'autre part, il est vrai, l'influence familiale se retrouvait nettement dans nos observations II et III, qui concernent deux frères, Henri et Gonzalo X...; ajoutons que la sœur de ceux-ci, âgée de neuf ans, est jusqu'à présent absolument indemne, ainsi que nous nous en sommes assurés par un examen minutieux.

De cela nous conclurons que si dans un grand nombre de cas l'influence familiale est très évidente, dans d'autres elle fait défaut, et enfin que, même dans les familles où plusieurs membres sont frappés, d'autres sont absolument épargnés : c'est là d'ailleurs un fait déjà constaté dans les observations de Eichhorst et de Hammond. Peut-on admettre que les filles sont moins souvent atteintes que les garçons ? Les faits nous semblent encore trop peu nombreux pour permettre de se prononcer à cet égard.

Quant aux causes elles-mêmes de cette maladie, nous ne savons rien de certain. Ormerod fait ressortir l'influence de la *rougeole* sur le début de l'affection chez ses deux enfants; il faut reconnaître que dans quelques autres observations, notamment celle de Eulenburg, la rougeole s'était montrée quelque temps auparavant. Y a-t-il là relation directe de cause à effet? Cela nous semble peu vraisemblable, étant donné l'intervalle écoulé entre les deux maladies et aussi la marche progressive, méthodique, suivie par l'atrophie musculaire, marche qui est en contradiction avec ce que nous connais-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

sons des affections spinales survenant dans le cours ou la convalescence de la rougeole.

L'*hérédité névropathique* dans son sens le plus large semble ici aussi mériter quelque attention; c'est ainsi, par exemple, que le père de nos malades Henri et Gonzalo X..., qui ne présentait d'ailleurs absolument aucune atrophie musculaire, était au point de vue mental tellement atteint qu'on fut obligé de le placer dans une maison de santé.

Reste encore une question, celle de la *nature* de cette affection. En l'absence d'autopsie il est impossible d'affirmer quoi que ce soit à ce sujet, mais on peut cependant, en raisonnant par analogie, arriver à des hypothèses sinon certaines, du moins fort probables.

En présence d'une atrophie musculaire affectant des allures de maladie familiale, survenant dans l'enfance ou l'adolescence, ayant une marche lentement progressive, on peut et on doit se demander si on n'a pas affaire à une myopathie [1]. Nous ne croyons pas que ce soit ici le cas, et voici pour quelles raisons : Tout ce que nous connaissons des formes de la *myopathie progressive primitive* est, pour ce qui a rapport à la *localisation* des muscles atteints, absolument contraire à ce qui existe dans l'affection que nous étudions : dans la première, le début se fait toujours soit par les muscles du tronc, soit par ceux de la racine des membres; dans la seconde, au contraire, le début a lieu toujours par les muscles des extrémités (pieds, jambes, plus tardivement partie inférieure des muscles de la cuisse, muscles propres des mains), et les muscles du tronc ne sont pas atteints; c'est là un fait clinique dont l'importance est considérable : l'aspect des deux affections est donc, pour ce qui concerne la localisation, absolument différent, et on pourrait presque dire que l'une attaque tous les muscles que l'autre laisse indemnes; la forme de Leyden-

1. MM. Landouzy et Dejerine (De la Myopathie atrophique progressive, *Revue de médecine*, 1885, p. 354 et suiv.), commentant les observations de Eichhorst, Hammond et Ormerod, ont cru pouvoir les considérer comme de nature myopathique et les ont, dans leur tableau général des atrophies musculaires, classées sous l'étiquette *type fémoro-tibial* de Eichhorst. Cette manière de voir semblait autorisée, autant par la lecture de la symptomatologie et de l'évolution rapportées par Eichhorst, que par le caractère héréditaire des atrophies qu'il avait suivies. Nous disons plus haut pourquoi l'examen de chacun des cas que nous venons d'observer à la Salpêtrière ne nous permet pas d'accepter l'interprétation nosographique proposée par MM. Landouzy et Déjerine. Quant à l'épithète fémoro-tibiale, elle nous paraît insuffisamment caractériser l'aspect clinique de cette affection, dans laquelle l'altération de la musculature fémorale est, en somme, assez secondaire, tandis que celle des muscles du pied et de la main mérite surtout l'attention. Il ne nous semble pas non plus que l'on doive conserver le nom d'Eichhorst, puisque l'observation d'Eulenburg est antérieure de 17 ans à celles de Eichhorst et qu'elle ne leur est pas inférieure au point de vue de l'étude des muscles atteints; d'ailleurs la notion d'hérédité s'y trouve aussi relatée.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Möbius elle-même, qui, par la prédominance de l'atrophie dans les membres inférieurs, semble au premier abord se rapprocher de nos cas, en est cependant, à un examen attentif, infiniment plus éloignée qu'elle ne l'est des différentes formes de la myopathie progressive primitive. D'autre part, il existe chez nos malades quelques symptômes qui sont en opposition absolue avec ceux que nous sommes habitués à rencontrer dans la myopathie; c'est ainsi que chez eux les *contractions fibrillaires* existent nettement, tandis que dans celle-ci on n'en constate jamais; chez eux encore on trouve une *réaction de dégénération* évidente, tandis que dans celle-ci il n'y a jamais que diminution de l'excitabilité sans inversion de la formule.

Ce sont là, nous semble-t-il, des arguments assez sérieux contre l'identité ou tout au moins l'analogie de nature de ces deux affections. Pour ce qui est d'ailleurs du caractère héréditaire, il est bon de se souvenir qu'il n'est pas absolument spécial aux myopathies, et qu'il peut parfaitement exister dans des affections d'une nature myélopathique avérée : c'est ce qui a lieu par exemple pour l'ataxie héréditaire de Friedreich, qui, comme on sait, est une maladie familiale liée à des lésions tout à fait grossières de la moelle.

Est-ce donc à une myélopathie que nous avons affaire ? est-ce à une névrite multiple périphérique? Ici, il faut bien l'avouer, la question devient beaucoup plus délicate, en présence surtout de ces cas où il a existé soit des douleurs, soit des troubles divers de la sensibilité; bien que jusqu'à un certain point l'hypothèse d'une myélopathie nous paraisse cependant préférable, il nous semble difficile de se prononcer d'une façon absolue.

Nous avons pensé qu'il y aurait quelque intérêt à rassembler les observations analogues que nous avons pu trouver dans la littérature médicale; on verra que tous ces cas présentent avec les nôtres les plus grandes similitudes et qu'en réalité c'est bien à la même maladie que l'on a affaire. Il est assez singulier qu'aucun des auteurs qui ont observé ces malades ne se soit attaché à les décrire objectivement d'une façon complète, la plupart n'ayant eu leur attention appelée que sur un des points de la question, notamment l'hérédité; c'est ainsi, par exemple, que Eichhorst, et cela se comprend aisément à l'époque où sa publication a été faite, a considéré simplement ses malades comme un exemple d'atrophie musculaire progressive héréditaire, de même Eulenburg, de même Hammond. Il était donc nécessaire d'affirmer l'existence de ce type morbide cliniquement isolable et de donner de cette maladie une description d'ensemble, puisqu'aucun auteur ne l'avait encore fait. C'est le but que nous nous sommes proposé.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Obs. VI (Eulenburg), résumée [1]. — Les deux comtes H..., jumeaux, qui, en outre des maladies ordinaires de l'enfance, avaient simultanément en 1845, à l'âge de seize ans, eu la rougeole, sans aucune suite fâcheuse. (Insiste sur ce fait que pendant les deux ans qui suivirent ils étaient en parfaite santé.) Deux ans plus tard (1847), ils remarquèrent tous deux, indépendamment l'un de l'autre, une faiblesse gênante dans les jambes, qui, entre autres inconvénients, les obligea à cesser leurs leçons de natation, car ils ne faisaient pas les mêmes progrès que leurs compagnons. Bientôt se fit remarquer aussi un amaigrissement des jambes. Le trouble fonctionnel resta cependant longtemps peu marqué; ce n'est qu'en 1851, près de quatre ans après l'apparition du mal, que fut institué un traitement spécial (douches, bains, électricité, gymnastique). En mai 1854, Eulenburg constate l'état suivant : A partir du genou, les jambes sont extraordinairement atrophiées. Elles mesuraient à 4 pouces au-dessous de l'extrémité inférieure de la rotule chez l'aîné 10 pouces 1/4, chez le second 10 pouces. Ce volume est très faible en comparaison avec le développement colossal des muscles de tout le reste du corps. Le mollet était aplati comme dans le pes varus. Les muscles gastro-cnémiens, le soléaire, le long et le court fléchisseur commun des doigts, le fléchisseur long et court du gros orteil, les interosseux, les lombricaux, l'abducteur du gros orteil, celui du cinquième orteil, les trois péroniers n'obéissaient plus à l'impulsion volontaire. Au contraire, les extenseurs des doigts et du gros orteil et les tibiaux antérieurs et postérieurs avaient un fonctionnement normal.

Dans la marche, le bord externe du pied seul touche le sol, l'interne se relève par l'action de l'extenseur commun et des tibiaux antérieurs et postérieurs. Le mouvement que font les jambes chez ces malades ne peut être appelé « marche »; ces extrémités sont, en effet, projetées en avant et incomparablement moins utiles que des échasses fixées au genou. Comme les muscles de la cuisse font des efforts considérables, on peut s'expliquer que tous se trouvent dans un état de nutrition exagérée. Les fessiers et les extenseurs de la jambe sont vraiment hypertrophiques.

Les fonctions végétatives sont, chez les deux malades, absolument intactes, de même que les facultés intellectuelles. On pouvait les regarder comme des types de bonne santé générale. Le sens du toucher était normal, la sensibilité électro-musculaire aussi; la contractilité électro-musculaire diminuée, mais non éteinte. Les membres atrophiés avaient une température abaissée, mais non d'une façon très notable. Il n'y avait aucun trouble de la sensibilité, et c'était le seul symptôme que cette affection n'avait pas de commun avec l'atrophie musculaire progressive. Légère amélioration ne permettant pas d'espérer la guérison.

1. Eulenburg, *Ueber successives Auftreten diffuser Muskel Erkrankungen bei Geschwistern* (*Virchow's Arch.*, LIII, 1871, 361), et aussi Eulenburg (*Deutsche Klinik*, 1856, 131).

Il semble que ce soient les mêmes malades dont l'observation a été publiée d'autre part dans le *Traité d'électricité* de Moritz Meyer (2e éd., 1860, p. 20), quoique ce dernier auteur les appelle barons v. H.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Obs. VII. — Famille observée par Eichhorst (*Berlin. Klin. Woch.*, 1873).

Cas 1. — Dorothea Braun, soixante-dix ans, prétend n'avoir jamais été malade jusqu'à l'âge de trente-six ans, aurait eu alors à peu près simultanément une encéphalite, une fièvre nerveuse, la diphtérie et une fausse couche.

Depuis cette époque, elle se sentit faible, ses jambes s'affaiblirent et devinrent de plus en plus maigres. Au bout de quelques années, les mains s'affaiblirent aussi et diminuèrent de volume; elle pouvait encore jusqu'il y a deux ans marcher dans sa chambre et s'occuper à de petits travaux; mais, ayant reçu la nouvelle de la mort subite de son mari, le mal fit dans ces deux dernières années de rapides progrès; depuis quelques mois elle éprouve de violentes douleurs, surtout la nuit, irradiant dans le bout des doigts.

Les muscles des bras et des épaules sont en parfait état; les avant-bras sont amincis sur la face dorsale; l'espace interosseux est le siège d'une profonde dépression; en avant, les tendons font une forte saillie; disparition des éminences thénar et hypothénar et des interosseux dorsaux; doigts en flexion : leur redressement cause une vive douleur. Il n'y a plus ni extension ni flexion, ni ab ni adduction de la main. Sensibilité intacte dans tous ses modes. Avant-bras et mains froids, légèrement cyanotiques.

Aux extrémités inférieures, pied équin très accentué pouvant être redressé passivement, sans difficulté ni douleur, mais non volontairement. Les muscles des jambes et des cuisses sont minces et mous, la flexion dans le genou et la hanche n'est possible que dans certaine position; l'abduction de la hanche n'existe pas, elle est possible passivement; à partir du genou, vers en bas, abaissement de température et forte cyanose; les réflexes cutanés ne sont pas augmentés. Sur la partie externe de la jambe et les os du pied, hyperesthésie notable; partout ailleurs, sensibilité normale. Pas d'examen électrique.

Cas 2. — Julius Braun, quarante-quatre ans; presque aussitôt après sa confirmation, faiblesse des pieds rendant la marche difficile, amaigrissement des jambes, qui étaient froides et rouges; l'usage de bas élastique l'aidait beaucoup pour marcher; jusqu'à présent n'a rien dans les mains.

Cas 3. — Laura Braun, quarante ans, a eu à partir de l'âge de cinq ans jusqu'à seize ans la danse de Saint-Guy, a présenté de nombreux accidents nerveux qui semblent être de nature hystérique, y compris une attaque d'apoplexie avec hémiplégie droite complètement guérie en trois semaines. Le début de l'affection remonterait à l'âge de vingt-six ans, au moment de son mariage; remarqua alors que l'articulation tibio-tarsienne était lâche et qu'elle avait de la difficulté à la mouvoir, les jambes s'amaigrirent et devinrent au même moment le siège de douleurs : le tout n'a guère fait qu'aller en augmentant. Depuis quatre mois, les articulations de la main et des doigts sont le siège de vives douleurs; les mains se sont affaiblies et amaigries.

Muscles des bras bien développés, ceux des avant-bras le sont moins bien; espaces interosseux dorsaux très profonds, muscles thénar et hypo-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

thénar atrophiés, mains froides et bleues; tous les mouvements des mains et des doigts peuvent être accomplis, mais avec difficulté; sensibilité dans tous ses modes normale.

Muscles de la cuisse mous sans diminution apparente de volume. Jambes amincies, froides, cyanosées; la crête du tibia et les malléoles font une forte saillie; pieds équins avec une légère tendance au varus. Pas de mouvements de pied ni des orteils, ceux du genou et de la hanche sont libres, les ligaments du pied sont lâches et permettent des mouvements assez étendus de latéralité. L'excitabilité cutanée réflexe n'est pas augmentée; sensibilité normale dans tous ses modes.

La démarche est bizarre, la malade lève une jambe bien haut, porte fortement en avant la moitié correspondante du bassin et pose alors la jambe par terre en frappant le pied, étant ainsi placé sur le sol à peu près au hasard et sans direction spéciale. Aussi la marche a-t-elle quelque chose d'incertain et de maladroit; la malade tombe souvent, elle ne peut se tenir longtemps debout, parce qu'elle perd l'équilibre.

Les courants induits et constants ne produisent aucune contraction aux jambes; aux cuisses, aux bras et aux avant-bras, l'excitabilité musculaire est normale, un peu abaissée aux éminences thénar et hypothénar.

Cas 4. — Hermann Braun, trente-cinq ans, scarlatine dans l'enfance, s'est très bien porté; pendant un an et demi a fait sans aucune difficulté son service militaire; à cette époque (vingt et un ans et demi) sensation de faiblesse après les marches prolongées; trois ans après, faiblesse croissante et amaigrissement des jambes; vers cette époque commença à se montrer de la faiblesse des mains; celles-ci s'amaigrirent, les doigts devinrent crochus. Il ne peut actuellement se tenir debout ou marcher sans canne, tous les trois pas ses pieds tournent.

De tous ses parents c'est lui qui présente le degré le plus prononcé d'atrophie; les muscles de la jambe sont amaigris au maximum, il n'y a plus qu'une peau épaisse recouvrant les os, la peau est d'un bleu rouge foncé et d'un froid de glace; les pieds pendent immobiles dans la position varus équin, les orteils ne peuvent non plus être remués; les ligaments de l'articulation du pied sont lâches et permettent une grande mobilité.

Excitabilité réflexe cutanée non augmentée. Tout le reste comme chez les malades précédents, sauf que la sensibilité cutanée est notablement peut-être, même à un haut degré, diminuée pour les courants induits ou constants. La musculature de la cuisse est épaisse et ferme, tous les mouvements de la hanche et du genou sont possibles. Les muscles du bras, de l'épaule, les fléchisseurs de l'avant-bras sont bien développés; au contraire, les extenseurs sont minces et flasques, de sorte que, entre le radius et le cubitus, on sent une dépression profonde. Les espaces interosseux sont très creux, les éminences thénar et hypothénar plates et disparues. Les doigts restent toujours en légère flexion. L'extension de la main est limitée, la flexion complètement libre. L'extension complète des doigts n'est pas possible. Tout le reste comme chez la malade précédente.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Cas 5. — Robert Braun, trente-deux ans; à l'âge de vingt ans a entrepris son tour d'Europe, il était alors en bonne santé; quand il en est revenu, ses pieds étaient amaigris et sans force; cela est survenu progressivement et sans douleur. Peu d'années après sont survenues la faiblesse et la disparition des muscles dans les mains et les avant-bras.

Il y avait atrophie prononcée des muscles des jambes, pied équin, cyanose, refroidissement; disparition des éminences thénar et hypothénar, enfoncement des espaces interosseux, flexion permanente des doigts, atrophie des extenseurs à l'avant-bras, coloration bleuâtre et refroidissement.

Cas 6. — Ernest Braun, huit ans; a eu la coqueluche il y a six ans; à la suite, longue affection fébrile avec quelques troubles thoraciques et cardiaques; est en bonne santé depuis.

Il n'a commencé à marcher que tard, et, même maintenant, n'est pas encore arrivé à une sûreté complète.

D'après le dire des parents, il butte contre les moindres inégalités du sol et marche beaucoup plus mal que sa petite sœur âgée de quatre ans. Jamais de douleurs. La peau des jambes est d'un blanc bleuâtre et très froide. Il n'y a pas de diminution notable de volume des muscles, mais, à la jambe, les extenseurs et les muscles péroniers ont une réaction nettement mauvaise pour le courant induit; les contours des os du pied sont très apparents. Les mouvements du pied et des orteils sont difficiles et maladroits. Les pieds sont en varus. Il ne peut tourner la pointe du du pied en dehors, il le fait très bien en dedans. Quand il marche, on ne remarque qu'un manque de sûreté. Pas d'excitabilité cutanée réflexe exagérée. La pression des mains est peu énergique dans les avant-bras et les mains, pas d'atrophie notable. Les muscles extenseurs des doigts, les thénar et hypothénar sont un peu paresseux au courant faradique.

Cas 7. — Fritz Bachis (petit-fils de Dorothea; sa mère, âgée de trente-six ans, n'a pas été atteinte), huit ans, n'a jamais été malade. Il n'a commencé à marcher que très tard et présente depuis plusieurs mois une incertitude surprenante; les pieds sont en varus, leur flexion dorsale peu étendue, les mouvements des orteils difficiles; pas d'atrophie notable des jambes, qui sont froides, mais sans coloration anormale; rien de pathologique aux mains ni aux avant-bras.

Cas 8. — Minna Hermenau (sœur de Dorothea), a toujours été en bonne santé jusqu'à trente ans; à cette époque, faiblesse et maladresse des pieds; les jambes étaient plus minces, froides, bleuâtres. La maladie a progressé, de sorte qu'elle ne pouvait plus marcher longtemps. Est morte à trente-cinq ans du choléra.

Cas 9. — Marie Hermenau (fille de la précédente), vingt-quatre ans, n'a jamais été malade. L'affection a débuté chez elle il y a quatre ans; elle a senti d'abord des douleurs violentes dans les articulations des pieds, puis, au bout de quatre mois, une faiblesse notable des jambes. Quelque temps après, les douleurs ayant disparu entièrement, la sensation de faiblesse

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

s'accrut rapidement, en même temps elle remarqua un affaiblissement notable des deux jambes.

Il y a quelques mois revinrent de nouveau les douleurs dans les pieds. Presque en même temps, les mains devinrent maigres et faibles, les doigts courbés en permanence.

Les muscles des bras sont en bon état. A l'avant-bras, les extenseurs sont minces et flasques, mais, par suite de l'existence de la couche adipeuse sous-cutanée, le bras est encore bien arrondi. Les espaces interosseux sont très profonds, les éminences thénar et hypothénar disparues.

Les doigts sont en flexion dans la deuxième et la troisième articulation, les mains très froides et bleuâtres.

L'extension active complète des doigts n'est pas possible ; passive, elle est très douloureuse. Sensibilité normale dans tous ses modes.

A la cuisse, muscles bien développés. Mouvements de la hanche et du genou libres. Jambes amaigries, froides, bleuâtres. Pied en varus équin. Les articulations des pieds et des orteils ne peuvent être mues activement.

Les ligaments articulaires du pied sont lâches et laissent vaciller celui-ci. Il n'y a pas d'excitabilité réflexe exagérée. Le reste comme pour les mains.

La sensibilité de la peau est partout normale pour le courant faradique. A la jambe, on ne peut obtenir des secousses musculaires avec ce courant; aux extenseurs, à l'avant-bras et aux éminences thénar et hypothénar, l'excitabilité musculaire est notablement abaissée.

Cas 10. — Jeanne Hermenau (sœur de la précédente), vingt-six ans, a été en bonne santé jusqu'il y a huit ans.

A cette époque, douleurs violentes intermittentes dans les jambes venant du genou aux orteils. Bientôt elle sentit une faiblesse dans les jambes, il lui semblait constamment que celles-ci et ses pieds étaient froids et comme morts. Les jambes s'amaigrirent, les articulations des pieds devinrent extrêmement mobiles. L'affection a constamment progressé, l'aspect extérieur de la malade est analogue à celui de sa sœur. Les mains semblent libres jusqu'à présent.

Obs. VIII. — Famille des Wetherbee observée par Hammond (*Maladies du syst. nerv.*, trad. fr., p. 611).

E.-H. Wetherbee raconte l'histoire des membres de sa famille atteints du *Wetherbee ail;* son bisaïeul paternel, deux fils et deux filles de celui-ci auraient déjà présenté les symptômes de cette maladie; son père lui-même et sa sœur en ont été, eux aussi, affectés. D'après cette description, il semble que l'affection se soit toujours montrée d'abord aux membres inférieurs, plus tard seulement aux membres supérieurs. Il y avait une grande fréquence des contractions fibrillaires dans les muscles malades. Quoique les détails manquent, il est fort vraisemblable, d'après les quelques renseignements donnés par E.-H. Wetherbee, que les muscles les plus fortement frappés étaient ceux des jambes, des pieds et des

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

mains. Les extrémités inférieures au-dessous des genoux étaient très froides. La sensibilité était intacte, l'appétit et le sommeil bons.

Chez E.-H. Wetherbee et chez son père, le début n'eut lieu qu'à trente-neuf ans.

Obs. IX (Ormerod [1]), résumée. — Annie W..., dix-sept ans, a eu la rougeole à l'âge de six ou sept ans ; un mois environ après être guérie, un de ses pieds (le droit?) commença à tourner, les orteils s'inclinant en bas et en dedans. On fit la ténotomie. Puis l'autre pied se prit de la même manière. Il y a environ sept ans (trois ou quatre ans après la rougeole) la ténotomie fut faite de nouveau. Cette affection des jambes ne survint pas subitement, mais mit environ un mois à se développer.

Plus récemment, il y a environ cinq ans, les mains ont commencé à s'affaiblir, les phalanges à faire saillie, leurs mouvements à être maladroits.

A part quelques maux de tête et des douleurs lombaires au moment des règles, la santé est bonne et les diverses fonctions régulières.

Lorsqu'on l'examina en janvier 1883, les jambes étaient très atrophiées au-dessous des genoux, les muscles des cuisses n'étaient pas aussi bien développés qu'ils auraient dû l'être. Par les temps froids il y avait des troubles dans la circulation des jambes ; parfois les mollets étaient bleus et froids avec des taches rouges ; parfois même, en plus de l'abaissement de température et de la congestion, toute la jambe au-dessous du genou était si enflée qu'on ne voyait plus l'atrophie des muscles. Les réflexes tendineux existaient aux deux genoux. Le courant induit ne produisait pas d'action quand il était appliqué sur les muscles situés au-dessous du genou, sur les nerfs péroniers, sur les triceps fémoraux et sur les muscles de la partie postérieure de la cuisse (Ormerod donne cependant ce dernier fait comme douteux). Le courant constant ne produisait pas non plus de secousses quand il était appliqué sur les nerfs péroniers ou sur les muscles situés au-dessous du genou.

Aux mains et aux bras il y avait une atrophie très marquée des éminences thénar et en général des muscles intrinsèques de la main, et aussi, mais moins accentuée, une atrophie des avant-bras, aussi bien dans la région des fléchisseurs que dans celle des extenseurs.

Les doigts étaient dans une position semi-fléchie pour les deux dernières phalanges, les articulations métacarpo-phalangiennes étant au contraire presque droites. Tous les mouvements volontaires du coude et de l'épaule étaient parfaitement conservés ; mais l'extension du poignet n'existait plus du tout à gauche et était très faible à droite. La flexion du poignet et des doigts était possible des deux côtés, mais seulement à un faible degré. La main gauche était la plus faible.

Le courant induit ne donnait aucune contraction dans les muscles de

1. J.-A. Ormerod, *Muscular atrophy after measles in three members of a family* (*Brain*, 1884, VII, 334).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

la main ou de l'avant-bras; au contraire les muscles des bras, les deltoïdes, les rhomboïdes, etc., se contractaient bien.

Pour les courants galvaniques, excitabilité diminuée des muscles de l'éminence thénar, à gauche AOZ = KSZ, à droite ASZ = KSZ; plus tard, on ne put plus obtenir aucune réaction. Dans les autres muscles de l'avant-bras, l'excitabilité galvanique était plus ou moins diminuée ou absente sans changement qualificatif.

Au mois de juillet, la malade se plaignit d'une légère incontinence d'urine lorsqu'elle marchait et non la nuit.

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

Obs. X, résumée (cas II de Ormerod). — Alfred W..., neuf ans, frère de la malade précédente, a eu la rougeole à l'âge de quatre ans, et à la suite de cette maladie est survenue graduellement, en trois mois environ, de la faiblesse des deux jambes; dans ces dernières semaines (février 1884) il a semblé à la mère que les mains, elles aussi, devenaient faibles.

Les muscles des membres inférieurs étaient très atrophiés au-dessous des genoux, au-dessus ils étaient d'apparence normale; les réflexes patellaires étaient exagérés des deux côtés. L'éminence thénar droite était aplatie en comparaison avec la gauche; le courant d'induction ne faisait contracter les muscles ni de l'une ni de l'autre. Les notes suivantes ont été prises en avril et en octobre 1884. Il existe une atrophie des deux membres inférieurs seulement au-dessous des genoux, cette atrophie est plus marquée à droite. Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs comme chez la sœur. Le malade porte des appareils orthopédiques; quand il marche sans eux son, pied droit tourne en dedans. Il peut fléchir et étendre le genou librement. Aux membres supérieurs, il y a maintenant une atrophie évidente des deux éminences thénar encore plus marquée à droite. Il ne peut mouvoir le pouce droit aussi librement que le gauche. Les doigts tendent à prendre une position de flexion dans leurs deux jointures extrêmes et d'extension dans l'articulation métacarpo-phalangienne; c'est exactement l'habitude que la mère avait constatée jadis chez sa fille quand les mains ont commencé à être atteintes; il peut cependant encore fléchir et étendre les doigts à sa volonté. Les avant-bras et les bras ne sont pas affectés, les réflexes tendineux du poignet et du coude sont bien marqués.

L'électrisation faradique n'avait aucune action sur les muscles du pouce et sur les premiers interosseux dorsaux, faisait bien contracter les muscles des avant-bras, fléchisseurs et extenseurs, n'avait aucune action sur les muscles situés au-dessous du genou ni même sur les triceps fémoraux, quoique ceux-ci ne parussent pas atrophiés.

Un courant galvanique modéré produisait des secousses dans les muscles de l'avant-bras droit, mais non sur ceux de l'éminence thénar, non plus que sur ceux des jambes; sur quelques muscles de la cuisse, au moins, il déterminait des contractions.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

Obs. XI (Schultze [1]), résumée. — Il n'existait aucun antécédent nerveux héréditaire, aucune affection analogue ne s'était produite auparavant sur un des membres de la famille. Les trois enfants (frère et sœurs) qui font l'objet de cette observation ont un frère plus âgé (treize ans) qui n'est pas atteint de la maladie.

Ces trois enfants, nés dans des conditions normales, avaient commencé à marcher à quinze mois; ils ne présentèrent les premiers symptômes de leur mal que passé l'âge de deux ans, le début fut analogue chez tous trois. Il consista dans la production tout à fait progressive, sans douleurs ni convulsions, d'un double pied bot varus qui rendit la marche de plus en plus difficile et arriva à produire une déformation considérable du pied.

Cas 1. — Fille de trois ans; l'atrophie et la paralysie ne portent que sur le domaine des deux nerfs péroniers, les pieds ne peuvent être relevés; ni le tibial antérieur, ni les extenseurs communs des doigts long et court, ni les trois muscles péroniers ne peuvent se contracter. En même temps, il existe dans ces muscles et dans les nerfs correspondants une réaction de dégénération complète. Les gastro-cnémiens, les soléaires, le nerf tibial sont tout à fait indemnes, les muscles du mollet sont bien développés, la plus grande circonférence de la jambe à ce niveau mesure 17 centimètres. Il n'y a pas de secousses fibrillaires; aucune douleur à la pression sur les muscles atrophiés. La sensibilité n'est certainement pas fortement abaissée, il est difficile de savoir si elle est complètement normale. Les applications électriques sur la jambe produisent une vive expression de douleur. Réflexes rotuliens normaux; pas de réflexe du tendon d'Achille, réflexes plantaires peu nets. Mains, nerfs du tronc et de la tête normaux. Pas de troubles trophiques de la peau.

Nous ferons remarquer que chez tous ses malades Schultze signale l'absence de contractions fibrillaires, ce qui est contraire à notre description; nous croyons que cependant ces trois cas appartiennent certainement à la même catégorie que tous ceux déjà analysés dans le cours de ce travail.

Cas 2. — Garçon de cinq ans; même atrophie et paralysie du territoire péronier; de plus, paralysie presque complète et atrophie considérable avec réaction de dégénération dans celui des deux nerfs tibiaux. Une très légère flexion plantaire des deux pieds peut encore être faite; la circonférence des mollets n'est que de 13 centimètres; à part cela, mêmes remarques que dans le cas précédent pour ce qui est de la sensibilité, des réflexes, des troubles trophiques. Les muscles du pouce sont peut-être un

1. Prof. Schultze (Heidelberg), *Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie* (*Berl. Klin. Wochenschrift*, 1884, n° 41).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

peu plus minces, mais leur innervation est normale et sans aucune anomalie notable des réactions électriques. Pas de secousses fibrillaires; la marche est peu sûre par suite de la déformation des pieds.

Cas 3. — Fille de huit ans, les muscles innervés par le tibial sont complètement atrophiés et paralysés; dans le domaine du péronier, la flexion dorsale des orteils est encore possible, mais aucun mouvement d'extension ne peut être accompli. Les muscles fémoraux sont aussi amincis et plus faibles qu'à l'état normal; cependant chaque mouvement de ceux-ci peut s'exécuter, quoique avec peu de force (mais cela est-il pathologique?). Les réflexes rotuliens ont disparu. La sensibilité à la douleur et à la température pour les deux pieds n'est pas notablement diminuée. Entre le 2e et le 3e orteil de chaque pied, chez tous ces enfants, existe un état palmé très développé. Les mains de cette malade n'ont été prises que plusieurs années après les membres inférieurs, atrophie considérable des deux éminences thénar et hypothénar et des interosseux, tous les mouvements appartenant à ces muscles sont complètement impossibles. Le domaine du radial n'est pas non plus intact. A l'exception de l'index gauche, les premières phalanges de tous les doigts ne peuvent être étendues ou le sont très difficilement. La musculature des extenseurs à l'avant-bras est certainement atrophiée. L'extension active des mains a lieu d'une façon assez large, mais avec peu de force; la flexion interne des deux mains manque. La musculature du bras est mince, mais assez vigoureuse, de même pour les longs muscles fléchisseurs, les pronateurs, les supinateurs des mains; les longs supinateurs ne sont pas paralysés. Aucune trace de contractions fibrillaires. Sensibilité tactile un peu abaissée aux mains dans le domaine du cubital, les piqûres d'épingle ne sont pas toujours bien perçues, sensibilité à la douleur et à la température normale; d'ailleurs cet examen est très difficile. Cependant on peut assurer que, s'il existe des troubles de la sensibilité, ceux-ci sont très peu prononcés. L'examen électrique n'a pu être fait.

En somme et pour nous résumer, de tous les documents contenus dans ce travail, il ressort que les principaux caractères de la forme d'atrophie musculaire que nous nous sommes proposé d'isoler et de décrire sont les suivants :

Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après; donc évolution lente.

Intégrité relative des muscles de la racine des membres, ou tout au moins conservation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face.

Existence de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie.

Troubles vaso-moteurs dans les segments de membres atteints.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Pas de rétractions tendineuses notables du côté des articulations dont les muscles sont atrophiés.

Sensibilité le plus souvent intacte, quelquefois cependant altérée de plusieurs façons.

Fréquence des crampes.

Réaction de dégénération dans les muscles en voie d'atrophie.

Début de l'affection le plus ordinairement dans l'enfance, souvent chez plusieurs frères et sœurs; quelquefois aussi elle existerait non seulement chez les collatéraux, mais aussi chez les ascendants.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF CALIFORNIA