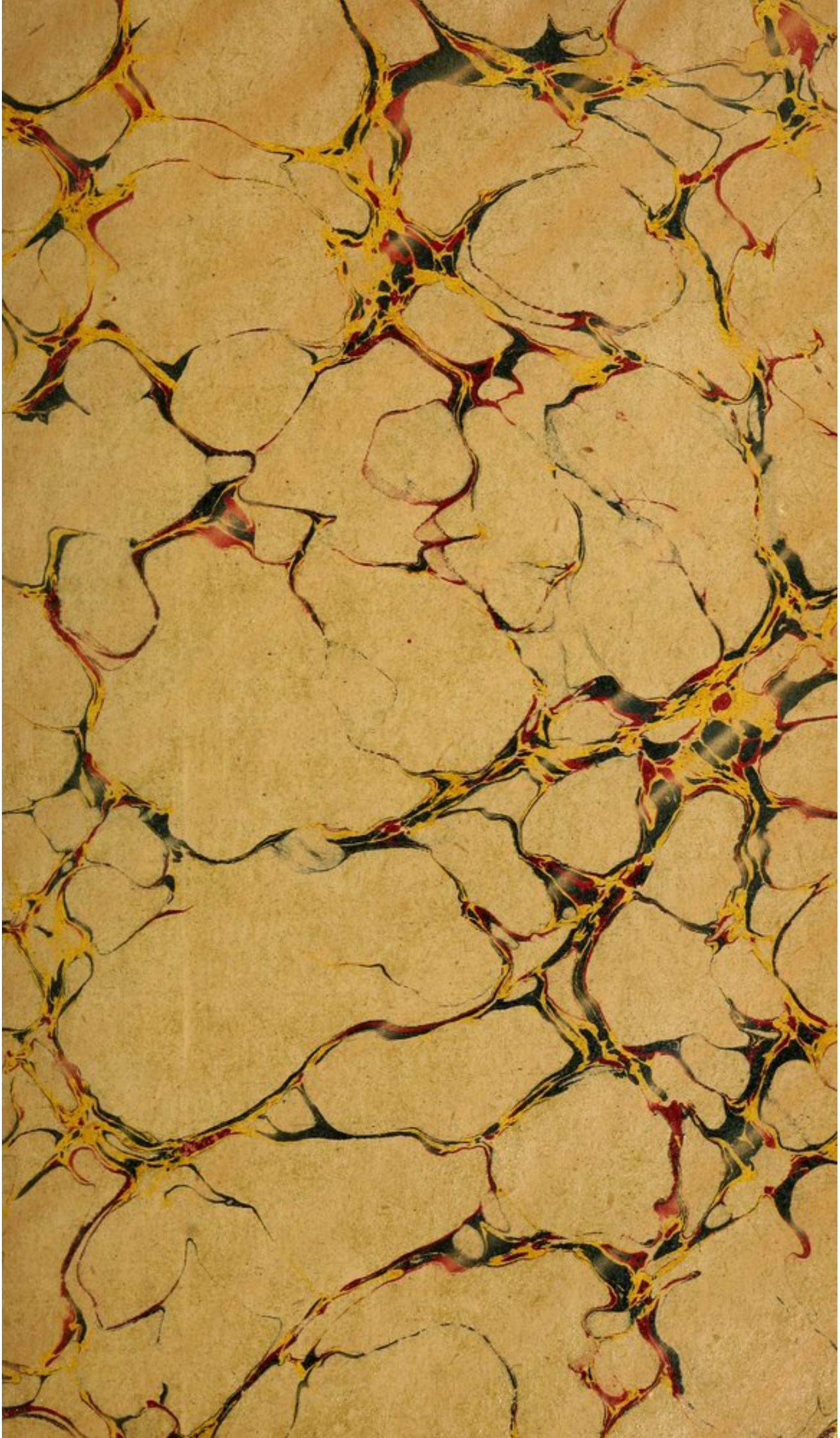

ÉTUDE CLINIQUE

SUR LA

MALADIE DE THOMSEN

Imprimerie de Poissy. — S. Lejay et Cie.

ÉTUDE CLINIQUE

SUR LA

MALADIE DE THOMSEN

PAR

FRANCISQUE DÉLÉAGE

Docteur de la Faculté de Médecine de Paris
Ancien externe des hôpitaux
Médaille de bronze de l'Assistance publique.

PARIS

OCTAVE DOIN, ÉDITEUR

8, place de l'Odéon, 8

—

1890

ÉTUDE CLINIQUE

SUR

LA MALADIE DE THOMSEN

INTRODUCTION

La Maladie de Thomsen est, au point de vue symptomatique, constituée par des raideurs spasmodiques survenant au début des mouvements volontaires et siégeant dans les muscles mis en jeu, par un développement exagéré du tissu musculaire contrastant avec une diminution des forces, par des modifications particulières de l'excitabilité mécanique et électrique des muscles. Enfin, chez la plupart des malades existent des troubles psychiques plus ou moins accentués.

Cette affection a reçu des noms différents de la plupart des auteurs qui l'ont décrite : *Ataxie musculaire et spasmes toniques dans les muscles à contractilité volontaire à la suite d'une prédisposition psychique* (Thomsen); — *Paralysie spinale spasmodique avec contractions toniques intermittentes des muscles à contractilité volontaire* et *Paralysie spinale spasmodique hypertrophique* (Seeligmuller); *Raideur musculaire et hypertrophie musculaire*

constituant un complexus symptomatique autonome (Bernhardt ;) — *Myotonia congenita* (Strumpell); — *Hypertrophie musculaire congénitale* (Jacusiel); — *Spasme musculaire au début des mouvements volontaires* (Ballet et Marie); — *Myotonia congenita intermittens* (Weichmann); *Dysmyotonie congénitale* (Longuet).

La plupart de ces dénominations reflètent les idées de leurs auteurs sur la nature de l'affection. Le nom de ***Maladie de Thomsen***, proposé par Westphall, a prévalu ; actuellement, la maladie est encore désignée sous le nom de ***Myotonie congénitale***.

Décrite pour la première fois par Thomsen, en 1876, cette curieuse maladie fut d'abord considérée comme extrêmement rare, et les cas qui en furent publiés pendant quelques années sont en nombre très restreint, ils appartiennent presque tous à la littérature allemande. C'est seulement en 1883 que la première observation en fut publiée en France par Ballet et Marie. Puis, ainsi qu'il arrive pour toutes les affections de description récente, la connaissance de cette maladie s'étant complétée et répandue, les faits se sont multipliés. Mais le nombre des cas publiés en France est encore en petit nombre, ce qu'il faut attribuer, croyons-nous, à ce fait que les données acquises sur la maladie de Thomsen ne se sont pas suffisamment généralisées, à ce qu'elle n'a pas pris place dans les traités classiques. En effet, c'est à quelques revues générales et à quatre ou cinq observations qu'est limité le nombre des travaux français sur la question. En 1888, M. le professeur Charcot lui consacrait une de ses instructives Leçons du mardi, et c'est l'enseignement de ce maître qui a le plus contribué à vulgariser en France la connaissance de la maladie de Thomsen.

Il y a deux ans, un sujet atteint de cette maladie était admis à l'hôpital Saint-Antoine, dans les salles de notre excellent maître, M. Raymond, après avoir séjourné dans un certain nombre d'autres services où la nature de son affec-

tion avait été méconnue ; ce malade, adressé au professeur Charcot par notre maître, fit le sujet de la leçon que nous venons de citer, puis revint à l'hôpital Saint-Antoine.

Depuis deux ans qu'il est soumis à notre observation, nous avons suivi l'évolution et les caractères de sa maladie avec grand intérêt, et récemment nous avons pu faire l'étude histologique d'un fragment de muscle qui lui avait été excisé ; nous avons fait les recherches les plus complètes possibles des travaux publiés sur la question. Les résultats de notre observation et de nos recherches nous ont paru intéressants à publier.

C'est sous les conseils et la direction bienveillante de notre cher maître, M. le Dr Raymond, que nous avons entrepris et terminé ce travail. Nous sommes heureux de pouvoir lui exprimer en cette occasion les sentiments de notre profonde reconnaissance ; pendant toute la durée de nos études, il n'a cessé de nous prodiguer les plus grandes marques d'intérêt ; c'est à son enseignement, à ses conseils bienveillants que nous devons pour la plus grande partie nos connaissances médicales. Il a toujours été pour nous le meilleur et le plus bienveillant des maîtres ; qu'il agrée avec la dédicace de ce modeste travail l'hommage de notre respectueux dévouement.

M. le Dr Ricklin a été pour nous, pendant nos études, un guide éclairé et un ami à toute épreuve, nous sommes heureux de lui exprimer combien nous lui sommes reconnaissant des services qu'il nous a rendus et de l'amabilité avec laquelle il a mis à notre disposition sa connaissance approfondie de la littérature allemande.

Nous offrons à notre excellent maître et ami, M. le Dr Chantemesse, professeur agrégé, médecin des hôpitaux, l'expression de notre reconnaissance pour l'intérêt qu'il nous a toujours témoigné, Que nos autres maîtres dans les hôpitaux, MM. Lailler, Picqué, Gingeot, Renault, Marchand veuillent bien agréer nos remerciements.

Notre ami, M. Onanoff, a mis à notre disposition ses connaissances approfondies en anatomie pathologique, nous l'en remercions vivement.

Nous prions enfin M. le professeur Dieulafoy d'agréer l'hommage de notre profonde reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

HISTORIQUE

La connaissance de la maladie de Thomsen est de date relativement récente. C'est depuis quatorze ans seulement qu'elle a pris sa place dans les cadres de la nosologie. Il est vrai que déjà, en 1836, Ch. Bell *(The nervous System of the Human Body*, 1836, p. 436), racontait l'histoire d'un gentleman qui pouvait se livrer à de violents exercices du corps, mais auquel il était impossible de donner le bras à une dame pour la conduire sans trébucher comme un homme ivre, et qui, entendant un bruit subit dans la rue ou étant obligé de se jeter rapidement de côté pour éviter une personne ou une voiture, était exposé à tomber lourdement par terre ; rien d'analogue n'avait lieu chez lui dans les conditions normales, il est difficile de ranger ce cas parmi ceux de maladie de Thomsen, mais nous avons tenu à le citer, car c'est la première fois que des troubles moteurs pareils ont été signalés.

Dans le Traité clinique des maladies de la moelle de Leyden, on trouve une observation tout à fait typique d'un cas de maladie de Thomsen.

Mais à Thomsen revient tout l'honneur de la première description clinique de la maladie dont il était atteint lui-même ainsi qu'un grand nombre de membres de sa famille ; il a donné à la maladie son individualité propre. C'est en 1878 que ce médecin distingué, de Kappeln, en Silésie, publiait (in *Arch. f. psych.*, 1876, VI, p. 702) un mémoire intitulé : « *Tonische Krampfe in Wilkürlich beweglichen Muskeln in Folge von*

ererbter psychischer Disposition » *(Spasme tonique dans les muscles à contractilité volontaire à la suite d'une disposition psychique héréditaire.*

Thomsen fait ressortir que l'affection qu'il décrit affecte surtout la sphère psychique, et il en fait une forme atténuée de psychose. La même année, Seeligmuller publiait un premier mémoire sur la question sous le titre de : *Paralysie spinale spasmodique avec contractions toniques intermittentes des muscles à contractilité volontaire.* Deux ans plus tard, (en 1878) le même auteur rapportait trois nouvelles observations de cette maladie qu'il dénommait : *Paralysie spinale spasmodique hypertrophique.* En 1878, Erb décrit cette nouvelle affection dans le chapitre : *Rara et curiosa* du compendium de Ziemssen. L'année suivante, Bernhardt publie un mémoire (*Virchow's Arch.*, 1879, t. LXXV), dans lequel il se déclare partisan de l'individualité de la maladie ; il en fait une entité morbide bien déterminée, ainsi qu'en témoigne le titre de son travail : « *Raideur musculaire et hypertrophie musculaire constituant un complexus symptomatique autonome.* »

La même année encore, un médecin militaire allemand, Peters, signalait un cas de cette maladie chez un soldat sous le titre de : « *Ueber Muskelsteifigkeit* » (*Thomsen'sche krämpfe in willkurlich bewegten Muskeln*).

En 1881, Westphal présentait à la Société de psychiatrie et de neurologie de Berlin un sujet atteint de la maladie décrite par Thomsen et rapportait les résultats négatifs de l'examen d'un fragment de muscle excisé au malade de Bernhardt par Jacusiel et Grawitz; Pétrone, en Italie, publiait un travail sur « un cas de rigidité musculaire avec énorme hypertrophie des muscles (nouveau symptôme pathologique du système nerveux).

A la suite de la publication de ces quelques mémoires, la connaissance de la nouvelle maladie se répand. En 1883, Strumpell, en Allemagne, la désigne sous la dénomination de

« Myotonia congénita, » nom sous lequel le syndrôme est souvent désigné; Weichmann, sous le titre de : « Myotonia congenita intermittens » en fait le sujet de sa dissertation inaugurale. Schonfeld publie un nouveau cas observé chez un soldat, et Westphall, dans un second mémoire, propose de donner à la maladie le nom de *Maladie de Thomsen*, nom qui a été conservé de préférence à tous les autres.

En France, dès les premiers jours de l'année 1883, Ballet et Marie publiaient un mémoire sur un cas de cette maladie, concernant un israélite du Caire, qui s'était présenté à la consultation du professeur Charcot à la Salpétrière (c'était le premier cas observé en France); ils donnaient à cette affection le nom de : *Spasmes musculaires au début des mouvements volontaires*. Marie, Greffier, Longuet publiaient des revues sur le même sujet. En Italie, Viziolli (1882), Sepilli, (1883), en Amérique, Engel, relataient de nouveaux cas qu'ils rapportaient à la maladie décrite par Thomsen, mais ils sont contestables au point de vue du diagnostic, et il est même probable qu'aucun deux n'appartient réellement à cette maladie.

Depuis cette époque, les travaux sur la question, les observations se multiplient, mais un assez grand nombre ont peu de valeur; dans plusieurs d'elles, le tableau symptomatique ne se rapproche que de loin de celui de la maladie de Thomsen.

En 1884, en France, Vigouroux publiait une observation avec cette particularité qu'il concluait à l'association de la maladie de Thomsen et de la paralysie pseudo-hypertrophique chez son sujet, mais sans preuves suffisantes à l'appui de cette coexistence de la pseudo-hypertrophie. De la même année date une revue de Deny qui résumait très bien l'état de la question.

Nous trouvons à cette date les faits d'Eulenburg, Kund-Pontoppidan, en Allemagne, de Petrone, de Rizzi, en Italie, et en Angleterre le travail de Sidney Ringer et Sainsbury qui rapportent les troubles moteurs particuliers de la maladie

de Thomsen à des phénomènes chimiques ayant leur siège dans les muscles ; nous reviendrons sur ce travail, à propos de la physiologie pathologique.

En 1885, Pitres et Dallidet, en France, publient une observation intéressante et l'une des plus complètes ; Deligny communique à la Société de médecine de Paris et publie ensuite (*Union médicale*, 1885) une observation qui ne paraît pas se rapporter à la maladie de Thomsen, et nous en expliquerons la raison dans le chapitre consacré au diagnostic.

En Allemagne, paraissent, dans le courant de la même année, le mémoire de Bernhardt qui apportait des faits favorables au rôle des mariages consanguins dans l'étiologie de la maladie de Thomsen, une lettre écrite par le docteur Thomsen à l'auteur précédent dans le but de combattre cette idée et s'appuyant sur la non existence de mariages consanguins dans sa famille, les travaux d'Eulenburg et Melchert, de Buckling, de Renner. Mais entre toutes les autres publications sur ce sujet, il en est une qui fait époque, c'est la communication d'Erb, qui montre les lésions des muscles dans la maladie de Thomsen et établit définitivement les caractères cliniques et les modifications de l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs et des muscles.

L'année suivante (1886) paraît à Leipzig la Monographie d'Erb, la plus complète que nous possédions, qui marque encore l'état de nos connaissances actuelles sur ce sujet et à laquelle nous ferons de nombreux emprunts.

Le professeur de Heidelberg y fait une critique complète des cas publiés jusqu'alors, établit la symptomatologie de la maladie, mais la partie la plus importante de son travail réside dans ses découvertes anatomo-pathologiques et dans son exposé de l'électro-diagnostic qui, dans la Maladie de Thomsen, se résume en la Réaction myotonique dont la découverte appartient absolument à Erb, réaction qui est caractéristique de la maladie et qui seule permet d'en établir le

diagnostic certain. Il y a aujourd'hui peu de chose à ajouter à ce qu'écrivait Erb il y a quatre ans.

La même année, Buckling, Fischer, Laquer, Eulenburg, en Allemagne, publient de nouvelles observations et des considérations générales sur la maladie.

En août, puis en décembre de la même année, Delmas commmunique à la Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux l'observation d'un malade, qu'il rapporte à la maladie de Thomsen ; mais, ainsi que l'a fait remarquer M. Pitres, dans la discussion élevée à ce sujet, il paraît s'agir, dans ce cas, non d'un exemple de maladie de Thomsen, mais d'une forme de spasmes fonctionnels, de crampes professionnelles ou de mouvements choréiformes ; en effet, les raideurs n'avaient pas lieu au début des mouvements, la symptomatologie de ce malade n'offrait que des ressemblances assez éloignées avec celle de la maladie de Thomsen, et la réaction myotonique faisait totalement défaut. Pour M. Delmas, il est une classe de maladies offrant des analogies pathologiques, soit au point de vue fonctionnel ou anatomique, soit au point de vue symptomatique, et il vaudrait mieux les grouper sous le titre commun de névropathie de la stabilité, comprenant la maladie de Thomsen, les crampes professionnelles ayant comme lien d'union les névroses moins graves, comme celle dont était atteint son malade.

En Russie, Nearonow, Danillo, publient des observations de myotonie congénitale ; ce dernier auteur se prononce en faveur de l'origine centrale de la maladie.

Hammond, Hughes, Hamilton relatent aussi des faits de maladie de Thomsen, en langue anglaise ; mais chez le malade de ce dernier, il paraît s'agir de toute autre affection, probablement de neurasthénie.

En 1887, paraît en France, dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, l'article : *Maladie de Thomsen*, par M. Marie ; il constitue la première monographie complète pu-

bliée en notre langue sur ce sujet. Il résume très bien l'état de la question, mais n'apporte aucune connaissance nouvelle.

Dans le courant de la même année, Jacoby, en Amérique, Buzzard, Banham, en Angleterre; Mebeleisen, Bernhardt, en Allemagne; et en 1888 Dana, en Amérique, Blumenau, en Russie, étudient la maladie de Thomsen ; M. le professeur Charcot lui consacre une de ses leçons du mardi. Erb publie, en 1889, un mémoire complémentaire de sa monographie, et apporte cinq observations nouvelles qui confirment complètement les résultats de ses recherches précédentes ; au moment de la publication de ce travail, Erb porte à 46 le nombre des cas connus et à diagnostic indubitable.

Wising, Martius et Hansemann et Néaronow rapportent de nouvelles observations; ce qui fait l'intérêt de celle de Martius et Hansemann, c'est l'intermittence des symptômes.

Enfin, tout récemment, en 1890, les travaux sur la maladie de Thomsen sont plus nombreux ; on la connaît mieux et les cas de cette affection que l'on considérait comme si rares deviennent plus nombreux. Les travaux les plus récents sont de Cook et Sweten, Hale-White, Shave et Fleming, Hughes, Dreschfeld et de Jolly. Ces jours derniers, MM. Babès et Marinesco viennent de décrire des altérations des plaques terminales dans la maladie de Thomsen.

Par cet exposé historique dans lequel nous avons, à dessin, omis les noms de quelques auteurs, pour ne pas le rendre trop fastidieux, noms et indications que l'on trouvera à l'index bibliographique, on peut voir que si la connaissance de la maladie de Thomsen est de date récente, elle a donné pour tant lieu à de nombreuses publications, à de nombreuses recherches.

Mais c'est, à peu de chose près, à deux savants que nous devons toutes les connaissances que nous possédons touchant cette affection : à Thomsen, qui l'a décrite le premier et dont elle porte le nom, et à Erb, qui en a établi d'une façon précise les caractères cliniques.

ÉTIOLOGIE

Ce qui frappe, au premier abord, à la lecture des observations se rapportant à des cas de maladie de Thomsen, c'est l'influence manifeste de l'hérédité, c'est le caractère familial de la maladie. Ainsi qu'on peut le voir par l'énumération rapide des faits connus, il est de règle de constater la présence de la maladie chez plusieurs enfants d'une même famille ; il n'est pas rare de la retrouver chez les ascendants ; et lorsque cette hérédité similaire fait défaut, on retrouve toujours l'hérédité transformée sous la forme de maladies nerveuses, ou de maladies relevant de l'arthritisme ; et l'on sait quels liens intimes unissent ces deux grandes classes de maladies, deux arbres nés d'une même souche et se réunissant par leurs branches, suivant l'expression du professeur Charcot.

Nous disons qu'il est de règle que la maladie coexiste chez plusieurs enfants de la même famille, mais cette règle n'est pas plus absolue que pour les autres maladies héréditaires, et on peut parfaitement observer des cas isolés. L'exposé suivant fera ressortir clairement le caractère familial de la maladie de Thomsen.

C'est surtout dans la famille du médecin allemand qui, le premier, a décrit l'affection à laquelle on a donné son nom, que l'hérédité familiale paraît le plus évidente : le premier de la famille qui, d'après les renseignements recueillis, fut atteint de myotonie, avait été l'aïeul, dont la mère, morte de manie puerpérale, avait deux sœurs faibles d'esprit. Le

bisaïeul était bien portant et indemne de toute tare neuropathique. L'aïeul du Dr Thomsen offrit donc le premier les symptômes de la maladie, symptômes qui l'obligèrent à abandonner la carrière militaire; plus tard, il présenta des troubles mentaux. Il eut 4 enfants, dont le premier fut peu atteint par la maladie du père, mais fut vésanique; le second, mère de Thomsen, était saine physiquement et mentalement; les deux derniers, un garçon et une fille, présentèrent à un degré élevé les symptômes de la myotonie, et furent d'esprit très borné. L'aîné de cette génération eut 2 fils d'un esprit borné et très atteints,un autre fils mélancolique qui se suicida et une fille qui avait les symptômes de la myotonie, mais à un plus faible degré que ses deux aînés. Le troisième (garçon) eut 7 enfants dont les uns furent frappés par la myotonie, les autres furent vésaniques, tous d'ailleurs peu intelligents. Le dernier (fille) n'eut pas d'enfant. Quant à la mère de Thomsen, elle eut 13 enfants, dont 7 atteints par la myotonie (Thomsen était de ce nombre), les 6 autres furent sains, sauf une fille qui eut des troubles psychiques. Sur les 5 enfants de Thomsen, 4 furent atteints; sur 31 enfants qu'ont eu ses frères et sœurs, 1 seul a été myotonique.

En suivant pas à pas l'histoire de la maladie dans cette famille, on constate, dans une première génération, l'absence de myotonie, l'existence de psychoses; un seul atteint dans la deuxième génération. Dans la troisième, 1 enfant faiblement, 2 fortement atteints et 1 indemne. La quatrième génération compte 14 myotoniques sur 25 enfants. Dans la cinquième génération, sur 36 enfants, 6 seulement sont atteints.

Leyden cite le cas de deux frères atteints de la maladie de Thomsen.

Dans un cas de Seeligmuller, un frère et une sœur étaient atteints, mais ne comptaient aucune maladie nerveuse dans leur famille.

La mère du sujet d'une autre observation du même auteur avait présenté par intervalles les symptômes de la myotonie.

L'un des malades dont Strumpell rapporte l'observation a deux frères ou sœurs atteints sur cinq ; le reste de la famille est sain.

Une observation de Westphall concerne un frère et sa sœur.

Dans le second cas cité par Weichmann, le grand-père et le petit-fils ont la maladie de Thomsen, le dernier a deux frères épileptiques, lui-même est migraineux.

Les deux premières observations de Knud-Pontoppidan concernent le frère et la sœur, qui comptent des maladies nerveuses dans leur famille. Les deux autres observations du même médecin ont trait à deux frères, dont le père et deux cousins avaient la myotonie.

Le malade de Pitres et Dallidet avait sa mère et sa sœur affectées de la maladie de Thomsen.

Bernhardt a rapporté, dans son second mémoire, l'histoire d'une famille dans laquelle avaient eu lieu de nombreux mariages consanguins et dans laquelle deux frères et une sœur ainsi que trois cousins assez éloignés étaient myotoniques.

Dans la famille K... qui fait l'objet d'un travail d'Eulenburg et Melchert, six enfants sur quatre étaient atteints par la maladie qui nous occupe, les autres étaient migraineux.

Ce sont deux frères dont le reste de la famille est sain qui font le sujet des observations publiées par Buzzard.

Le père du malade de Moebius a eu, d'après les renseignements recueillis, la même maladie, qu'il appelait « la crampe des mollets ».

Le grand-père et un frère du malade de Mebeleisen, un frère de celui de Blumenau, le père de celui de Nearonow, étaient affectés de la maladie de Thomsen.

Il y avait de nombreux cas de cette maladie dans la famille

du sujet dont Martius et Hansemann rapportent l'observation, ainsi que dans celles des deux malades de Renner (chez l'un la maladie avait frappé l'arrière-grand'mère, le grand-père maternels, la mère, un cousin et plusieurs autres parents éloignés; chez l'autre le grand-père maternel).

Le père, une sœur et un petit cousin du malade de Cook et Sweten avaient la maladie de Thomsen, dont avait aussi été affectée une sœur du malade de Marie; leur père était migraineux.

Au sujet de l'hérédité, il ressort, des observations d'Erb, les constatations suivantes :

Un premier malade avait deux frères myotoniques. Un autre malade, qui appartenait à une famille nombreuse et névropathique, avait deux frères et une sœur et peut-être un oncle (sur lequel on n'a pas de renseignements assez précis pour affirmer chez lui l'existence de la maladie) myotoniques; ce même malade avait un autre frère neurasthénique.

Le professeur d'Heidelberg a aussi établi l'arbre généalogique d'une famille dans laquelle quatre générations successives avaient payé leur tribut à la maladie de Thomsen; à la première génération, le bisaïeul; à la seconde, deux frères; à la troisième, un garçon et une fille; à la quatrième, qui comprenait deux branches, un garçon de la première branche et deux filles de la deuxième branche (à laquelle appartiennent un garçon et une fille sains) sont atteints de la maladie qui nous occupe.

Renner a encore rapporté l'histoire d'un malade myotonique dont la mère, le grand-père, la bisaïeule, des cousins et d'autres parents maternels avaient eu la maladie de Thomsen. Le sujet de sa seconde observation avait eu son grand-père atteint de la même affection.

Dans l'observation de Cook et Sweten, il est dit que le père du malade, âgé de cinquante ans, a les mêmes troubles moteurs depuis l'enfance, ainsi que l'aînée de ses filles et un

cousin, les autres enfants et membres de la famille sont sains.

Le malade de Hale White (*Guy's hosp. rep.* 1889) a son père, une sœur et deux cousines affectés, et celui de F. Heochill a quatre frères atteints sur neuf. Hadden aussi a publié un exemple familial, cet auteur fait ressortir que jusqu'ici on connaît quinze familles dont plusieurs membres sont affectés de la maladie de Thomsen.

Les parents du sujet de Dreschfeld sont sains, mais il a un oncle paternel et deux frères atteints à un faible degré.

Le sujet de l'observation de Marie (*Rev. de Méd.* 1883 p. 1075) avait eu de violentes migraines ; sa sœur avait eu dans sa jeunesse des raideurs musculaires, et plus tard elle fut prise de crises hystériques.

Notre malade Baul... a des tares familiales nombreuses, traduisant une hérédité pathologique invétérée. Sa grand'mère paternelle avait un caractère très bizarre, emporté. Une grand'tante paternelle est morte démente à l'asile d'aliénés de Bordeaux, elle avait la folie des grandeurs ; un grand oncle paternel est mort paralytique à la suite d'une attaque d'apoplexie ; un autre est mort à l'hospice d'Ivry avec des troubles de la parole. Un oncle paternel est mort d'une hémorrhagie cérébrale. Sa grand'mère maternelle, atteinte d'une maladie de cœur, est morte subitement ; son grand-père maternel s'est suicidé ; un de ses oncles est mort hémiplégique et aphasique. Son père est graveleux ; sa mère est très nerveuse, migraineuse et asthmatique. L'une de ses sœurs, hystéro-épileptique avec crises de contracture, a un enfant qui a eu la chorée. Une autre de ses sœurs offre, comme lui, le tableau le plus frappant, le plus typique de la maladie de Thomsen.

La même influence de l'hérédité est évidente et très prononcée, chez un autre de nos malades, Merlin : son père était alcoolique avec accès de delirium-tremens, une tante maternelle est idiote et goîtreuse, un oncle paternel est

goutteux. Il est l'aîné de cinq enfants, dont l'un, une fille, est morte d'une maladie de cœur ; une autre de ses sœurs éprouve les mêmes troubles caractéristiques de la maladie de Thomsen, elle a eu un enfant monstre ; une autre sœur, morte à trente ans, était myotonique depuis trois ans. De deux frères, l'un qui, d'après les renseignements, était myotonique, a été tué par le père. Un autre frère est myotonique; le dernier est sain. Dans cette famille, cinq enfants sur sept ont donc eu la maladie de Thomsen.

Nous retrouvons donc chez nos deux malades, à un très haut degré, l'hérédité collatérale similaire et l'hérédité directe transformée.

Dans le plus grand nombre des faits ci-dessus résumés, on trouve à la fois l'hérédité directe ou collatérale similaire et l'hérédité directe ou collatérale dissemblable ; dans d'autres apparaît seule l'hérédité dissemblable, transformée. Tels sont, des cas de Bernhardt (oncle épileptique), de Vigouroux (mère nerveuse), d'Erb (mère nerveuse et migraineuse), etc.

Toute hérédité fait absolument défaut dans les observations du troisième malade de Seeligmuller, chez ceux de Péters, de Pétrone, de Schonfeld, de Rieder, de Danillo, chez deux malades d'Erb, chez ceux de Jacoby, de Banham, de Wising, de Dana, de Shaw et Fleming, de Fischer.

Dans quelques observations, l'influence de l'hérédité n'est pas notée ou est inconnue (Ballet et Marie, Seifert, Benedickt, Engel, etc., et dans une observation d'Erb, dont le malade avait, en plus de sa myotonie, une sclérose en plaques).

On voit, d'après cette analyse rapide des faits, que l'hérédité sous ses formes similaire ou dissemblable, qu'elle soit directe ou croisée, ou en retour, joue un rôle étiologique prépondérant dans la Maladie de Thomsen.

M. Déjerine a admirablement exposé cette influence de l'hérédité, et nous ne saurions mieux faire que de relater textuellement le passage consacré à cette question dans sa thèse

d'agrégation (*L'Hérédité dans les maladies du système nerveux*. Paris, 1886).

« Hérédité directe et collatérale au premier chef, il me faut examiner ici quelles sont ses relations avec les affections nerveuses, tant chez les malades atteints de l'affection de Thomsen que chez leurs ascendants et collatéraux. Thomsen insiste sur les troubles psychiques qui, d'après lui, feraient partie du complexus symptomatique : son arrière grand'mère est morte de *manie* puerpérale, deux arrières grandes tantes ont présenté des troubles *psychiques*, son grand-père a été *aliéné*, ses oncles et plusieurs cousins germains ont été atteints de troubles psychiques ; dans sa propre famille, il a eu une sœur mélancolique et deux autres sœurs et frères enclins à la mélancolie. D'après les observations de Thomsen, les relations psychopathiques sont donc bien établies ; que trouve-t-on dans les observations publiées depuis le travail de cet auteur ? Bernhardt cite l'*épilepsie* chez un oncle, Eulenburg et Melchert la surdi-mutité chez des cousins-germains, des *convulsions* et des *céphalalgies* chez tous les frères et sœurs, la migraine chez une sœur, des *paroxysmes nocturnes de terreurs et de palpitations* chez une autre, sœur de quatre enfants, atteinte de maladie de Thomsen. Dans cette famille, il ne paraît pas y avoir eu d'antécédents nerveux chez les parents. Vigouroux, chez un malade issu d'un père arthritique et d'une mère nerveuse, signale la coexistence de la maladie de Thomsen et de la paralysie pseudo-hypertrophique.

« *Dans quelques observations, les antécédents névropathiques n'ont pas été signalés, soit qu'ils n'aient pas existé, soit qu'ils n'aient été recherchés que dans le sens de l'*HÉRÉDITÉ DIRECTE SIMILAIRE. On ne doit nonobstant pas hésiter à placer la maladie de Thomsen au premier rang parmi les névropathies à hérédité similaire, et à faire rentrer cette affection dans la grande famille neuro-pathologique. »

SEXE. — De même que la paralysie pseudo-hypertro-

phique, la maladie de Thomsen frappe avec une préférence très marquée le sexe masculin.

En effet, parmi les faits que nous avons relevés dans la littérature, les trois quarts se rapportent au sexe masculin, soit 67 ; 19 seulement se rapportent au sexe féminin.

La maladie semble épargner les filles, et, fait surprenant, dans une famille atteinte par la myotonie, une fille peut être indemne et procréer pourtant des myotoniques. Un des exemples les plus frappants de ce fait est la mère de Thomsen qui, enfant d'un myotonique, fut indemne et donna naissance à 13 enfants, dont 7 furent atteints, et parmi eux celui qui devait le premier décrire la maladie. Et inversement, une mère atteinte de la maladie de Thomsen donne souvent le jour à des enfants n'ayant aucune trace de l'infirmité de la mère ; mais ce fait est rare, étant donné le peu de fréquence de la maladie qui nous occupe dans le sexe féminin.

Age du début de la maladie. — C'est habituellement dès la première enfance que se manifestent ses premiers indices de la maladie de Thomsen, on peut même dire que c'est là la règle; il en est ainsi, dans la plus grande partie des cas. Il suffit, pour s'en convaincre, de compulser les observations qui ont été publiées par les auteurs qui se sont occupés de la question. Dans 46 cas, l'époque du début de la maladie a été noté ; eu égard à cette époque, ils se répartissent de la façon suivante :

Les premières manifestations de la myotonie ont apparu :

33 fois dans la première enfance ;

5 fois dans la seconde enfance et la puberté (1 fois à 7 ans, 1 fois à 9 ans, à 10, 14 et 16 ans);

6 fois dans l'enfance (il n'est pas dit si c'est dans la première ou dans la seconde enfance) ;

2 fois à l'âge adulte (20 et 24 ans).

Si l'on y ajoute nos deux observations (de Baul... et de sa sœur), nous avons un total de 35 cas dans lesquels le début

a eu lieu dans l'enfance, sur 48 cas. Encore nous ne comprenons pas dans cette énumération les membres de la famille Thomsen, pour lesquels l'époque du début de la maladie n'a pas eté noté, pour le plus grand nombre du moins. Des nombreuses observations (au nombre de 23) ayant trait à cette famille, nous ne signalerons que le fait suivant, qui est particulièrement intéressant au point de vue de l'âge et du mode de début : L'un des enfants du docteur Thomsen, mort jeune, avait, dès le berceau, du spasme de l'orbiculaire de la bouche et des lèvres.

Dans un certain nombre de cas, le trouble myotonique n'a paru que plus tard, pendant l'adolescence, ainsi que cela a eu lieu chez notre second malade, Merlin, et chez plusieurs de ses frères et sœurs. La maladie était restée à l'état latent; elle s'est décelée sous l'influence de causes occasionnelles, provocatrices.

Causes occasionnelles. — Un certain nombre de circonstances ont été incriminées par les malades et citées par les auteurs comme ayant précédé l'apparition des premières manifestations de la maladie de Thomsen et même comme en ayant été la cause. Ainsi le soldat de Péters accusait comme cause de sa maladie une chute dans un escalier et une vive frayeur dans un incendie ; celui de Schönfeld, une morsure de chien et la frayeur ; l'un des malades de Seeligmuller accusait une piqûre de mouche; celui de Rieder faisait remonter son affection à des douleurs articulaires qui avaient été suivies d'une faiblesse persistante. Dans le cas rapporté par Deligny, cas d'ailleurs contestable et contesté au point de vue du diagnostic et sur lequel nous reviendrons, les symptômes s'étaient aggravés à la suite d'une frayeur. Le malade dont Chouppe a relaté l'observation en 1877 (époque à laquelle la maladie de Thomsen était encore très peu connue en France, mais observation qui paraît bien se rapporter à cette maladie), attribuait son affection à ce qu'il avait longtemps couché sous la tente dans des lieux humides.

Dans l'une des familles dont Erb a raconté l'histoire pathologique, deux enfants sur quatre avaient été atteints de la maladie de Thomsen. Or, pendant que la mère était enceinte des deux enfants qui furent myotoniques, elle avait eu des frayeurs, des soucis et un état mental différent de son état normal ; au contraire, deux autres grossesses furent absolument normales, sans incident ni trouble physique ni mental, et les enfants furent bien portants.

Le malade d'Engel incriminait la foudre.

Chez notre malade, Merlin, les spasmes se sont manifestés pendant des exercices violents (en soulevant de lourdes haltères) souvent et depuis longtemps répétés (il était hercule de foire),

Dans la plupart des cas, la maladie s'est développée sans cause occasionnelle appréciable.

Nous croyons avoir cité toutes les observations dans lesquelles la maladie paraît avoir eu des causes occasionnelles ; causes occasionnelles qui peuvent se réduire à deux : frayeur ou émotion ressentie par le sujet, travaux fatiguants.

L'onanisme paraît avoir joué un rôle manifeste sur l'accentuation des symptômes dans l'une des observations d'Erb.

Quel rôle revient au juste à ces causes, dans la pathogénie de la maladie de Thomsen ? point d'autant plus difficile à élucider que la nature de la maladie paraît discutable dans quelques-unes de ces observations.

D'autre part, on verra par la suite de cette étude combien la symptomatologie de la maladie et surtout la raideur musculaire sont influencées par certaines causes, favorablement par les unes, aggravées par d'autres, et le principal agent qui amène une accentuation des symptômes, ce sont surtout les émotions surtout pénibles, la frayeur. Aussi peut-on admettre, selon toute probabilité, que, dans les cas que nous avons cités, une perturbation morale subite a joué le même rôle que dans les cas de maladie de Thomsen à manifestations antérieures ;

dans ce dernier cas, l'agent moral accentue l'aspect de la maladie ; dans le premier cas, il joue le rôle d'agent provocateur, il fait se révéler une maladie qui était restée à l'état latent et qui était assez peu prononcée pour ne pas avoir attiré l'attention, mais dont les manifestations seraient certainement apparues dans un temps plus ou moins éloigné.

Nous n'insisterons pas sur l'influence qu'a jouée, selon toute probabilité, l'état de la mère enceinte sur la santé de ses enfants dans le cas d'Erb, que nous venons de citer ; on sait quel retentissement a sur la vie du fœtus et sur l'état futur de l'enfant l'état de la mère enceinte, et nous croyons que l'on peut d'autant moins nier cette influence dans le cas d'Erb, que deux enfants de cette même femme furent très bien portants et que la mère avait été bien portante pendant leur vie fœtale.

Maladies antérieures. — Elles ne paraissent pas avoir d'influence dans l'étiologie de la maladie de Thomsen. Aussi ne ferons-nous que citer une pleurésie antérieure chez un malade d'Erb, qui avait une hérédité accentuée de la maladie; un pied varus traité par la ténotomie et suivi d'atrophie musculaire, quatre ans avant l'apparition des premiers symptômes de la maladie de Thomsen, dans un cas de Dana ; des douleurs articulaires dans un cas de Rieder.

Conclusion. — Si nous résumons les données que nous possédons touchant l'étiologie de la maladie de Thomsen, nous arriverons aux conclusions suivantes : La maladie de Thomsen est essentiellement familiale, se développant sous l'influence de l'hérédité neuropathique, débutant habituellement dans l'enfance et frappant de préférence le sexe masculin.

SYMPTOMATOLOGIE

Troubles de la motilité. Raideur musculaire. — A en juger d'après les faits connus, ce sont uniquement les troubles de la motilité qui amènent le malade à consulter un médecin, c'est là le plus souvent le seul ordre de symptômes dont il s'aperçoive, c'est le seul fait anormal qu'il puisse constater par lui-même ; c'est celui qui résume son affection.

Ces troubles de la motilité sont de nature particulière, ils ont des caractères bien spécifiques que l'on ne retrouve dans aucune autre maladie et tels que l'erreur n'est pas possible pour qui a observé un cas de cette curieuse affection. Ils consistent en une raideur spasmodique qui s'empare de certains groupes de muscles ; dès que le sujet veut mettre en jeu ces organes, la contraction devient contracture plus ou moins complète et plus ou moins prolongée ; peu à peu les muscles recouvrent leur souplesse, ils se détendent progressivement sous l'influence des efforts du malade pour vaincre les spasmes ; les mouvements suivants sont encore gênés, mais ils deviennent de plus en plus faciles et enfin normaux au bout de quelques instants. Une fois les muscles assoupis, détendus, les mouvements, la marche, par exemple, sont faciles et s'opèrent comme chez un homme bien portant, mais à condition : 1° que le malade ne s'arrête pas, et 2° qu'il ne modifie pas le rythme de ses mouvements ; en effet, si le sujet s'arrête dans sa marche, il peut arriver que le même spasme se reproduise lorsqu'il veut avancer de nouveau ; les mêmes

raideurs peuvent s'emparer de ses membres inférieurs s'il veut subitement accélérer ou ralentir sa marche et parfois aussi s'il veut brusquement quitter la ligne droite pour obliquer de l'un ou l'autre côté. Il en est de même pour les mouvements des autres parties du corps, mais c'est en général aux membres inférieurs que les symptômes sont le plus accusés.

Le principal caractère de ces spasmes musculaires est qu'ils sont indolores ou peu douloureux, et c'est en cela qu'ils diffèrent des crampes proprement dites et de celles qui marquent le plus souvent le début de certaines maladies organiques du système nerveux, des névrites en particulier. Un certain nombre d'auteurs ont voulu prétendre que ces crampes sont toujours absolument indolores, affirmation qui n'est pas absolument vraie, et pour preuve nous ne voulons que citer ce qui se passe chez les malades de nos observations I et II. Quand nos malades font un mouvement, le spasme se produit, et ils éprouvent une sensation de tiraillements indolores, il est vrai ; mais s'ils essayent de vaincre cette contraction, les tiraillements deviennent douloureux au niveau des points d'insertion des muscles contractés, il leur semble parfois que les muscles s'arracheraient s'ils voulaient persister à vaincre la crampe.

La durée de la contracture est variable d'un sujet à un autre et même d'un muscle à un autre. Tandis que, chez certain malade, elle sera de quelques secondes, chez un autre elle sera de plusieurs minutes; tandis que chez un même malade, tel muscle contracté volontairement restera deux ou trois minutes tétanisé, cette tétanisation cessera dans tel autre muscle après un petit nombre de secondes, voire même que dans certains cas, ou dans certains muscles, il n'y a pas, à proprement parler, de tétanisation, l'anomalie se borne à une gêne dans les premiers mouvements.

Ces spasmes au début des mouvements volontaires peuvent frapper, chez certains sujets, tous les muscles volontaires de l'organisme, mais habituellement ils prédominent sur tels ou

tels groupes musculaires, et de préférence aux cuisses où ils sont plus apparents, en raison probablement du plus grand volume des masses musculaires. Dans d'autres cas, ils sont localisés à certains membres ou certaines parties du corps, les autres régions étant complètement ou à peu près indemnes. Nous verrons plus tard que les muscles striés sont seuls le siège de raideurs spasmodiques, et que non seulement les mouvements volontaires, mais aussi que les mouvements reflexes peuvent occasionner la rigidité spasmodique.

Pour bien faire ressortir la nature, les caractères de ces raideurs tétaniques, nous allons les analyser et décrire les troubles de la mobilité qu'elles engendrent dans les membres inférieurs, supérieurs, au tronc, cou, face, bouche, etc.

Membres inférieurs. — Tous les muscles des membres inférieurs peuvent être le siège de raideurs spasmodiques, dans la maladie de Thomsen, depuis les extenseurs et les fléchisseurs des orteils et du pied jusqu'aux muscles de la cuisse et de la hanche. Si le sujet exécute des mouvements de flexion et d'extension des orteils sur le pied ou du pied sur la jambe, il éprouve, au premier abord, un certain degré de raideur qui ralentit, qui empêche parfois les mouvements pendant quelques instants.

Ainsi, par exemple, le malade de Shaw et Fleming avait assez souvent des raideurs dans les doigts du pied gauche, qui, à l'exception du gros orteil, restaient, à l'occasion des mouvements, en flexion forcée durable. On a même noté un phénomène qui se rapproche de la contraction dite paradoxale du jambier antérieur ; elle consiste dans le phénomène suivant : si le malade fléchit subitement le pied en avant sur la jambe, une contraction spasmodique s'empare aussitôt des extenseurs du pied, et ce segment de membre est fixé dans l'extension pour quelques instants. Le même fait se produit parfois au début de la marche ; le poids du corps se porte, dans le second temps de la marche, sur la

pointe du pied qui s'infléchit sur la jambe et qui reste dans cette position, par suite du spasme du jambier antérieur et des extenseurs des orteils. En même temps, tous les muscles du membre sont pris de tétanisation et celui-ci est immobilisé plus ou moins fortement. Ainsi nos malades, aussitôt qu'ils sont debout et veulent marcher, sont pris d'une raideur qui immobilise les membres inférieurs dans l'extension et qui reconnaît pour cause une contraction des muscles, du triceps fémoral en particulier, qui sont gonflés et durcis. Les malades se sentent comme cloués sur le sol, le moindre choc, la moindre poussée suffit alors à les faire tomber comme une barre de fer; malgré les plus grands efforts faits pour vaincre cette contraction, elle persiste, et cela pendant une durée de une minute à une minute et demie; s'ils veulent avancer malgré ce spasme, ils sont obligés de se cramponner par les mains aux objets qui sont à leur portée, et ils font quelques pas en traînant les jambes raidies. Puis progressivement la détente musculaire se produit, les mouvements deviennent possibles, d'abord lents et demandant la mise en jeu d'une certaine somme d'efforts, puis de plus en plus faciles; au bout de quelques instants seulement les malades arrivent à sentir leurs jambes libres et à pouvoir progresser sans difficulté. Mais, ainsi que nous l'avons déjà dit, si, lorsque la marche est devenue normale, ils s'arrêtent, puis veulent repartir ou modifier subitement leur allure, ou changer brusquement de direction, le même spasme se reproduit parfois, puis diminue progressivement comme les précédents; ce fait est d'ailleurs noté dans plusieurs observations, entre autres dans celle de Cook et Sweten.

Si nos malades, pendant la marche, viennent à heurter du pied un obstacle même léger, un caillou, ils éprouvent aussitôt un spasme musculaire dans les jambes; sous peine de tomber, ils sont obligés de rester immobiles, ou plutôt de se cramponner après les gens qui passent à portée, et cela pen-

dant une minute au moins; parfois, après un heurt, le corps, projeté en avant, est fixé pendant quelques instants dans cette attitude penchée; d'autres fois, par suite de la forte inclinaison du corps et de la faiblesse, ils tombent sur le sol d'une seule pièce, comme une barre rigide; ce fait avait déjà été signalé par Péters, Weichmann, Strumpell, Bernhard et Schonfeld.

Quand ils sont étendus dans leur lit, dès qu'ils veulent fléchir la jambe sur la cuisse, aussitôt se produit un spasme des groupes musculaires mis en jeu, le triceps fémoral est contracté, dur, et le membre est fixé un instant dans la rectitude; cette raideur ne peut être vaincue par de fortes tentatives faites par l'observateur pour amener la flexion du membre; la raideur s'atténuant, les mouvements deviennent plus faciles.

C'est pendant sa période d'instruction militaire dans les chasseurs à pied que notre malade Baul... a éprouvé, surtout, les inconvénients de sa maladie; lorsque le commandement de « marche » et surtout de « pas gymnastique » était donné, il esquissait un premier mouvement, puis se sentait les jambes si raides qu'il ne pouvait ni obéir au commandement, ni reculer, il était fixé en place pour quelques instants ou ne pouvait faire quelques pas que très lentement, à grand peine et au prix de grands efforts. Inutile de dire combien de punitions lui a valu son infirmité pendant cette période, car il était considéré comme un simulateur, de même que les sujets dont l'histoire a été rapportée par Peters, Weichmann, Schonfeld, Rieder, Mebeleisen, Fischer, Renner.

Ce sont d'ailleurs les tribulations subies par un de ses fils au régiment qui ont décidé Thomsen à publier la description de la maladie.

La première observation de Weichmann concerne un jeune homme qui, à l'école, ne pouvait quitter sa place quand son maître lui ordonnait d'aller au tableau (comme Baul... et le malade de Marie) et qui, au régiment, montrait une telle

maladresse qu'il faisait le désespoir de son instructeur.

Dans un grand nombre d'observations, les auteurs, qui se sont occupés de cette question de la maladie de Thomsen, ont fait ressortir les inconvénients résultant de ces spasmes, soit à l'école, soit au régiment; presque tous les malades ont été considérés comme simulateurs et criblés de punitions. C'est même parfois au régiment ou à l'école que les malades éprouvent réellement les manifestations spasmodiques les plus accentuées ; dans ces circonstances, en effet, connaissant la difficulté qu'ils éprouvent à se mettre en mouvement, ils sont dominés par l'appréhension instinctive de ne pouvoir obéir à un ordre ; instinctivement ils ont un sentiment de crainte en même temps qu'une émotion résultant souvent d'un ordre subit, et nous montrerons, dans un paragraphe suivant, quel rôle jouent les impressions psychiques sur la production des spasmes.

Le sujet de l'observation rapportée par Marie ne pouvait, au moment de l'exercice militaire, se mettre en marche en même temps que ses camarades ou faire le maniement du fusil, parce qu'alors il était saisi de contraction ; le médecin du régiment, auquel il s'adressa, refusa de le reconnaître malade et ordonna la gymnastique pour « l'assouplir » ; mais là encore il était pris de ces crampes et lorsque, par exemple, il lui fallait sauter sur le cheval de bois, au moment de prendre son élan, il était bientôt saisi par la raideur musculaire et venait se frapper violemment contre le cheval. On refusa de l'exempter et il finit sa période de service comme secrétaire du major. Un jour, le malade d'Engel, se trouvant à cheval, se demanda ce qu'il deviendrait s'il était pris d'une attaque ; celle-ci éclata aussitôt, les jambes du cavalier étreignent le corps du cheval comme une tenaille, la monture partit à fond de train et on eut toutes les peines du monde à sauver l'homme.

Pendant son séjour en Égypte, Baul... avait remarqué que,

quand il montait à âne, il éprouvait une raideur aussitôt la jambe élevée, puis, une fois sur sa monture, les muscles adducteurs des cuisses se tétanisaient et serraient assez fortement pour se relâcher après quelques secondes ; la descente surtout était difficile.

Dans l'observation publiée par Ballet et Marie, il est dit que lorsque le malade veut monter à cheval, la jambe gauche, s'engageant la première dans l'étrier, est raidie dans la flexion, puis cette raideur disparaissant, il continue le mouvement, mais la jambe droite se contracture à son tour quand elle arrive au niveau de la croupe du cheval ; cette raideur ayant disparu, il peut se mettre en selle.

Pendant sa jeunesse, Baul... aimait beaucoup la danse, mais il ne pouvait se livrer à ce plaisir qu'avec la plus grande difficulté ; aussi, dans une soirée, avant de danser, se retirait-il dans un endroit retiré et commençait-il à exercer ses jambes à la danse ; puis une fois les membres souples, il se livrait sans trop de difficulté à son exercice favori. Il en est absolument de même chez sa sœur, ainsi que dans l'observation de Strumpell.

La danse était impossible au malade d'Engel.

Une malade de Seeligmuller, chanteuse de profession, ne pouvait quitter la scène aussitôt après avoir fini de chanter ; elle se trouvait alors immobilisée et ne pouvait s'éloigner qu'après quelques instants, alors qu'elle avait recouvré la souplesse musculaire.

Quand le malade d'Engel, après s'être tenu debout et tranquille quelque temps, veut marcher, on observe les phénomènes suivants : Il ne peut soulever le pied gauche qu'au prix d'un grand effort ; aussitôt que la pointe du pied touche ensuite le sol, la cuisse se fléchit sur le bassin, puis se met en adduction ; la jambe est fortement fléchie. Cette contracture cesse rapidement et le malade peut de nouveau ramener son pied sur le sol, puis les mêmes phénomènes se reproduisent. Ils sont

imités aux membres inférieurs et ne se manifestent que lors qu'il s'est tenu debout quelque temps immobile. Particularité là noter, ces contractions ne se manifestent pas chez lui au réveil. Une fois en mouvement, il peut marcher longtemps d'un pas ordinaire; mais, ainsi que cela a lieu d'habitude dans la maladie, si, après avoir marché de ce pas, il veut courir, il sent les muscles des jambes, depuis les orteils, « devenir lourds comme du plomb, » et quand cette pesanteur s'est étendue jusqu'aux hanches, les jambes deviennent raides, il glisse du pied gauche et tombe, les jambes entrecroisées, dans l'attitude du tailleur. Ces phénomènes s'écartent un peu de la symptomatologie de la maladie de Thomsen, ce qui fait considérer par Erb ce cas comme douteux au point de vue du diagnostic.

Ch. Bell (*The nervous syst. of the Human Body*, 3e édit, 1836, p. 436), cite un fait qui a été rapporté à la maladie de Thomsen, par différents auteurs. Il concerne un sujet qui n'éprouvait pas d'autre trouble moteur que les suivants : Il ne pouvait donner le bras à une dame pour la conduire, sans trébucher comme un homme ivre ; et lorsqu'il entendait un bruit soudain ou lorsqu'il voulait se garer pour éviter une voiture ou une personne, il tombait lourdement par terre.

Lorsque le soldat dont Schönfeld a rapporté l'histoire était resté debout à la même place pendant dix minutes et qu'on lui ordonnait d'avancer rapidement, il lui était impossible d'obéir : avec une grande lenteur et au prix de grands efforts, il levait la jambe en exécutant dans les articulations de la hanche et du genou une flexion représentant un angle de 120° environ ; pendant ce mouvement, il oscillait sur la jambe restée sur le sol ; puis il posait par terre la jambe déjà fléchie, ainsi que nous venons de le dire, levait l'autre jambe de la même façon ; mais à ce moment il tombait souvent en avant, sur les genoux, les bras étendus ; la chute avait rarement lieu en arrière. Ce n'est qu'après être resté par terre

cinq minutes qu'il pouvait se relever, et encore péniblement. Pourtant, quand, après sa chute, on lui ordonnait de se lever aussitôt, il le pouvait, mais au prix de grands efforts, avec difficulté, et il retombait, parfois, de suite. Quand, après une station debout prolongée, il pouvait se mettre en marche, celle-ci avait un caractère particulier ; il oscillait de côté et d'autre, et, pendant la progression, ses jambes restaient fléchies toutes deux dans un angle de 120°, fait provenant de ce qu'il ne se produisait pas de mouvement d'extension au moment où les pieds touchaient la terre ; la pointe des pieds était abaissée à un tel point que l'extrémité du gros orteil rasait le sol. Tous les muscles des jambes étaient contracturés, mais cette contracture était plus accentuée dans les fléchisseurs que dans les extenseurs. Après qu'il avait exécuté dix à quinze pas, les jambes s'assouplissaient, pouvaient se fléchir et s'étendre, et peu à peu la marche devenait d'abord plus facile, puis absolument normale. Quand ensuite il était resté debout, immobile, il suffisait d'un bruit subit pour le jeter à terre, il ne pouvait se lever aussitôt, les jambes étaient devenues raides.

Bien que, ainsi que nous l'avons dit, ce soit du côté des membres inférieurs que prédominent dans la maladie de Thomsen, les raideurs musculaires spasmodiques, on a publié des cas qui font exception. Ainsi le malade de Martius et Hansemann avait les membres inférieurs indemnes de contractures. Les auteurs notent pourtant qu'un jour leur sujet fut pris de raideurs dans les jambes à la suite d'un bain de rivière.

Dans le même ordre de faits, nous pouvons citer le sujet de l'observation de Fischer, chez lequel les contractures passagères étaient si peu prononcées du côté des membres inférieurs que, incorporé dans un régiment d'infanterie, il faisait les exercices et les marches militaires sans gêne apparente, et sa maladie était ignorée de son entourage

lorsque, au bout d'un an, en 1885, il se fit admettre à l'hôpital et se fit licencier.

Membres supérieurs. — Quoique moins intenses et moins fréquentes que dans les membres inférieurs, les raideurs spasmodiques sont manifestes aux membres supérieurs dans presque tous les cas de maladie de Thomsen. Si, chez quelques sujets affectés de cette maladie, on ne constate pas au premier abord ces phénomènes du côté des bras, l'examen objectif plus attentif les fait toujours découvrir, et nous n'avons pu relever dans aucune des observations publiées, l'intégrité absolue de ces membres.

Aux membres supérieurs, les spasmes musculaires se présentent absolument avec les mêmes caractères qu'aux membres inférieurs. Ils se produisent aussi au début des mouvements volontaires, s'atténuent puis disparaissent par la répétition des mêmes mouvements.

Il ressort des observations de la plupart des auteurs, et nous avons nous-mêmes constaté ce fait chez nos malades, que les raideurs spasmodiques ne se produisent d'une façon très apparente, et avec une certaine intensité que dans les mouvements qui nécessitent la mise en jeu d'une certaine force, pendant un effort ; et la décontraction est d'autant plus longue à se produire que l'effort a été plus grand au début de la contraction musculaire.

C'est d'ailleurs ce qui a lieu chez notre malade Baul.... Lorsqu'il ferme la main, sans grand effort, pour saisir un objet léger, il n'y a pas de spasme musculaire. Au contraire, lui fait-on fléchir fortement les doigts, fermer avec force, et lui dit-on d'ouvrir ensuite rapidement, il lui est impossible d'obtempérer à cet ordre ; l'extension des doigts est lente à se produire et demande des efforts de sa part. L'extension des premières phalanges se fait relativement assez vite, mais celle des phalangines et des phalangettes est très lente ; il y a même, dans le mouvement, un temps d'arrêt

pendant lequel la main est en griffe. Il est très fréquent aussi d'observer chez lui, à la suite d'une forte flexion des doigts, une contracture du petit doigt qui reste fermé, alors que les autres sont revenus dans l'extension, et qui ne disparaît qu'après quelques secondes, voire parfois après une minute.

Lorsque nous avons voulu constater la force de traction de ses deux mains au dynamomètre, nous avons observé le fait suivant : La force de traction est à peu près nulle, l'aiguille ne dévie aucunement, et lorsqu'il essaie de tirer le plus fortement possible, la force de résistance des doigts fléchis est de beaucoup inférieure à la puissance des muscles du bras qui déploient la force de traction. A mesure de l'effort, les doigts qui tiennent le dynamomètre se défléchissent et laissent tomber l'instrument, tandis que les autres doigts qui n'ont pas à lutter contre la force de traction des muscles du bras, et qui participent à l'effort, restent quelques secondes contracturés et se défléchissent lentement ; le malade emploie même la main opposée pour les étendre.

Il écrit très correctement, il a même une belle écriture ; il n'éprouve de gêne qu'au début de cet exercice. A ce moment, il a une raideur dans les doigts en même temps que parfois dans le bras droit ; peu à peu l'écriture devient plus facile, puis normale.

Même fait a été observé chez le malade de Renner, qui avait, dès l'enfance, une raideur manifeste des mains qui l'empêchait d'écrire ; c'était aux mains qu'étaient localisés les spasmes. Plus tard, quand ils eurent envahi les autres parties du corps, il devint scribe et s'acquittait bien de son travail, mais éprouvait une difficulté assez grande pour commencer à écrire.

Lorsque la chanteuse de Seeligmuller se mettait au piano, ses doigts se délaient difficilement et lentement, mais au bout de quelques instants elle pouvait exécuter un morceau sans aucune difficulté.

M. le Dr Dalché nous a raconté avoir observé, il y a quelques années, à l'hôpital Trousseau, un enfant dont les membres supérieurs étaient fortement développés, qui était maladroit de ses bras et ne pouvait lâcher subitement un objet. Ces troubles étaient limités aux membres supérieurs. La maladie de Thomsen étant peu connue à cette époque, on avait considéré cet enfant comme un simulateur ; il fut souvent puni sans aucun résultat.

Le malade de Shaw et Fleming avait les doigts de la main gauche fermés par une contracture spasmodique, la main étant en flexion forcée ; les mouvements de la main droite se faisaient avec une certaine lenteur. Celui de Martius et d'Hansemann avait, sous l'influence du froid, une faiblesse des mains l'empêchant d'exécuter des mouvements délicats, des accès de raideur se traduisant par la déformation en griffe des deux mains, déformation lente à survenir. Il ne pouvait ramener les doigts et les mains dans la rectitude, et, au paroxysme de l'accès, les fléchisseurs et les extenseurs de la main, en même temps que le biceps, la face et les masticateurs, étaient le siège d'une forte rigidité.

Lorsque Baul... lance son bras en avant avec force, comme pour donner un coup de poing, le membre ne reste pas tendu, mais il retombe aussitôt l'effort déployé, et Baul... ne peut le relever qu'au bout de quelques instants et après de nombreux efforts dont les premiers restent à peu près sans résultat ; par la répétition du mouvement il arrive à élever son bras qui est sans force. Dans d'autres observations il est dit que, dans les mêmes circonstances, le bras une fois tendu était fixé pendant quelques instants dans cette position, contre le gré du malade. Il en était ainsi chez le malade de Ballet et Marie, qui, voulant donner un coup de poing à une personne avec laquelle il se disputait, fut aussitôt, sous l'influence de la colère et du mouvement brusque, pris d'une raideur du bras généralisée à la plupart des muscles, et il

fut jeté à terre par un coup très léger donné par son adversaire.

Autre particularité intéressante à noter chez Baul... : notre malade voulant, en notre présence, saisir un volume placé sur un rayon, est obligé de soulever son bras à plusieurs reprises avant d'atteindre le but ; à chaque nouvelle tentative, il parvient à élever son membre supérieur à un niveau un peu plus élevé ; bref il est obligé de vaincre la résistance due à la contracture des fléchisseurs du membre et du grand dorsal, et cette résistance il n'arrive à la vaincre que progressivement. Il y a, à la fois chez lui, de la raideur et de la faiblesse.

Un autre de nos malades, Merlin, ne peut allonger brusquement le bras ; l'avant-bras arrivé en demi-flexion reste fixé dans cette position.

Tronc. — Cou. — Les muscles du tronc et du cou sont souvent envahis par la contracture spasmodique, qui pourtant y est notablement moins accentuée qu'aux membres. Cette raideur est surtout très apparente chez Baul... quand après être resté quelque temps assis à califourchon sur une chaise, il veut se relever tout d'un coup. Pendant ce mouvement, indépendamment de la gêne qui résulte des raideurs des membres inférieurs, il se produit une contracture des muscles sacro-lombaires, le tronc est projeté en arrière et immobilisé pendant quelques instants dans cette attitude ; et ce spasme est si prononcé, que s'il ne se cramponne pas au dossier de la chaise avec les mains, il tombe à la renverse, les épaules allant toucher le sol, la tête étant déjetée en arrière, et il reste un moment sans pouvoir se redresser. De même, ainsi que Merlin, quand il déjette la tête d'un côté, il lui arrive d'être pris d'un véritable torticolis passager, il ne peut ramener la tête dans une autre position qu'au bout de quelques secondes et après la cessation de la raideur des muscles cervicaux. Quand il s'allonge par terre et quand la tête touche

le sol, il ne peut la relever qu'après un certain nombre d'efforts ; à la suite de chacun de ces efforts, la tête retombe et vient frapper la terre avec force, si un assistant n'a la précaution de la soutenir.

Parfois aussi quand il se courbe en avant, il est obligé, pour se redresser, de vaincre la contracture tétanique des muscles de l'abdomen. Il lui arrive qu'à l'occasion d'un mouvement du tronc, il est pris de crampes au niveau de la ceinture, crampes qui, à certaines périodes de son existence, ont simulé les douleurs en ceinture du tabès. Ce phénomène est encore plus net chez Merlin.

Un autre de nos malades, Gail... (obs. III) éprouve souvent, lui aussi, une sensation de constriction des muscles de la ceinture. Il est explicitement noté dans la deuxième observation de Weichmann que son sujet éprouvait une gêne de la respiration, une sensation d'oppression au niveau de la poitrine, qui rendait l'inspiration difficile, sensation qui disparaissait après le repos. Nous verrons plus tard que la toux et l'éternûment peuvent être gênés, phénomène rapporté en partie par quelques auteurs, parmi lesquels Strumpell, aux spasmes tétaniques des muscles du thorax et de l'abdomen. Notre second malade a, assez souvent, des accès de dyspnée.

Dans un certain nombre d'observations (Shaw et Fleming, Hale White, Fischer, etc.) on trouve notées les raideurs spasmodiques des muscles du cou et de la nuque.

Face. — Dans le plus grand nombre des cas de maladie de Thomsen publiés jusqu'à ce jour, les muscles du visage participaient aux raideurs spasmodiques (Leyden, 3 obs. de Seeligmuller, Westphall, Weichmann, Knud-Pontoppidan, Bernhardt, Buzzard, Erb, Renner, Fischer, etc.).

Chez le malade de Pitres et Dallidet, « la figure a perdu sa mobilité, les expressions passionnelles restent fixées après que l'idée qui les a produites a disparu et que la volonté a cessé son action. Si M... se met à rire, les muscles de sa

figure contractés exprimeront le rire pendant un temps très long. »

De même chez Baul... et chez Merlin, les muscles de la face se meuvent lentement, nos sujets ne peuvent faire une grimace rapide, tous les mouvements sont lents; après le rire, par exemple, les traits restent trois ou quatre secondes contractés et reviennent lentement à leur état normal.

Le deuxième malade de Weichmann, lorsqu'il riait fort et lentement, éprouvait une sensation de tension dans les muscles de la face qui conservait pendant quelques instants l'expression du rire, et il persistait un écartement des lèvres produisant un peu de gêne de la parole.

Bouche. — L'orbiculaire des lèvres est, dans la plupart des cas, le siège de spasmes au même titre que les autres muscles de la face, et ces spasmes se produisent dans la plupart des mouvements volontaires des lèvres, comme dans leur ouverture rapide.

Machoires. — Les masticateurs sont, en général, de tous les muscles de la bouche ceux où les spasmes sont le plus apparents; ces spasmes se produisent au début de la mastication. A la première bouchée, si le malade serre fortement les mâchoires, pour écraser un objet dur, celles-ci se raidissent, restent quelques instants fixés dans l'occlusion ou l'ouverture, puis les mouvements en redeviennent possibles, d'abord de moins en moins lents, puis normaux, ainsi que cela a lieu chez Merlin et chez Baul.... Un grand nombre d'auteurs ont fait les mêmes constatations (Peters, Westphall, Rieder, Knud-Pontoppidan, Bernhardt, Erb (dans six de ses observations), Buzzard, Renner, Shaw et Fleming, Fischer, Weichmann, etc.). Après un bâillement, chez Merlin, la bouche reste ouverte pendant plusieurs secondes.

Langue. — *Parole.* — *Déglutition.* — La langue est, d'après Erb, un des organes où l'on développe le plus facilement les excitations mécaniques et faradiques caractéris-

tiques de la maladie de Thomsen. Et elle est en effet envahie d'une façon appréciable par les raideurs spasmodiques dans le plus grand nombre des cas. Comme preuve nous en voulons citer non seulement les faits publiés par les autres auteurs, mais les constatations que nous avons faites sur Baul... et Merlin à ce sujet. Nos malades ne peuvent tirer qu'à un faible degré la langue hors de la bouche, et si on leur demande de la sortir davantage, ils font pour cela des efforts qui n'aboutissent pas : mais lorsqu'il s'agit de la rentrer dans la bouche, il y a un temps d'arrêt pendant lequel la langue reste immobile, puis ils peuvent la mouvoir, mais lentement. Ils ont d'ailleurs la parole lente, traînante, et même hésitante, surtout aux premiers mots qu'ils prononcent ; il suffit de causer avec eux quelque temps, pour s'apercevoir que parfois, un spasme immobilise un instant les muscles de la langue, en même temps qu'il produit une grimace prolongée dans les muscles des lèvres et de la face.

Quand le malade de la première observation de Weichmann, après s'être tu quelques secondes, voulait commencer à parler, il avait, pendant les vingt ou trente premières secondes, la parole embarrassée et la langue lui semblait lourde et tendue ; il en était ainsi chez les malades de Strumpell, etc.

La langue peut être encore prise de raideurs pendant la formation du bol alimentaire, la mastication et ces spasmes peuvent être étendus aux autres muscles de la déglutition, de la phonation. Notre malade Baul... n'éprouve aucune gêne de la déglutition ni de la phonation, autre que l'hésitation de la parole, mais dans un assez grand nombre de cas, cette intégrité n'existe pas. Ainsi, le malade de Strumpell éprouvait une sensation de constriction dans le pharynx, à la première gorgée de liquide qu'il avalait. Le même phénomène existe chez notre second malade. Shaw et Fleming racontent que, lorsque leur sujet se met à parler, à manger, des rai-

deurs se manifestent du côté des muscles mis en jeu par la phonation et la mastication.

Chez le malade de Schönfeld, la parole était lente, hésitante. Cependant, quand on lui en laissait le temps, il pouvait prononcer tous les mots, même les plus difficiles; mais il lui était impossible de parler vite, et surtout pour les mots dans lesquels les mouvements de la langue sont un peu accentués. Le malade de Fischer avait une certaine difficulté pour prononcer les *r*.

Les mouvements de la langue, la phonation sont encore altérés dans les cas publiés par Leyden, Bernhardt, Peters, Ballet et Marie, Erb, Knud-Pontoppidan, Rieder, etc.

Muscles des yeux. — Il n'est pas jusqu'aux muscles des yeux, qui ne soient dans un grand nombre de cas de maladie de Thomsen le siège de raideurs spasmodiques, et nous entendons parler non seulement des muscles des paupières, mais même des muscles propres des yeux. Ainsi Weichmann, dans la deuxième de ses observations, raconte que lorsque son malade a fermé fortement les yeux, il a une certaine difficulté à les ouvrir, et ce n'est qu'au bout de quelques instants que l'ouverture palpébrale a repris son volume normal. Il en est ainsi dans un grand nombre de cas.

Lorsque le malade de Strumpell fermait les yeux, puis les rouvrait, les plis cutanés formés par la contraction des muscles ne s'effaçaient pas aussitôt; s'il regardait de côté, l'œil restait quelques instants fixé sur ce point et ne revenait en avant qu'après un instant.

Dans les observations de Westphal (obs. II), de Weichmann (Obs. II), il est indiqué, ainsi que cela a lieu chez Merlin, que lorsque le sujet a éternué ou toussé, les paupières restent fermées et le malade a de la difficulté à ouvrir de nouveau les yeux (on sait que l'éternuement détermine la fermeture brusque des paupières).

La contracture passagère des paupières n'est pas très appa-

rente chez Baul... ; pourtant, quand il ferme les yeux avec force, l'ouverture ne peut s'en faire vite et en un seul temps ; elle est un peu lente.

On ne pourrait, croyons-nous, affirmer que chez Baul... les muscles propres des yeux soient envahis par les spasmes ; il n'y a pas de difficulté pour fixer des points que l'on fait varier rapidement, et si l'on constate chez lui une certaine insuffisance musculaire des muscles de l'œil, cela, croyons-nous, dépend plutôt de sa myopie que de la myotonie. Les yeux suivent parfaitement le doigt que l'on fait varier de position dans l'étendue du champ visuel.

Par contre, Eulenburg et Melchert rapportent que le sujet de leur première observation avait de la raideur des muscles des yeux qui ne pouvaient suivre le doigt. Quand le malade voulait subitement lever les yeux d'un livre, pendant une lecture, cela lui était quelquefois difficile ; ses yeux restaient immobiles quelques instants.

Les mouvements des pupilles étaient torpides dans le cas d'Engel ; dans l'observation de Schaw et Fleming, où la lenteur des mouvements oculaires est indiqué, il est noté que la réaction de l'iris est prompte.

Formes atténuées de la maladie. — On n'observe pas toujours dans la maladie de Thomsen une symptomatologie aussi nette. Le trouble myotonique peut être beaucoup moins accusé, il peut être si atténué qu'il est ignoré par l'entourage du sujet, et même ne pas avoir attiré l'attention du malade.

Le sujet de notre obs. III, était venu consulter notre maître M. Raymond pour une atrophie du membre inférieur gauche. L'exploration électrique révéla chez lui l'existence de la réaction myotonique. C'est seulement par l'interrogatoire du malade que nous apprîmes qu'il éprouvait souvent de légères raideurs, des crampes non douloureuses à l'occasion des mouvements, dans les membres et dans les muscles abdominaux. Il n'y avait jamais prêté une grande attention.

Circonstances qui influencent les spasmes musculaires. — Les raideurs musculaires peuvent varier d'intensité et de fréquence d'un instant à l'autre, suivant que le malade subit ou non certaines influences qui exercent sur ce symptôme une action manifeste, favorable ou défavorable.

L'une des causes qui contribuent le plus à diminuer la tendance aux spasmes, et leur intensité, c'est l'influence de la chaleur, tandis qu'ils sont aggravés par le froid et l'humidité. Cette influence a été notée par le plus grand nombre des auteurs qui se sont occupés de la question, et elle est parfois assez prononcée pour donner un aspect intermittent à la maladie. Le cas de Martius et Hansemann est le plus net à ce sujet; il concerne un individu qui n'éprouvait de raideurs musculaires que pendant les périodes froides de l'année, et chez lequel la maladie était continuelle en hiver, diminuait d'intensité au printemps et disparaissait en été pour reparaître peu à peu en automne. Les symptômes étaient si atténués en été que l'on ne retrouvait plus la réaction myotonique d'Erb, mais pourtant les raideurs reparaissaient dès que le malade avait pris un bain-froid. La même intermittence, suivant la température, est notée dans l'observation de Seifert. Une température trop élevée produit les mêmes effets que le froid.

La répétition des mouvements diminue aussi la tendance aux spasmes, mais à la condition que l'exercice ne soit pas poussé jusqu'à la fatigue.

La principale des causes notées par la plupart des auteurs comme influant favorablement sur les raideurs musculaires de la maladie de Thomsen, c'est le repos physique. On trouve signalé dans un grand nombre d'observations qu'au réveil les membres sont plus souples que pendant le reste de la journée; le malade se fatigue moins vite, et les spasmes, s'ils surviennent, sont, le matin, de durée et d'intensité moindres; ils déterminent seulement une certaine gêne, mais non l'immobilisation.

Cette influence du repos n'est pas la même dans tous les cas; nous en voulons pour preuve le sujet de notre obs. I; nous avons toujours, chez lui, observé le matin, au lever, une intensité beaucoup plus prononcée des raideurs; il ne peut sortir du lit qu'après avoir fait un certain nombre d'efforts infructueux. Le corps entier est raidi; il peut, après des essais multiples, mettre un pied par terre, mais en même temps il se cramponne aux barres de son lit pour ne pas ployer sur la jambe. Il met l'autre jambe sur le sol, et après quelques secondes d'immobilisation par spasme, il peut se mettre à marcher; mais tous ces mouvements sont séparés par des arrêts dus aux raideurs musculaires. Les deux ou trois premiers pas sont difficiles, et peu à peu la marche devient presque normale. La même difficulté pour se relever et se mettre en marche existe quand il est resté assis pendant assez longtemps. Renner a noté aussi que la situation de ses deux malades était plus mauvaise le matin; il en était ainsi dans un cas de Strumpell.

Parmi les causes qui influent de la façon la plus évidente sur la production des raideurs musculaires, il faut faire une large place aux *émotions*. Que le malade soit calme, au repos psychique, et les symptômes myotoniques s'atténueront. Mais qu'il ait une émotion quelconque, un ennui, une colère, et le trouble moteur deviendra plus intense. Il n'y a pour s'en assurer qu'à faire interroger nos malades, principalement Merlin, par une personne qu'ils voient pour la première fois; la parole est difficile, les lèvres se contractent, la langue se raidit.

La crainte produit le même résultat : tandis que les impressions agréables, la gaîté, exercent un effet contraire. Presque tous les auteurs ont attribué une influence favorable à l'alcool, et cela est vrai, si l'on ne considère que les résultats immédiats; mais, le lendemain, les mouvements sont beaucoup plus gênés, ils sont aggravés. Nous avons nous-même

observé chez notre premier malade le fait suivant : S'il fait un repas succulent, très copieux, s'il absorbe des boissons alcooliques en excès, il se sent, pour le reste de la journée, les membres plus souples, plus forts, il lui semble qu'il n'a pas de raideur; mais cette amélioration fait place à une aggravation très prononcée le lendemain : il ne peut quitter son lit, faire quelques pas qu'avec la plus grande difficulté. Le même fait se reproduit après des excès génésiques. Toutefois, lorsqu'il boit de l'alcool en quantité modérée, il dit éprouver une légère amélioration qui n'est pas suivie d'une aggravation le lendemain.

Il semble aussi que, pendant la digestion, les mouvements soient plus faciles.

Thomsen avait remarqué que la tendance aux raideurs musculaires augmentait pendant la période prodromique des maladies aiguës; le malade de Ballet et Marie attribuait à l'abstinence du coït la même influence.

Les fatigues, les professions exigeant toujours une même position, la répétition des mêmes mouvements, celles qui demandent la mise en œuvre de grands efforts physiques aggravent d'une façon manifeste les troubles moteurs. Nous avons toujours constaté chez nos malades que le spasme myotonique au début des mouvements volontaires, est proportionnel à l'effort fait par le sujet pour produire le mouvement.

ÉTAT DES MUSCLES

Forme. Consistance. Volume. — Ce qui à l'examen objectif frappe au premier abord l'observateur en présence d'un individu atteint de la maladie de Thomsen, c'est le volume considérable des muscles. Cette hypertrophie existe dans presque tous les cas, elle donne aux malades un aspect athlétique qui s'accentue encore davantage pendant les contractions. Et à ce sujet nous ne saurions mieux dépeindre leur aspect extérieur

qu'en citant le passage consacré par Erb à la description du premier de ses malades, garçon de 14 ans : « Les formes du corps sont normales, dans leur ensemble, mais on est frappé d'un développement inusité et très marqué de toute la musculature volontaire, qui donne à cet enfant une apparence bien plus avancée que son âge et comme herculéenne. La jambe et la cuisse sont très volumineuses, encore plus la musculature du siège ; les bras (proprement dits) présentent un développement musculaire analogue à celui des hommes adonnés à des travaux pénibles ; les muscles des épaules et de la nuque montrent des reliefs vigoureux ; les pectoraux forment des bourrelets musculaires dont les saillies arrondies sont tout à fait surprenantes. Aussi tout l'aspect de cet enfant présente-t-il quelque chose de puissant et de massif, et ressemble à celui d'un adulte fortement musclé. La circonférence du mollet était de 31 cent. 7 ; celle de la cuisse à 75 cent. au dessus de la rotule de 43 cent. 1/2 ; celle de la partie moyenne du bras de 23 cent. 3, etc. » (*Die Thomsen'sche Krankheit, myotonia congenita*, p. 33).

Chez les trois autres sujets dont Erb rapporte l'observation dans ce travail, la musculature était extraordinairement développée, et le fils de l'un d'eux (Müller), qui n'était âgé que de deux ans, avait une hypertrophie des muscles telle qu'il ressemblait à un petit géant.

Dans une autre publication sur le même sujet (*Deutsche Arch. für Klin Med.*. T. XLV, 1889, p. 529), Erb cite le cas de quatre malades chez lesquels il a relevé des particularités intéressantes, relativement au volume des muscles. Le premier de ces malades, âgé de dix-neuf ans, avait les tissus musculaires et adipeux moins développés qu'à l'état normal ; toutefois, quelques muscles, parmi lesquels les deltoïdes, les muscles des éminences thénar, les interrosseux étaient relativement hypertrophiés (les troubles moteurs prédominaient aux membres supérieurs). Le second, âgé de 34 ans, avait

l'appareil musculaire bien développé, en quelques points il y avait hypertrophie cachée par le développement du tissu adipeux, mais l'hypertrophie était surtout apparente aux interosseux, biceps et éminence thénar (prédominance de la myotonie aux mains). Chez le troisième, âgé de trente et un ans, l'hypertrophie était très marquée à l'épaule et aux bras. Enfin le quatrième, âgé de vingt-six ans, avait une hypertrophie musculaire généralisée considérable, marquée surtout aux deltoïdes, triceps, biceps du bras, cuisses et surtout mollets.

L'un des malades de Seeligmuller avait le système musculaire extrêmement développé, un aspect athlétique. Chez l'autre, âgé de vingt-deux ans, le volume des mollets, cuisses, fesses et bras était surtout exagéré ; la circonférence au niveau des fessiers était de 95 cent. ; aux mollets, elle était de 38 cent., aux bras de 28 cent. La sœur de ce malade, athlétique comme son frère, avait 40 cent. de circonférence de mollets.

La même hypertrophie considérable de toute la musculature a été signalée par Westphall (dans un cas), Leyden, Bernhardt (dans trois cas), (Weichmann (dans deux cas), Knud-Pontoppidan (dans 2 cas) ; dans les deux autres cas cités par cet auteur, l'hypertrophie portait sur les muscles de la cuisse et principalement sur les adducteurs), Vigouroux, Strumpell, Petrone, Eulenburg et Melchert (dans deux cas), Buzzard (surtout aux cuisses), Mebeleisen, Jacoby, Banham, Blumenau, Wising, Seifert, Renner (dans deux cas), Fischer, Pitres et Dallidet. Ces deux derniers auteurs ont donné de l'aspect extérieur de leur malade une description qui est à rapprocher de celle qu'Erb donne de son premier malade, et nous croyons intéressant de reproduire textuellement ce passage de leur observation :

« Le premier symptôme qui a fixé l'attention, disent Pitres et Dallidet, c'est le *volume considérable des muscles*. Presque tous les muscles volontaires font

des saillies volumineuses et sont véritablement hypertrophiés. Les bras et les avant-bras sont très développés. Le biceps forme sur la face antérieure du bras une saillie considérable qui devient une véritable tumeur dure et bombée quand le muscle entre en contraction. Le poignet est grêle. La main est courte et parait très épaisse par suite du volume des éminences thénar et hypothénar. Les doigts sont maigres, courts ; ils sont habituellement tenus écartés les uns des autres et à demi fléchis. Les cuisses ont un volume considérable. Le triceps fémoral surtout est très développé, ses trois chefs se dessinent avec netteté sous la peau : ils se terminent brusquement sur le tendon rotulien et forment de chaque côté du genou de gros bourrelets musculaires qui rappellent un peu les culottes bouffantes du règne de Henri II.

Le genou au contraire est grêle. Les mollets sont très gros, mais ne semblent pas atteindre des dimensions comparables à celles des muscles de la cuisse. Le pied est petit, sec, osseux.

D'une façon générale, les membres sont gros et courts. Les os sont plutôt grêles. Quoique le sujet soit de petite taille, il semble que les membres inférieurs et supérieurs soient moins longs que chez un sujet de même taille.

L'hypertrophie des muscles sacro-lombaires est considérable. Ces masses musculaires laissent entre elles une profonde gouttière. La lordose des vertèbres lombaires est très manifeste. Les muscles du thorax sont également plus gros qu'à l'état normal.

Au cou, les sterno-cleido-mastoïdiens, dans leur partie supérieure surtout, présentent un développement anormal. Ils forment de chaque côté deux larges bandes qui rendent le cou presque aussi large que la face.

La mensuration des membres donne les chiffres suivants :

Milieu du bras droit (biceps relaché).	31cm	
— — (biceps contracté).....	35	
— gauche (biceps relaché).....	30	5
— — (biceps contracté).....	34	
Avant-bras droit (muscles relachés)..... ..	26	
— — (muscles contractés).....	27	
— gauche (muscles relachés).....	25	
— — (muscles contractés).....	26	1/2
Milieu de la cuisse droite.....	58	
— gauche.....	58	
Mollet droit.....	40	
— gauche.....	40	
Poignets.....	15	
Jambe au dessus des malléoles.....	23	

Lorsque les muscles sont au repos, ils ont une consistance élastique à peu près normale. Lorsqu'ils sont contractés, ils deviennent durs comme du bois. De plus, au lieu d'être uniformément renflés et de former des saillies

lisses, ainsi que le font les muscles normaux, ils sont irrégulièrement bossués, présentant çà et là des dépressions ou des nœuds qui leur donnent un aspect tout à fait singulier ».

Les masses musculaires ont pour la plupart, chez Baul..., un volume considérable, qui l'avaient fait prendre à plusieurs reprises pour un pseudo-hypertrophique; c'est principalement aux fesses et aux cuisses (triceps) aux mollets et surtout à la face que domine l'hypertrophie; il a le visage comme boursouflé, ainsi qu'on le voit sur la fig. 7, faite d'après sa photographie; cette hypertrophie n'est pas très exagérée, mais est très apparente. Elle n'existe pas dans tous ses muscles, notamment aux avant-bras qui ont un volume normal, ainsi que les épaules. Pendant la contraction, les muscles, même les plus volumineux, sont uniformément renflés et lisses. Il n'en est pas de même chez notre second malade. Merlin dont tous les reliefs musculaires, à l'exception de la face, forment des saillies énormes, et qui, tant au repos que pendant les contractions, réalise d'une manière frappante le tableau décrit chez leur malade par Pitres et Dallidet.

Par cette énumération de faits, qui peut paraître un peu longue, mais que nous avons tenu à rendre aussi complète que possible, afin de bien faire ressortir l'un des caractères principaux de la maladie de Thomsen, on voit que presque dans tous les cas de cette singulière affection, la musculature est hypertrophiée, que le plus souvent elle a un aspect athlétique, et que cette hypertrophie peut atteindre tous les muscles, même les petits muscles de la main et de la face; elle est proportionnelle à l'intensité de la myotonie.

Nous disons dans presque tous les cas et non dans tous; en effet, chez quelques-uns des malades dont l'observation a été publiée comme se rapportant à la maladie de Thomsen, cette hypertrophie faisait défaut, les muscles étant bien développés mais non exagérés; il en était ainsi chez la plupart des membres de la famille Thomsen et chez le malade de Peters,

dans un cas de Westphall, Schonfeld, Rieder, Eulenburg et Melchert, Danillo, Néaronow, Martius et Hansemann, Cook et Sweten, Marie. Dans quelques autres observations, il n'est pas fait mention du volume des muscles. Quoi qu'il en soit, malgré l'absence d'hypertrophie musculaire dans les cas que que nous venons de citer, il n'en reste pas moins établi que cette hypertrophie constitue l'un des principaux caractères de la maladie de Thomsen. Il serait difficile de la trouver plus considérable que chez nos malades.

Atrophie musculaire. — Mais, fait curieux, et sur lequel l'attention n'a pas portée suffisamment, on peut observer dans le cours de cette maladie, de l'*atrophie musculaire* localisée, qui contraste singulièrement avec l'hypertrophie d'autres muscles. Cette atrophie n'a été jusqu'ici signalée, à notre connaissance, que dans deux observations : 1° chez l'un des malades d'Erb (obs. 1 du Mémoire récent paru, in *Deutsche Archiv für Klin. Medicin.*, T. XLV, 1889) ; le tissu adipeux et les muscles étaient moins dévéloppés qu'à l'état normal ; seuls les deltoïdes, les éminences thénar et les interosseux des doigts étaient hypertrophiés ; 2° le malade de Peters avait la partie moyenne du deltoïde atrophiée et le reste de la musculature normale.

Et ce qui a attiré notre attention du côté de cette atrophie musculaire survenant dans le cours de la maladie de Thomcen, ce sont les variations qu'a subies le volume des bras de notre premier malade, Baul..., pendant les deux années que nous avons pu l'observer.

Lorsque, en juin 1888, il est entré à l'hôpital, dans le service de notre excellent maître, M. Raymond, les deux bras avaient un volume normal, puis rapidement est survenue une atrophie des deltoïdes, des triceps et biceps brachiaux, telle que, en juillet de la même année, un mois après, la circonférence maxima du bras était de 27 centimètres, celle de l'avant-bras de 20 centimètres. Cette atrophie, une fois éta-

blie est restée quelques mois stationnaire; mais sous l'influence de l'électrisation faradique, ces muscles ont peu à peu repris leur volume antérieur et, actuellement, ils sont normalement développés, sans atrophie ni hypertrophie.

Nous ne signalerons pas ici l'atrophie musculaire considérable du membre inférieur gauche chez un autre de nos malades, Gail..., nous croyons qu'elle n'est nullement en rapport avec la maladie de Thomsen, mais qu'elle en est indépendante, qu'elle est la conséquence, l'expression d'une affection surajoutée, d'une névrite périphérique, ainsi que nous l'exposerons plus loin.

Consistance. — La consistance des muscles est variable dans la maladie de Thomsen; on peut dire pourtant que les muscles des sujets qui en sont atteints, ont une plus grande dureté qu'à l'état normal, même à l'état de repos; pendant la contraction, cette dureté augmente et peut devenir extrême. Dans l'une des observations de Weichmann, il est noté que les muscles avaient une consistance marmoréenne. — Chez le malade de notre obs. II, les muscles sont durs au repos et, pendant les contractures, ils prennent une consistance très prononcée et sont bossués. Il en était ainsi chez le malade de Pitres et Dallidet, chez celui de Renner, chez l'un de ceux de Seeligmuller. Chez trois des sujets d'Erb, les muscles au repos étaient élastiques et de résistance moyenne, mais en contraction, ils étaient durs et résistants, à contours anguleux, de même que chez notre second malade.

Dans d'autres cas, (un sujet de Seeligmuller, de Erb, de Peters, de Wising), les muscles avaient leur consistance un peu supérieure à la normale pendant le repos, mais surtout pendant la contraction. Dans d'autres cas, on n'a pas observé de modifications dans la sensation donnée par les muscles à la palpation et à la pression, et c'est particulièrement dans ces cas que l'hypertrophie musculaire faisait défaut; aussi

peut-on conclure que la consistance des muscles est proportionnelle à leur développement.

Mouvements passifs. — Il est de règle que dans la maladie de Thomsen, les mouvements volontaires, actifs, amènent seuls des raideurs spasmodiques, et que, pendant les mouvements passifs les membres soient souples et obéissent sans résistance à la force extérieure qui les fait mouvoir. On comprend cela, d'autant plus qu'il existe un rapport entre l'intensité du spasme et l'intensité de la force mise en jeu pendant le mouvement qui l'a occasionné, et que, dans certains muscles des myotoniques, la rigidité ne survient que pendant les mouvements très énergiques. — On a cité pourtant un certain nombre de cas dans lesquels les mouvements passifs étaient difficiles et déterminaient une certaine raideur.

Ainsi, chez le sujet de la première observation de Weichmann, les mouvements passifs de l'épaule étaient difficiles; ils provoquaient une rigidité des muscles en jeu. Les mouvements passifs des genoux s'exécutaient normalement. Dans la première observation de Seeligmuller, il est noté que l'on éprouvait une résistance considérable quand on cherchait à imprimer des mouvements passifs du genou. — Chez le sujet de Schönfeld, les mouvements passifs déterminaient des spasmes musculaires.

Chez nos malades, pendant les mouvements passifs, les membres sont souples, il n'y a pas de raideur, tant que la volonté des malades n'est pas en jeu.

On peut dire qu'en règle générale les raideurs musculaires ne se produisent point pendant les mouvements passifs; Seeligmuller et Weichmann ont pu être induits en erreur pour la raison suivante : Il est assez difficile d'abandonner un membre à des mouvements purement passifs, imprimés par un agent extérieur, de le soustraire complètement à l'action de la volonté; or, que le sujet en examen prête une attention, même très légère, aux manœuvres auxquelles il est soumis,

et sa volonté entre en jeu, il agit lui-même pour faire exécuter par un membre les mouvements imprimés, ou bien il résiste, et alors l'observateur constate de la raideur des mouvements et souvent des spasmes identiques à ceux qui se produisent pendant les mouvements volontaires. A diverses reprises nous avons constaté, tantôt cette absence et tantôt cette production des raideurs, lorsque nous imprimions aux jambes de Baul... des mouvements; nous avons été même, dans les débuts, induit en erreur et avons cru que les mouvements passifs provoquaient chez lui des contractions spasmodiques, mais après des tentatives répétées, nous avons acquis la certitude que ces contractions font défaut quand, pendant l'épreuve, l'attention du malade est détournée, quand on lui fait concentrer sa force dans un autre mouvement (serrement des mâchoires, tractions exercées simultanément par les deux mains l'une sur l'autre), c'est-à-dire quand les mouvements sont absolument passifs.

Mouvements réflexes. — Certains mouvements réflexes peuvent amener, dans la maladie qui nous occupe, la tétanisation des muscles en jeu. Nous avons déjà cité à ce sujet les constatations faites par Westphall et par Weichmann, au sujet du spasme des paupières qui restaient quelques instants fermées et qui s'ouvraient ensuite lentement après la toux, mais surtout après l'éternûment.

Nous avons cité aussi la persistance de la contraction à la suite des mouvements réflexes d'origine psychique, comme le rire, l'effroi. Nous avons plusieurs fois constaté chez Baul... un spasme de tous les muscles expirateurs au début d'une quinte de toux. Après l'inspiration initiale, le thorax est en quelque sorte immobilisé *in situ*, par suite d'une rigidité tétanique des intercostaux et du diaphragme; malgré les efforts du malade, qui est en proie à une sensation d'étouffement, avec la face livide, anxieuse, les saccades expiratoires, qui constituent le second temps de la toux, mettent quelques instants à se

produire, et le malade a conscience qu'il est obligé de vaincre un spasme ; une fois ce spasme vaincu, la toux s'achève avec plus ou moins de facilité. Il en était ainsi dans un cas de Strumpell.

Chez Merlin, la bouche reste grande ouverte à la suite d'un bâillement; les yeux restent fermés après la toux, l'éternuement.

État des muscles de la vie organique (lisses). — Les muscles de la vie organique, les muscles lisses, sont toujours indemnes dans la maladie de Thomsen, leurs fonctions ne sont nullement troublées; et c'est à peine si Fischer signale que son malade avait le pouls petit, dépressible, atteignant souvent à grand'peine 50 pulsations ; au sphygmographe, la ligne d'ascension était oblique, souvent il y avait une anacrotie légère, le sommet de la courbe était aplati ; il y avait un léger degré de dicrotisme. Son malade avait aussi des troubles vaso-moteurs (chair de poule, cicatrisation très lente). Mais il s'agit de savoir si les troubles circulatoires étaient sous la dépendance de la maladie de Thomsen, ce qui est peu probable.

Eulenburg (*Neurol. Centralbl.*, 1884) a rapporté un cas dans lequel la musculeuse de la vessie aurait été atteinte de troubles myotoniques, en même temps que les muscles volontaires. C'est la seule observation dans laquelle pareil fait soit signalé, d'ailleurs elle est douteuse au point de vue du diagnostic, et Erb refuse de la faire entrer dans la maladie de Thomsen.

État des sphincters. — Il est de règle que les sphincters soient indemnes. On ne connaît pas encore de cas de maladie de Thomsen dans laquelle ces muscles aient été atteints de contracture ou de paralysie, et si tel fait se produisait, il serait, suivant toute probabilité, l'expression d'une neuropathie surajoutée.

Craquements articulaires. — Plusieurs auteurs (Ballet et Marie, Rieder), ont signalé dans la symptomatologie de la maladie de Thomsen, des craquements qui se produisent dans

les articulations pendant les mouvements, et parfois assez intenses. Ces craquements se produisent principalement et plus fortement au début des premiers mouvements et à l'occasion de ceux qui sont exécutés après la cessation d'un accès de rigidité musculaire ; ils disparaissent en même temps qu'apparaît la souplesse dans les muscles.

Notre malade, Baul..., nous a dit avoir parfois de pareils craquements, mais nous n'en avons constaté que très rarement chez lui, au niveau des genoux, et seulement lorsque, la jambe ayant été maintenue dans la rectitude par la tétanisation du triceps fémoral, il parvenait à la fléchir par de grands efforts, encore ces craquements étaient-ils légers.

Chez le sujet de notre obs. II, au contraire, ils se produisent souvent lorsque le malade parvient à se mouvoir, et surtout lorsque, après un instant de repos, on soumet un membre, soit supérieur, soit inférieur, à des mouvements passifs. Ces craquements sont beaucoup plus intenses et plus fréquents aux membres inférieurs ; ils sont assez forts pour être entendus à une distance de plusieurs mètres.

État de la sensibilité. — La sensibilité, sous tous ses modes, est intacte dans la maladie de Thomsen pure. A peine trouve-t-on de légers troubles sensitifs signalés dans de très rares observations : un malade de Strumpell avait de la paresthésie du pied ; celui d'Engel avait le sens musculaire altéré, et un léger retard des perceptions (encore ce dernier cas est-il contestable au point de vue du diagnostic). Baul... n'a pas de trouble de la sensibilité au tact, piqûre, pincement, froid, chaud, etc., mais il sent inégalement le courant faradique des deux côtés du corps. Chez nos autres malades, tout trouble de la sensibilité fait défaut. Aussi peut-on affirmer que, dans la maladie de Thomsen, type pur, la sensibilité est normale.

Réflexes tendineux et cutanés. — Dans le plus grand nombre des cas de maladie de Thomsen publiés jusqu'ici, les réflexes

rotuliens ont été signalés comme normaux; mais ce n'est pas la règle absolue; en effet, un assez grand nombre d'observateurs ont trouvé ce réflexe modifié chez leurs malades ; très rarement il est augmenté, il est plutôt diminué. Dans quelques observations, assez rares du reste, il est dit que les réflexes étaient très vigoureux (Weichmann, Vigouroux, Bernhardt, Marie). Mais de cette expression *vigoureux*, on ne peut conclure à l'exagération qui n'est guère notée explicitement que par Vigouroux et par Marie, et encore le malade de ce dernier auteur n'avait-il pas une maladie de Thomsen pure, il présentait en même temps des crises d'épilepsie jacksonnienne. L'affaiblissement des réflexes rotuliens est signalée dans des observations de Bernhardt, dans 2 obs. de Knud-Pontoppidan, dans une d'Eulenburg et Melchert, d'Erb et de Mebeleisen. Chez les trois malades atteints de maladie de Thomsen bien typique, que nous avons examinés, le réflexe rotulien est diminué d'une façon appréciable; cette diminution est surtout très marquée chez Baul... Le réflexe patellaire a été même longtemps regardé, chez lui, comme aboli ; mais il n'en est rien. En effet, s'il est vrai que la percussion du tendon rotulien ne détermine pas la projection du pied en avant (indice d'une diminution considérable), la même percussion détermine une contraction du triceps fémoral.

Cette contraction reflexe est faible, mais n'en existe pas moins. Elle est non seulement faible, mais aussi il y a un temps perdu appréciable entre l'excitation et la contraction. Chez Baul... cette période d'excitation latente est peu apparente, en raison probablement de la faiblesse des reflexes rotuliens ; elle est très appréciable à l'œil nu et même sans le secours d'appareils enregistreurs chez d'autres malades, tels que Merlin, sujet de notre obs. II, et nous croyons qu'il en est ainsi dans la plupart des cas de maladie de Thomsen. Nous disons que la période d'excitation latente est plus longue qu'à l'état normal, ce qui ne veut pas dire que la

contraction soit lente ; en effet, contrairement aux contractions volontaires et aux contractions par excitation directe de la masse musculaire qui sont torpides, les contractions musculaires par excitation mécanique du tendon sont brusques. Ces dernières ne s'accompagnent pas de tétanisation appréciable à l'œil et à la main, mais il nous paraît ressortir des nombreux tracés que nous avons pris des contractions reflexes du triceps femoral par percussion du tendon rotulien, chez Baul..., que les contractions produites par les premières excitations aient une certaine tendance à se prolonger. Sur les tracés graphiques, la ligne de descente indiquant la décontraction ne redescend pas au niveau de son point de départ, elle lui reste supérieure un certain temps pendant lequel elle est horizontale avec de légères ondulations. C'est en somme à un degré très faible ce qui, à un degré beaucoup plus accentué, se produit par excitation directe des muscles. Et dans le premier cas, comme dans le second, après un certain nombre d'excitations, la contraction musculaire devient normale, la ligne tracée par la décontraction descend au niveau du point de départ de la ligne d'ascension. Ces phénomènes, nous le répétons, ne sont apparents que par l'emploi de la méthode graphique. Nous avouons ne les avoir constatés que rarement, et qu'un grand nombre de tracés de ces reflexes rotuliens sont normaux et n'indiquent pas cette tendance légère à la tétanisation.

Ajoutons que chez nos malades, le reflexe masséterin est normal.

Jacoby a noté que, chez son malade, le reflexe rotulien paraissait exagéré au premier choc, mais aux percussions suivantes il allait en diminuant jusqu'à disparaître complètement. Ce fait a été signalé aussi par Erb chez les sujets de deux de ses observations, avec cette différence que les deux ou trois premières secousses causées par la percussion du tendon rotulien étant moindres qu'à l'état normal, les se-

cousses suivantes étaient de plus en plus faibles, puis le muscle cessait de réagir ; pour provoquer de nouvelles secousses, il fallait des chocs plus forts, ou cesser un instant de percuter ; dans cette condition, les secousses reparaissaient avec les mêmes caractères que nous venons de décrire.

Les reflexes cutanés sont normaux dans la maladie de Thomsen ; le reflexe crémasterien et le reflexe plantaire n'offrent rien de particulier à signaler, excepté dans une observation d'Erb. Dans cette observation, il est noté que l'excitation brusque de la plante du pied, au lieu de provoquer une secousse courte du triceps, produit un soulèvement tonique de tous les muscles de la cuisse. Le reflexe plantaire est normal chez nos malades ; nous n'avons pas pu produire, en le provoquant, de contraction tonique ; les secousses ont toujours été courtes, et sans tendance à la tétanisation.

Nous avons recherché chez Baul... le reflexe bulbo-caverneux, et nous l'avons trouvé absolument normal.

État de la colonne vertébrale. — Dans plusieurs observations de maladie de Thomsen (Bernhardt, Peters, Seeligmuller dans deux cas, Pitres et Dallidet, etc.) on a signalé une lordose assez prononcée. Cette déviation de la colonne vertébrale fait défaut chez nos malades.

Il n'en faut pas moins retenir ce fait que, dans la maladie de Thomsen, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la lordose peut exister à titre de symptôme.

Tremblements fibrilaires. — Dans un petit nombre d'observations, on trouve signalées des contractions fibrillaires le long des muscles ; mais ce n'est pas là la règle. Dans le plus grand nombre de cas, ils n'existent pas.

Troubles psychiques. — Dans la première description faite par Thomsen de la maladie à laquelle on a donné son nom, ce médecin rapportait les spasmes musculaires à des troubles psychiques et il intitulait son mémoire : « Spasmes toniques dans les muscles à contractions volontaires à la suite d'une

disposition psychique héréditaire. » Et il appuyait cette opinion sur l'influence qu'exercent les émotions morales sur l'expression de la maladie, influence indéniable, ainsi que nous l'avons exposé (p. 45). Mais ce rôle de la disposition psychique n'est pas tel que Thomsen l'avait entrevu ; les troubles de cette nature peuvent passagèrement aggraver les spasmes, mais ils ne pourraient être la seule cause de la maladie. En effet, les recherches anatomo-pathologiques ont démontré qu'il ne s'agit pas ici d'une affection psychique, mais bien d'une maladie organique du système musculaire.

D'autre part, dans la partie de ce travail consacré à l'étiologie, nous avons montré que la plupart des sujets atteints de la maladie de Thomsen comptent dans leurs ascendants héréditaires, des mentaux, des maniaques, etc. Aussi comprendra-t-on qu'ils puissent présenter des troubles psychiques. Ces troubles sont variables, mais l'un des plus communs, si tant est qu'on puisse le considérer comme trouble psychique, consiste à vouloir tenir sa maladie secrète, à la cacher à son entourage et même à préférer souffrir les inconvénients qui en résultent au service militaire, plutôt que de la révéler, comme le malade de Fischer, et il en est ainsi chez la plupart des individus affectés de myotonie, mais non chez tous, Baul... et Merlin en sont la preuve ; en effet, ils semblent être contents de montrer leur affection.

Baul... a toujours eu un caractère insubordonné, il a fui plusieurs fois la maison paternelle, dans sa jeunesse ; il était aventureux.

Merlin a eu plusieurs accès de délire furieux ; il a une intelligence assez bornée, il ne répond pas avec précision aux questions qui lui sont posées.

Un grand nombre de malades atteints de myotonie sont taciturnes et mélancoliques ; ils n'aiment pas à être observés, ils cherchent la solitude, et Thomsen raconte que presque tous les membres de sa famille ne peuvent parler en public qu'avec

grande difficulté. Dans certains cas, on a observé une diminution de la mémoire, un sens génital fort éveillé et impérieux, comme chez le malade de Vigouroux, auquel la non satisfaction de ce besoin donne « de l'irascibilité et un facies vultueux. »

L'un des malades d'Erb avait un aspect bestial, un autre, d'une intelligence très bornée, avait l'air stupide; un troisième opposait une résistance à toutes les tentatives d'examen; un quatrième avait un nervosisme très marqué, un autre avait les oreilles en pointes et un hypospadias (indices de la dégénération), un dernier cachait sa maladie par toutes sortes d'artifices.

On a aussi signalé de violentes migraines chez les individus atteints de maladie de Thomsen; à une certaine époque, notre malade Baul... a eu de l'hémicranie très intense. A certaines époques il est presque sourd; habituellement, chez lui, l'acuité auditive est émoussée.

De cet exposé il ressort que le plus souvent les sujets affectés de maladie de Thomsen présentent des troubles psychiques plus ou moins accentués, mais n'allant pas jusqu'à l'aliénation (on n'a pas encore d'exemple de malade myotonique aliéné). Ces troubles mentaux sont variables d'un sujet à l'autre quant à leur nature, ils ne se rapportent pas à un type unique.

On comprend d'autant mieux l'existence de ces manifestations d'un état psychique anormal, que ces malades sont presque toujours des dégénérés, et ont une hérédité neuropathique très prononcée.

EXCITABILITÉ MÉCANIQUE ET ÉLECTRIQUE DES NERFS MOTEURS ET DES MUSCLES

On observe régulièrement, dans tous les cas de maladie de Thomsen, des modifications de l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique de l'appareil neuro-musculaire, telles

qu'on ne les constate dans aucune autre maladie, et si caractéristiques que seule leur constatation permet le diagnostic certain de cette affection. C'est à Erb que nous devons la connaissance exacte et précise de cet ensemble de modifications. Avant lui, il est vrai, un certain nombre d'observateurs avaient noté quelques-uns des caractères de ces réactions. Ainsi, Seeligmuller, en 1878, signalait que chez son premier malade on produisait, par la percussion, une contraction prolongée limitée aux faisceaux musculaires percutés, et par l'excitation faradique et l'excitation galvanique des muscles une tétanisation durant au minimum cinq secondes ; et que par l'excitation galvanique des rameaux du nerf facial, on obtenait seulement une tétanisation de fermeture négative (NFTe) à condition d'augmenter progressivement l'intensité du courant. Dans sa seconde et sa troisième observation, les réactions mécaniques et électriques ont été trouvées normales (1).

Dans la première observation qu'il a publiée, Bernhardt signalait que l'excitabilité des nerfs et des muscles sous ses différents modes était normale (contractions courtes, instantanées), mais il ajoutait que par des excitations électriques isolées, l'augmentation de volume des muscles de la cuisse persistait quelques instants, puis s'effaçait progressivement, et lorsque les électrodes d'un appareil à courant continu étaient laissées quelque temps en place sur un muscle composé, comme le triceps, il se produisait, non une tétanisation, mais une ondulation le long du muscle. Une percussion énergique amenait la tétanisation des faisceaux musculaires frappés. Pétrone a constaté des réactions analogues chez deux malades ; Westphall avait noté une augmentation de

(1) Nous nous sommes servi, pour les annotations, des signes déduits de la terminologie française, à l'exemple de notre maître M. Raymond. (*Leçons sur les maladies du système nerveux. Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques.* — Paris, 1889, p. 88).

l'excitabilité mécanique des muscles, et leur tétanisation par l'excitation faradique (au moyen de secousses isolées).

Dans l'examen du malade de Ballet et Marie, Vigouroux avait noté d'une façon plus précise les modifications de l'excitabilité neuro-musculaire : diminution de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles, sans modifications qualitatives ; pourtant, dans certains muscles et certains nerfs, la contraction de fermeture positive était plus forte que la contraction de fermeture négative, et le tétanos par PF se produisait avec un courant plus faible qu'à l'état normal, ce phénomène était plus marqué quand le pôle négatif était appliqué sur un nerf. La persistance des contractions produites par le courant induit est encore signalée seule dans les observations de Weichmann, de Rieder, de Knud-Pontoppidan. Vigouroux note que chez son malade la contractibilité galvanique des muscles était diminuée, et que les contractions toniques étaient supérieures à la fermeture du pôle positif qu'à la fermeture du pôle négatif ; la percussion des muscles provoquait une contraction persistante marquée par la formation d'un sillon profond le long des faisceaux percutés.

Chez le malade de Pitres et Dallidet, l'exploration des biceps brachial donnait les résultats suivants : Avec un courant galvanique faible de 0,5 à 2,25 milli Ampères, réactions normales (NFC > PFC) ; mais avec une intensité plus forte (10 milli A.) PFC=NFC ; avec 19 milli A., NFTe, PFTe et POC très faible. Par le courant faradique, avec une faible intensité, contraction légère ; avec une intensité plus forte (fil moyen du chariot de Tripier, écartement de 12 1/2 à 10 centim.), contraction générale des muscles.

Dans les observations d'Eulenburg et Melchert : Excitabilité mécanique des muscles augmentée, avec contractions torpides légèrement durables ; pas de tétanisation par les excitations faradiques ; ondulations musculaires produites par le passage du courant galvanique ; dans les muscles,

NFC > PFC, contractions torpides durant de deux à cinq secondes. Rien d'anormal du côté des nerfs.

Tels sont les constatations qui avaient été faites relativement à l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des muscles et des nerfs par ces différents observateurs avant l'apparition du mémoire d'Erb et qui peuvent se résumer ainsi : Contractions durables produites par les excitations mécaniques et faradiques des muscles; par l'excitation galvanique des muscles, contractions lentes, torpides, tendance à la réaction de dégénérescence (PFC = NFC); mouvements ondulatoires pendant le passage du courant galvanique.

Enfin Erb précisa les caractères typiques de l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs et des muscles, décrivit d'une façon précise les modifications quantitatives et qualitatives qu'il résume dans la formule de la Réaction myotonique (Myot R). Il montra l'importance de cette Réaction, importance telle qu'elle est indispensable pour établir un diagnostic certain dans les cas de maladie de Thomsen, et telle que dans certaines formes de la maladie, à symptômes atténués, et que l'on pourrait qualifier de *frustes*, c'est la constatation de la Réaction myotonique qui, seule, peut empêcher les erreurs de diagnostic. Le meilleur exemple que nous puissions citer à l'appui, c'est le cas du malade qui fait de notre observation III et dont les crampes sont si légères qu'elles ont à peine attiré son attention. Il était venu consulter notre excellent maître, M. Raymond, pour une paralysie amyotrophique de la jambe droite, nous fûmes très étonné, après avoir constaté la Réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés, de trouver dans les muscles de la cuisse de ce côté, ainsi que dans le membre inférieur du côté opposé et dans les bras, les signes caractéristiques de la Réaction myotonique. En interrogeant avec soin le malade, nous apprîmes qu'il éprouvait parfois, au début des mou-

vements, de légères crampes indolores dans les bras, les jambes et à la ceinture.

Aussi, étant donnée l'importance qu'a acquise la connaissance des caractères d'excitabilité et mécanique et électrique des nerfs et des muscles dans la maladie de Thomsen, nous allons les exposer avec tous les détails nécessaires, en suivant la description qu'en a donnée Erb e là laquelle il n'y a rien à rien à ajouter.

EXCITABILITÉ DES NERFS

Excitabilité mécanique des nerfs. — Lorsqu'avec le marteau percuteur on produit un choc, même fort, sur un tronc, sur un plexus nerveux, on ne note jamais d'augmentation de la réaction des nerfs à cette percussion ; l'excitabilité mécanique en paraît plutôt diminuée, car, ainsi que le fait remarquer Erb, il ne se développe pas de secousse bien manifeste.

Excitabilité faradique. — Elle n'a pas subi de modifications quantitatives, si les secousses sont isolées. Si le trembleur oscille lentement, les contractions musculaires sont isochrones aux mouvements du trembleur et ne persistent pas après la cessation de l'excitation, quelle que soit l'intensité du courant. Il en est de même des contractions obtenues par des oscillations rapides avec un courant faible ; mais si l'on met en jeu des secousses rapides, et une intensité de courant assez considérable (écartement de la bobine, de 10 à 30 millimètres), la contraction survit aux excitations et peut persister jusqu'à 10 secondes après que l'excitation a cessé. Mais la durée de cette contraction est dans tous les cas moindre que lorsqu'on excite directement les muscles par le courant faradique.

L'excitabilité des galvanique nerfs ne paraît pas non plus avoir subi de modifications quantitatives très notables. Les premières secousses, à la fermeture du pôle négatif, sont obtenues avec des intensités de $\frac{1}{2}$ à 2 milli A. L'excitabilité galvanique

semblerait pourtant légèrement diminuée, car PFTe survient lentement et avec des intensités de courant relativement fortes, et en même temps ou même après NOC. A part cela, les secousses se produisent comme dans les circonstances physiologiques normales : elles sont courtes, fulgurantes et ne survivent pas à l'excitation ; autrement dit, des excitations isolées ne produisent pas de contractions durables. Ce fait est d'autant plus remarquable que si l'on se sert de courants labiles, c'est-à-dire d'excitations accumulées, en faisant glisser l'électrode active le long du nerf, on produit des contractions toniques et durables.

Erb résume ainsi ces constatations : « L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs moteurs est, quantitativement, à peu près normale ; elle serait plutôt diminuée qu'augmentée ; les secousses sont normales ; les excitations isolées ne donnent jamais que des contractions courtes, sans durée consécutive ; seules, les excitations accumulées (courant galvanique labile, courant induit) provoquent des contractions toniques, persistantes. »

EXCITABILITÉ DES MUSCLES

L'excitabilité mécanique des muscles est très notablement augmentée ; il suffit de percuter légèrement avec le marteau ou même avec le bout du doigt pour mettre le faisceau musculaire touché en un état de contraction tonique, qui se traduit par la formation d'un sillon assez profond au point percuté ou le long de ce faisceau. Ces contractions ont une durée très appréciable, qui est proportionnelle à l'intensité de l'excitation ; si la percussion est énergique, la masse du muscle peut tout entière entrer en tétanisation et former sur la peau des reliefs très saillants et plus ou moins durs ; la contraction se fait lentement, peut durer de quelques secondes à deux ou trois minutes, et la décontraction s'opère aussi progressive-

ment. De même que les spasmes au début des mouvements volontaires, la durée de cette tétanisation varie d'un muscle à l'autre ; elle est plus longue, par exemple, dans le triceps fémoral que dans le deltoïde, probablement en raison de la différence de volume des muscles. Erb fait remarquer que, chez son premier malade, la contraction idio-musculaire n'était normale que dans un petit nombre de muscles.

Chez le malade de notre obs. I, Baul..., nous avons observé dans le triceps fémoral, pendant la tétanisation consécutive à la percussion énergique, des mouvements ondulatoires très manifestes le long du muscle.

L'excitabilité faradique des muscles est aussi manifestement augmentée. Avec des intensités de courant minima, appliquées sur le muscle, les contractions sont normales, sans persistance ; mais pour provoquer la durée des contractions, la tétanisation, il suffit d'augmenter l'intensité du courant faradique à interruptions rapides ; cette tétanisation peut durer de cinq secondes à deux ou trois minutes, comme chez Baul... Par contre, avec des interruptions lentes, quelque intense que soit le courant, on n'obtient jamais que des contractions courtes, fulgurantes ; si les interruptions sont semi-rapides, après quelques secousses isochrones aux mouvements du trembleur, la tétanisation se produit, puis, au bout d'un certain temps, elle cesse et les contractions reprennent leurs premiers caractères. Nous avons observé ce fait chez le malade de notre obs. I. Nous avons aussi vu se produire, dans ses triceps fémoraux, excités par un courant faradique intense à interruptions rapides et au moyen d'électrodes maintenues à distances fixes, des contractions ondulatoires « semblables à des vagues » agitant toute la masse du muscle, d'une façon incessante et irrégulière et que nous avions déjà constatées après une excitation mécanique violente. Ces ondulations avaient été observées par Erb, chez son troisième malade, par Bernhardt et par Pétrone, ainsi que nous l'avons déjà dit.

L'excitabilité galvanique des muscles paraît également être accrue. Chez les deux premiers malades d'Erb, on obtenait des contractions de fermeture aussi bien au pôle positif qu'au pôle négatif avec des intensités de 1/4, 1/2, 1 et 2 milliampères. Cet accroissement d'excitabilité était attesté par cette circonstance que l'excitation de certains muscles développaient des contractions dans les muscles avoisinants ; il en était de même quand le courant traversait tout un membre.

Au point de vue qualitatif, on n'obtient exclusivement, aux deux pôles, que des contractions de fermeture. Il peut arriver que NFC soit > que PFC, mais le plus souvent on observe NFC = PFC ou même NFC < PFC, ce qui est un des caractères de la Réaction de dégénérescence ; mais, autre caractère de cette réaction, les contractions sont paresseuses, torpides, toniques, surtout à la fermeture par le pôle positif. Avec des courants d'une plus grande intensité, la contraction obtenue à la fermeture persiste plus ou moins longtemps (de 5 à 30 secondes) après l'ouverture du courant, suivant que l'intensité en a été plus ou moins forte, et elle s'atténue progressivement.

Enfin, Erb a noté, à l'excitation des différents muscles (fléchisseurs des doigts, biceps brachial, vaste interne et externe, gastro-cnémien interne, etc.), le phénomène des contractions ondulatoires rythmiques, développées par l'action d'un courant galvanique fixe (stabile). Ce phénomène est surtout facile à mettre en évidence, lorsque l'électrode active est appliquée non pas directement sur le muscle, mais sur son extrémité tendineuse. — Quand alors on emploie un courant suffisamment intense, on voit se produire d'abord une contraction tonique à laquelle succède un mouvement ondulatoire du muscle (une sorte d'agitation) qui se transforme lui-même en un mouvement de vague très-régulier. Ces ondulations, plus ou moins étendues, se succèdent alors avec une régularité remarquable, environ de une à trois par seconde, et

dans une direction déterminée : elles partent du pôle négatif pour aller vers le pôle positif ; si, par exemple, le pôle négatif est appliqué sur la main, les ondulations se propagent le long des fléchisseurs à la surface de l'avant-bras, en remontant, tandis que si c'est le pôle positif qui est appliqué sur la main, les ondulations se propagent de haut en bas, du pli du coude vers le poignet.

Ce phénomène est intéressant à maints égards, entre autres, en ce qu'il confirme la doctrine physiologique suivant laquelle une excitation, au moment de la fermeture et pendant le passage du courant continu, part toujours du pôle négatif ; ces ondulations existent d'ailleurs à l'état normal pendant le passage d'un courant galvanique d'une certaine intensité, le long d'un muscle (et non dans le sens transversal) et constituent le phénomène physiologique désigné sous le nom de phénomène de Porret ; mais il n'est jamais aussi prononcé que dans la maladie de Thomsen.

Résumant les résultats de l'exploration mécanique et électrique des muscles, Erb arrive aux conclusions suivantes :

« L'excitation mécanique, faradique et galvanique des muscles est accrue. Avec le courant galvanique, on n'obtient que des contractions de fermeture, contractions aussi fortes au pôle positif qu'au pôle négatif, contractions torpides, toniques, avec durée consécutive assez longue (excepté quand on emploie des intensités de courant minima ou des excitations faradiques isolées ; dans beaucoup de muscles, des courants faradiques intenses développent des contractions ondulatoires et régulières ; les courants galvaniques fixes (stabiles), développent des ondulations qui se succèdent dans un rythme régulier. »

En mettant en parallèle les résultats fournis par l'exploration des nerfs et des muscles, Erb a fait ressortir les contrastes suivants :

L'excitabilité mécanique des nerfs moteurs est diminuée et celle des muscles est accrue.

L'excitabilité faradique et galvanique des nerfs n'a subi de modifications ni qualitatives, ni quantitatives, celle des muscles est un peu accrue et a subi des modifications qualitatives.

Les secousses développées par l'excitation des nerfs sont courtes, fulgurantes, sans durée consécutive (sauf dans le cas où il y a sommation des excitations); les secousses qui succèdent à l'excitation directe du muscle sont torpides, toniques, avec durée consécutive assez longue (sauf quand on emploie des intensités de courant minima, ou des excitations faradiques isolées).

L'excitation des muscles avec le courant galvanique fixe (électrodes stabiles) donne lieu à des contractions ondulatoires rythmiques.

C'est l'ensemble de ces résultats qu'Erb a proposé de comprendre sous la dénomination commune de *Réaction myotonique*, par analogie avec le trouble myotonique dans les mouvements volontaires, qui constitue le caractère clinique par excellence de la maladie de Thomsen. Cette réaction myotonique, de même que le trouble du même nom, s'observe dans presque tous les muscles volontaires. Chez les sujets affectés de la maladie de Thomsen, elle est surtout facile à mettre en évidence aux membres dans les vaste externe et interne, les gastro-cnémiens, dans les extenseurs et fléchisseurs des doigts à l'avant-bras, dans le biceps, triceps et deltoïde, dans les petits muscles des mains.

Il ne semble pas que la répétition des contractions volontaires ait une influeuce quelconque sur cette réaction myotonique; mais il n'en est plus de même des explorations électriques prolongées, ainsi que le prouvent les observations de Fischer et de Pitres et Dallidet.

Ce qui se dégage de ces résultats de l'exploration objective, c'est l'existence d'une forme spéciale de contraction des mus-

cles, qui se caractérise par la torpidité, le *tonisme* et la durée consécutive, caractères qu'on met surtout en évidence en excitant directement la substance musculaire, et qui est en rapport avec une structure particulière de la substance contractile des muscles striés. S'agit-il d'une modification histologique ou chimique de cette structure? L'anatomie pathologique a révélé qu'il existe dans la maladie de Thomsen des altérations histologiques des muscles qui, selon toute vraisemblance, jouent un grand rôle dans la genèse de cette forme particulière de contraction.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Jusqu'en 1885, date du premier travail dans lequel Erb a relaté les constatations qu'il avait faites sur un fragment de biceps brachial excisé chez un individu atteint de la maladie de Thomsen, les examens histologiques n'avaient donné que des résultats négatifs. Ponfick avait examiné un fragment de muscle enlevé à un des fils du Dr Thomsen, et n'avait absolument rien trouvé d'anormal ; même résultat négatif chez le malade de Pétrone, chez ceux de Bernhardt (des fragments de muscle dans ce cas avaient été examinés par Jacusiel et Grawitz), de Rieder et de Knud-Pontoppidan. A peine Ponfick signalait-il une certaine augmentation de volume des faisceaux primitifs et Rieder une situation longitudinale plus accentuée qu'à l'état normal ; ce dernier auteur avait examiné les terminaisons nerveuses intra-musculaires et les avait trouvées normales.

On avait donc absolument méconnu les lésions musculaires jusqu'à l'année 1885, époque à laquelle Erb fit, au congrès des Neurologistes allemands, tenu à Bade, une communication dans laquelle il rendait compte de ses recherches sur la maladie de Thomsen, recherches qui avaient porté sur l'excitabilité mécanique et électrique des nerfs et des muscles et sur les lésions anatomiques des muscles. Dans sa monographie, publiée l'année suivante, il donnait un exposé détaillé des altérations qu'il avait découvertes. C'est donc à lui que nous devons les premiers renseignements précis relatifs à l'état

anatomique des muscles dans la maladie de Thomsen, et les recherches dans cette voie, depuis 4 ans, par différents auteurs n'ont fait autre chose que confirmer les données d'Erb.

Le professeur de Heidelberg a fait exciser deux fragments du tiers inférieur du biceps brachial gauche, chez son premier sujet affecté de la maladie en question. Les fragments excisés, du volume d'uu haricot, étaient d'un rouge-brun foncé, et se contractaient énergiquement quand on les sectionnait ou qu'on les percutait.

L'examen microscopique des fragments frais n'a fourni que des renseignements de peu d'importance : les fibres musculaires étaient un peu larges, d'une situation bien accusée, ne laissant pas voir de noyaux bien nets.

Un des fragments a été déposé dans l'alcool, l'autre dans le liquide de Muller. Après durcissement suffisant et inclusion dans la celloïdine, Erb fit des coupes longitudinales et transversales, qui furent colorées les unes avec du carmin d'alun, les autres avec de l'hématoxiline, puis montrées au baume de Canada. Les préparations provenant des fragments durcis dans l'alcool furent impropres aux recherches; par contre, les préparations provenant de l'autre fragment étaient des mieux conditionnées.

Comme préparations de contrôle, Erb a utilisé des pièces provenant du biceps d'un homme de 25 ans, mort d'une méningite tuberculeuse, après une très courte période fébrile, et dont les muscles n'avaient pas subi d'amaigrissement prononcé, ainsi que des pièces provenant du biceps d'un maçon âgé de 17 ans et qui s'était tué en tombant d'un échafaudage.

A première vue, les coupes provenant du malade atteint de la maladie de Thomsen, laissaient voir des altérations bien tranchées, dont voici la description détaillée.

Sur des *coupes transversales*, ce qui frappait d'abord, c'était une énorme hypertrophie des fibres musculaires; en les examinant par comparaison avec des fibres provenant des sujets

de contrôle, on était amené à se demander si l'on n'était pas victime d'une erreur, si l'on n'avait point affaire à un grossissement plus fort, tandis que dans l'étendue du champ du microscope, on ne découvrait que 4 ou 6 fibres musculaires, à l'examen des préparations provenant du sujet affecté de la maladie de Thomsen, sur les préparations de muscles sains, on comptait jusqu'à 10 et 12 fibres normales.

La largeur des fibres hypertrophiées oscillait entre 24 et 180 μ; sur 100 fibres dont la mensuration a été prise d'une façon spéciale, plus de la moitié, c'est-à-dire 56 pour 100 avaient une épaisseur supérieure à 80 μ.

Ces premières recherches d'Erb démontraient donc que, dans la maladie de Thomsen, les fibres musculaires sont frappées d'une hypertrophie considérable, leur épaisseur étant devenue de 2 à 4 fois plus considérable qu'à l'état normal. C'est au point qu'à l'œil nu on pouvait distinguer les faisceaux primitifs comme si on les examinait avec un fort grossissement.

Autre particularité, la forme de ces fibres hypertrophiées était bien différente de ce quelle est à l'état normal : les fibres étaient plus arrondies, en partie cylindriques, avec angles émoussés; les surfaces de section ne présentaient pas cet aspect polygonal, qui résulte de la compression réciproque des fibres contiguës.

On constatait de plus certaines anomalies de la structure même des fibres, dont le contour était moins net, granuleux vers le bord et la surface de section beaucoup plus homogène, à granulations fines, avec de petites fentes, et sans le moindre indice de striation et de cet état moiré qu'on constate sur les sections transversales des fibres musculaires normales.

Mals l'anomalie la plus importante consistait dans une multiplication considérable des noyaux sarcolemmatiques. Chaque fibre était pourvue sur tout son périmètre d'un nombre considérable de noyaux, dont la forme communiquait à la surface

des coupes colorées un aspect très agréable à l'œil. Dans le champ du microscope, on constatait jusqu'à douze de ces noyaux et jamais moins de trois. La moyenne fournie par 100 numérations a été de 6,5 noyaux par fibres, tandis qu'à l'état normal celles ci n'en ont en général que de un à trois.

En somme, les altérations principales portent sur la fibre musculaire elle-même ; il semble toutefois que le tissu interstitiel ne soit pas tout à fait indemne, qu'il soit le siège d'une légère néoplasie ; les travées conjonctives qui séparent les différentes fibres musculaires apparaissent épaissies et surtout celles qui séparent les faisceaux secondaires et tertiaires. De plus, il semblait que ces travées étaient constituées par une substance molle, granuleuse, englobant les fibrilles conjonctives. L'examen des faisceaux n'a rien fait découvrir d'anormal.

Sur des *coupes longitudinales*, les résultats fournis par l'examen histologique ont confirmé ceux de l'examen des coupes transversales : Les fibres ne présentaient pas un trajet régulier et rectiligne, elles étaient comme étranglées et incurvées en certains points, avec des bords irréguliers, boursouflés. Il semblait qu'au lieu de suivre un trajet parallèle, les fibres s'entrecroisaient suivant des trajets irréguliers. Le tissu conjonctif interstitiel avait subi un accroissement manifeste et s'entrecroisait dans toutes les directions avec les fibres musculaires. De tout cela, il résultait que les sections longitudinales des faisceaux musculaires ne présentaient pas ce bel aspect régulier qu'on leur trouve à l'état normal. Les fibres musculaires apparaissaient fortement épaissies. La multiplication des noyaux se voyait d'une façon très nette. Les vaisseaux étaient à l'état normal. Enfin les fibres ne présentaient pas cet état de vacuolisation qu'Erb a constaté chez deux autres malades et dont nous parlerons plus loin.

Le premier de ces deux cas est celui qui a été publié par Fischer. Les recherches histologiques auxquelles il a donné lieu ont confirmé sur les points essentiels les résultats que

nous venons de transcrire, d'après Erb. Ils ont fait constater, en outre, l'existence de vacuoles tout à fait spéciales sur certaines fibres musculaires. « Sur des sections transversales, on découvrait, sur l'examen de telle fibre, une lacune arrondie, plus ou moins grande, à siège le plus souvent excentrique, limitée par un contour fin, mais bien dessiné. Cette lacune tantôt ne contenait rien, tantôt contenait une masse homogène finement grauuleuse, séparée du contour par un intervalle, enveloppée le plus souvent par une sorte de membrane rougeâtre, irrégulière, déchiquetée, comme coagulée, ressemblant à un coaguleux traversé par de petites vacuoles. » Sur des coupes longitudinales, ces vacuoles apparaissaient comme des excavations logées dans l'épaisseur des fibres musculaires, excavations assez courtes, elliptiques ou ovulaires, limitées par un contour bien net, comme s'il s'agissait d'une membrane fine contenant une masse finement granuleuse ou des coagulums membraniformes séparés de la parois par une couche pâle et homogène.

Cette formation de vacuoles, limitée à un petit nombre de fibres ne paraît pas à Erb avoir une signification pathogénique bien grande, car elle faisait défaut dans le cas relaté plus haut et elle s'observe dans d'autres maladies que dans la maladie de Thomsen, entre autres, d'après Erb, dans la dystrophie musculaire progressive.

so mme, il ressort des constatation d'Erb que les lésions caractéristiques de la maladie de Thomsen affectent exclusivement les muscles et d'une façon dominante, l'élément propre de ces organes, la fibre musculaire, le tissu interstitiel n'est touché que dans une mesure très faible. Ces lésions consistent dans une prolifération exubérante des noyaux sarcolemmatiques et dans des altérations de la structure fine des fibres musculaires.

Depuis la publication du mémoire d'Erb, plusieurs auteurs ont histologiquement examiné des muscles enlevés à des indi-

vidus atteints de la maladie de Thomsen ; entre autres Jacoby qui a trouvé que les fibres musculaires avaient un diamètre deux fois supérieur à la normale, une augmentation du périmysium interne et du nombre des noyaux et des sarcous éléments qui étaient plus petits qu'à l'état normal. Nearonow a aussi constaté que les fibres étaient augmentées de diamètre, n'étaient pas aussi homogènes qu'à l'état normal, que leur situation transversale était peu marquée, leurs contours irréguliers et les noyaux augmentés en nombre. Récemment, le même auteur a examiné des fragments de muscles pris sur un autre sujet et est arrivé aux mêmes résultats. Martius et Hansemann, Hale White, Fischer ont décrit les mêmes altérations qu'Erb : Striation mal dessinée, contours des fibres peu nets, augmentation du nombre des noyaux et du diamètre des fibres, pas d'hyperplasie du tissu conjonctif. Aucun de ces auteurs n'a trouvé de vacuoles, de sorte que jusqu'ici, sur tous les examens de muscles de sujets atteints de maladie de Thomsen, Erb est le seul qui ait trouvé des vacuoles et encore n'existaient-elles que dans les muscles de deux de ses malades. Aussi n'y attachait-il qu'une faible importance. Les examens que nous avons pratiqués nous ont démontré qu'elles sont bien une lésion de la maladie de Thomsen.

On n'a pas eu encore occasion de pratiquer d'autopsie de sujet atteint de maladie de Thomsen ; les muscles examinés ont toujours été enlevés sur le vivant, sauf dans un cas d'Erb. Le professeur de Heidelberg, voulant faire des préparations de muscle normal pour comparer avec elles les pièces provenant de myotoniques, prépara des fragments musculaires pris sur un individu, Muller, qui avait succombé après une laparotomie et qui était atteint d'un cancer abdominal. L'examen histologique lui révéla la présence, dans ces muscles, des altérations qui existaient dans ceux provenant de myotoniques ; il put ainsi faire un diagnostic *post mortem*, et les renseignements recueillis auprès des membres de la famille de Muller

permirent de contrôler l'exactitude du diagnostic, mais l'autopsie ne put être pratiquée. Les données relatives à l'état du système nerveux dans la maladie de Thomsen sont nulles, mais on peut prévoir qu'il n'est le siège d'aucune lésion anatomiques. Les vaisseaux intra-musculaires ont toujours été normaux. Nous devons citer pourtant les recherches récentes de Babès et Marinesco qui ont trouvé l'hyperplasie des plaques terminales intra musculaires dans cette maladie. Ce fait ne nous parait pas avoir une grande signification étant donnés les liens étroits qui existent entre la fibre musculaire et les plaques terminales, on concevrait difficilement que les plaques puissent rester intactes dans le cas d'altérations anciennes des fibres.

Nous avons, sur les conseils et sous la direction de notre excellent maître, M. Raymond, et avec la collaboration de notre ami, M. Onanoff, entrepris des recherches sur les altérations musculaires dans la maladie de Thomsen et elles nous ont donné des résultats un peu différents de ceux des autres auteurs.

Nous avons excisé à notre premier malade, Baul..., un fragment du muscle vaste externe de la cuisse droite. A cet effet, après injection sous-cutanée de chlorhydrate de cocaïne, nous avons fait une incision longitudinale qui a à peine été perçue par le malade. Après avoir constaté la faible épaisseur de la peau et du tissu cellulaire, nous avons avec le bistouri excisé un fragment du muscle du volume d'un haricot. A peine le bistouri avait-il touché le muscle que celui-ci entrait en contraction ; celle-ci a persisté environ trois minutes après l'opération et a amené une vive douleur à la place du fragment enlevé. Puis, après lavage antiseptique, la plaie a été recousue ; la cicatrisation a été très rapide ; les premiers jours, les contractions spasmodiques du muscle blessé ont été douloureuses et plus fréquentes, mais en moins de huit jours, la cicatrisation était presque complète et toute douleur avait cessé.

Le fragment enlevé a été plongé dans la liqueur de Muller dans lequel il a été laissé deux jours, puis il a été divisé en plusieurs parties dont l'une nous a servi à étudier les fibres musculaires dans le sens longitudinal et les autres nous ont servi à faire des coupes transversales.

Pour l'examen des fibres dans le sens longitudinal, nous avons procédé par dissociation, lavage à l'eau et deshydratation par l'alcool.

Sur des préparations colorées au carmin lithiné et montées sur Baume du Canada, ce qui frappe au premier abord, c'est le nombre considérable des noyaux que l'on voit en une même fibre musculaire, dont les uns sont rangés en chapelet, très rapprochés et si unis pour la plupart qu'ils forment une colonne continue, sans vide intermédiaire ; c'est le relief seul de chaque noyau qui permet de les distinguer ; nous en avons compté jusqu'à douze ainsi contigus ; d'autres sont épars. Au lieu d'être tous dirigés dans le sens longitudinal, comme dans la fibre normale, la plupart sont dans le sens transversal ; en faisant varier la vis micrométrique, on s'aperçoit qu'un grand nombre de ces noyaux sont situés à l'intérieur de la fibre musculaire et sous le sarcolemme, tandis que d'autres se trouvent sur le sarcolemme et ces derniers donnent aux bords de la fibre cet aspect crénelé décrit par Erb. Les noyaux ne paraissent pas, en général, augmentés de volume. Ils ne sont pas en contact intime avec la substance musculaire propre, ils sont entourés par une zone claire, transparente, assez épaisse et non colorée, de protoplasma. Ce protoplasma forme des traînées se propageant dans le sens longitudinal d'un noyau à un autre, s'élargit autour des noyaux en les englobant, puis s'effile, ce qui donne à ces traînées un aspect fusiforme.

Les bords des fibres sont irréguliers, avec des dépressions et des boursouflures causées, suivant toute vraisemblance, par la contraction musculaire soit pendant, soit après l'excision du fragment qui a servi à faire les préparations.

Les fibres musculaires paraissent avoir un diamètre supérieur à la normale.

La figure 1, dessinée à la chambre claire sur une de nos préparations, montre bien cet aspect de la fibre musculaire, avec ses noyaux.

Fig. 1.

D'autres fibres préparées par dissociation et colorées par l'éosine n'ont pas leurs noyaux apparents (à cause de la coloration insuffisante), on y distingue d'une façon très nette la striation transversale, et surtout les stries longitudinales qui sont très accusées. Mais, fait plus important, on voit dans un assez grand nombre de fibres de ces vacuoles décrites par Erb qui les avait constatées dans un seul cas. Ces vacuoles ne se trouvent pas, en général, situées au centre de la fibre, mais entre le centre et la périphérie, elles sont ovoïdes, leur grand axe dirigé dans le sens longitudinal ; leur forme n'est pas absolument la même pour toutes : les unes sont un peu plus allongées, à bords plus irréguliers.

Les figures 2 et 3 représentent deux fibres musculaires creusées chacune d'une vacuole.

Erb a constaté dans l'intérieur de ces vacuoles une membrane rougeâtre, irrégulière, déchiquetée; mais dans une série de préparations nous n'avons pas trouvé de membrane pareille, tandis que nous l'avons constatée dans d'autres. Or, on ne voit pas de membrane dans les coupes régulièrement longitudinales; ce qui, dans certaines préparations, en donne l'apparence, c'est que la coupe n'étant pas exactement pratiquée suivant le

Fig. 2.

Fig. 3.

sens de la fibre, mais dans un sens légèrement oblique, la paroi de la vacuole, vue par profil, semble plus épaisse et simule une membrane. Ce qui a pu encore donner à Erb le change et faire croire à l'existence de membranes, ce sont des détritus de fibres musculaires en forme de lames (sur la coupe longitudinale) que l'on voit en certains endroits, qui se colorent, et se continuent avec la fibre musculaire à l'extérieur de la vacuole; avec un fort grossissement on constate nettement le champ de Cohnheim dans ces lames musculaires; ces détritus se colorent par l'éosine un peu moins que la fibre musculaire, mais la coloration s'accentue dans les points rapprochés de la fibre dont elles sont la prolongation. Entre ces lames et le corps de la fibre musculaire est une substance claire, légèrement granuleuse, non colorée par l'éosine et creusée de petits vides. Cette substance ne remplit pas complètement la vacuole, elle laisse des espaces vides, tantôt autour d'elle, tan-

tôt sur l'un des côtés ; tantôt elle occupe la plus grande partie de la vacuole, tantôt elle est peu abondante, la vacuole étant vide aux trois quarts.

On pourrait objecter que ces vacuoles résultent d'une désagrégation de la fibre par les aiguilles à dissociation ; mais leur forme est bien particulière et tout à fait différente des altérations artificielles qui consistent dans l'écartement des fibrilles et dans leur déchirure, altérations avec lesquelles il n'est pas possible de les confondre. De plus, en faisant varier la vis micrométrique du microscope, on aperçoit par transparence alternativement les stries longitudinales en dessous des vacuoles et les stries longitudinales en dessus, preuve que ces vacuoles sont bien situées au dessous du sarcolemme, à l'intérieur de la fibre musculaire.

Sur les fibres dissociées et colorées à l'éosine, les stries longitudinales sont encore plus apparentes que sur les préparations colorées au carmin lithiné.

Sur des *coupes longitudinales*, le trajet des fibres n'est pas rectiligne, il est en zigzags en quelques points de leur longueur, et cette forme est due à ce que certaines fibres sont atrophiées, désagrégées, non dans toute leur longueur, mais seulement en certains points de leur parcours ; il résulte de la compression réciproque exercée par les fibres, qu'aux points où l'une est atrophiée, ou plutôt désagrégée, les fibres contigues se recourbent, pour occuper l'espace laissé vide, et à la place des parties de fibres détruites on voit un nombre très considérable de noyaux.

La largeur des fibres paraît augmentée, surtout en certains endroits, au voisinage des espaces laissés vides par la désagrégation des fibres voisines ; là elle atteint jusqu'à 165 μ ; les fibres les plus étroites ont 55 μ.

Coupes transversales. — Après durcissement des fragments de muscles dans la liqueur de Muller, puis dans l'alcool et inclusion dans la colloïdine, nous avons fait des coupes trans-

versales dont les unes ont été colorées au carmin lithiné, d'autres à l'éosine, d'autres enfin au brun de Bismarck.

Sur les préparations colorées par le carmin lithiné, deux choses frappent au premier abord : le diamètre et la forme des fibres musculaires, et l'abondance des noyaux.

Ainsi que l'avait décrit Erb, les fibres musculaires ont perdu leur forme polygonale, elles sont arrondies ; en grande partie elles sont allongées dans l'un de leurs diamètres et légèrement ovoïdes.

Leur diamètre est en général deux fois supérieur à celui de la fibre normale, mais toutes n'ont pas le même volume sur la coupe ; certaines sont très larges, d'autres sont moins volumineuses, mais pourtant leur mensuration l'emporte de beaucoup sur celle des fibres saines.

Entre les fibres les plus épaisses, on en voit de très petites, atrophiées et d'un diamètre de dix fois environ au dessous de la normale ; autour de chacune de ces petites fibres, les fibres voisines se sont étendues, sont saillantes vers l'espace laissé vide ; aussi est-ce autour de ces petites fibres que sont les fibres les plus épaisses, nous avons fait représenter, d'après nos préparations, cet aspect des différentes fibres, dans les figures 4, 5, 6.

Pour nous rendre un compte exact du volume des fibres, nous en avons procédé à leur mensuration par le micro-millimètre. Dans un même champ de microscope, on voit de grosses fibres ovoïdes qui ont 150 μ dans leur plus grand diamètre, 110 μ dans leur plus petit diamètre. Les plus petites fibres (nous ne parlons pas des fibres désagrégées ou atrophiées, mais de celles qui paraissent intactes), ont 70 μ dans tous leurs diamètres, mais ces fibres, relativement petites, sont rares, le plus grand nombre a de 110 à 150 μ, tandis que le diamètre des fibres d'un muscle pris sur un individu sain est en moyenne de 50 μ et n'excède pas 80 μ. Quant à la différence de volume qui existe entre la fibre prise sur le vivant avec celle prise sur

le mort, elle ne doit pas entrer en ligne de compte, elle est minime, car sur les préparations faites avec un muscle pris sur le vivant, on aperçoit, dans un champ du microscope, dix fibres; quand le muscle a été pris sur le cadavre, on voit quatorze fibres environ, la différence n'en est pas comparable avec celle qui existe entre la fibre saine et la fibre musculaire d'un sujet atteint de maladie de Thomsen.

Sur la coupe transversale, les noyaux paraissent encore bien plus nombreux que sur les coupes longitudinales, on en voit sur toutes les parties de la préparation et en grande abondance, tant à l'intérieur de la fibre que sur le sarcolemme.

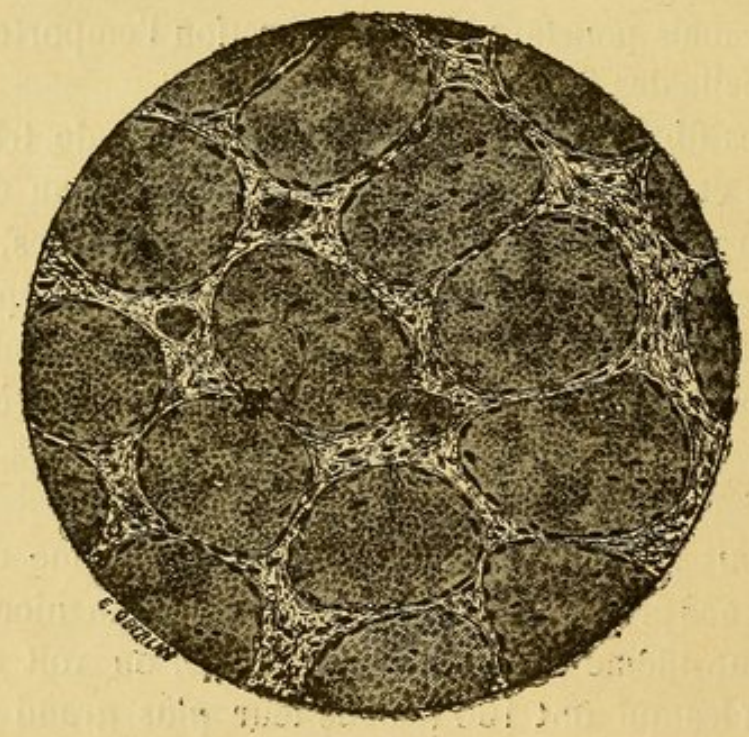

Fig. 4.

Ces noyaux sont entourés d'une gaîne transparente, non colorée, de protoplasma, dont les traînées fusiformes (renflées autour des noyaux, effiles vers leurs pôles) vont d'un noyau à un autre; une même traînée de protoplasma englobe ainsi successivement plusieurs noyaux, et le même renflement entoure, en certains endroits, deux et trois noyaux.

Certaines fibres sont divisées, tantôt sur tout le diamètre tantôt sur une partie (fig. 4). Les deux moitiés de ces fibres sont entourées par une enveloppe commune de sarcolemme qui ne pénètre pas dans l'espace compris entre elles; cet espace, étroit au milieu de la fibre, est élargi vers le bord et occupé par un, deux ou trois noyaux entourés et réunis par la même substance transparente protoplasmique; c'est cette substance qui, en réalité, sépare les deux parties de la fibre. Cette ligne de division, cette traînée de substance claire est curviligne; elle paraît provenir de la réunion de plusieurs masses de protoplasma entourant les noyaux ; dans toutes les fibres où cette division existe, elle paraît marcher de la périphérie vers le centre, car nous n'avons pas vu sur nos préparations de ligne de division aussi nette se dirigeant du centre à la périphérie et les bords n'ayant pas encore été atteints.

Quant au nombre des noyaux, il est considérable; la fig. 4, dessinée à la chambre claire, montre l'aspect donné par leur multiplication. Leur nombre est plus considérable à la périphérie, au-dessous du sarcolemme, mais au lieu d'être au nombre de deux ou trois à l'intérieur de la fibre, comme à l'état normal, on en compte jusqu'à vingt-deux. Nous nous sommes appliqué à faire la numération de ces noyaux contenus soit dans l'intérieur de la fibre, soit immédiatement au-dessous du sarcolemme, et elle nous a donné les résultats suivants: Nous avons fait d'abord cette numération dans 60 fibres et nous avons compté à leur intérieur un total de 248 noyaux, soit en moyenne 4 noyaux par fibre; tandis que certaines fibres en contiennent jusqu'à 22 à leur intérieur, ils font défaut dans quelques-unes, sur la surface de coupe.

Les noyaux placés en contact avec le sarcolemme, directement au dessous de lui sont encore plus nombreux qu'à l'intérieur de la fibre; nous avons compté ces noyaux du sarcolemme dans 50 fibres et nous avons eu un total de 555 noyaux, soit environ 10,5 par fibre.

Sur les coupes colorées à l'éosine, les noyaux ne sont pas apparents, mais on voit très distinctement. sur certaines fibres peu colorées surtout, le champ de Cohnheim très accentué.

On aperçoit sur quelques préparations une vacuole située à l'intérieur d'une fibre et coupée transversalement ; cette vacuole (fig. 5.) est bien délimitée sur une partie de son pourtour ; mais dans une autre partie, la substance musculaire fait saillie à l'intérieur, est de moins en moins colorée en se rapprochant du centre de la vacuole, celle-ci en ses autres points contient une substance non colorée, légèrement granuleuse.

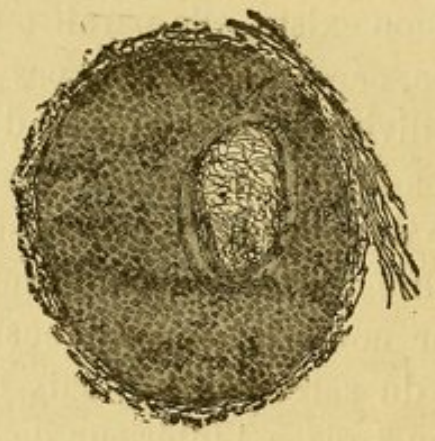

Fig. 5.

Sur quelques-unes de nos préparations, les fibres musculaires, à part l'augmentation de diamètre, paraissent intactes, sans perte de substance, mais sur d'autres points, on voit des fibres érodées, désagrégées sur une partie de la périphérie. Quelques fibres sont comme déchirées sur la coupe transversale ; elles sont creusées d'une érosion étroite, à bords irréguliers, qui pénètre à leur intérieur et les divise. Dans certaines fibres, la division n'est pas complète, les deux parties restant réunies par un isthme plus ou moins large; dans d'autres, la division est complète.

Le plus grand nombre de ces fibres sont séparées non en leur centre, mais tout à fait vers la périphérie ; une lame mince de substance musculaire se détache de la fibre et l'espace com-

pris entre elles est rempli par une substance transparente protopasmique se colorant par le brun de Bismarck. Sur les fibres les moins érodées, on voit, entre le sarcolemme et la substance musculaire, des traînées transparentes qui font hernie à travers cette substance. Dans les préparations colorées au carmin lithiné, ces traînées claires, homogènes, finement granuleuses, renferment des noyaux accolés, d'un côté au sarcolemme, de l'autre à la fibre musculaire érodée.

Vers ce bord érodé, irrégulier, de la substance musculaire, et moins coloré, se voit, d'une façon très accentuée, le champ de Cohnheim.

Dans un stade plus avancé de la désagrégation, la substance claire, légèrement granuleuse, pénètre à travers les fibres et en décolle complètement une lame mince. Dans certaine fibres, cette substance pénètre à leur intérieur en différents endroits et leur donne un aspect déchiqueté.

Les lames séparés du corps de la fibre se trouvent plongées dans une substance molle pleine de fines granulations, se colorant très mal par le carmin, se colorant un peu mieux par l'éosine et fortement par le brun de Bismarck (protoplasma) ; sur ces lames, le réseau à mailles polygonales qui forme le champ de Cohnheim est très accusé. Sur les préparations colorées à l'éosine, les fibrilles sont séparées les unes des autres par une substance claire et homogène ; par la coloration au brun de Bismarck cette substance qui sépare les fibrilles se colore en brun foncé.

Certaines fibres ont presque disparu, et à leur place on voit la substance granuleuse qui émet des prolongements entre les fibres voisines et qui contient des groupes de gros noyaux.

Les faisceaux primitifs ne sont pas serrés les uns contre les autres ; ils sont à une certaine distance, mais pourtant le tissu conjonctif interstitiel ne paraît pas augmenté de volume d'une façon appréciable ; les traînées conjonctives paraissent à peu près normales ; mais entre elles et les fibres musculaires, on

voit des espaces vides entourant la fibre, vides qui proviennent probablement de la rétraction de cette dernière sous l'influence du durcissement. Le tissu conjonctif paraît légèrement hyperplasié entre les faisceaux secondaires, mais non entre les faisceaux primitifs.

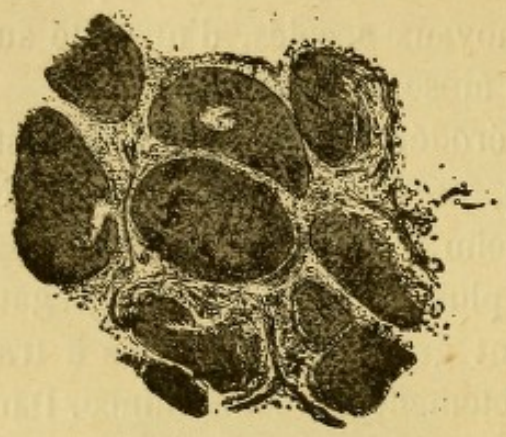

Fig. 6.

Autour des fibres atrophiées, entre elles et les fibres à grand diamètre, les espaces interfasciculaires (entre les fibres musculaires) sont beaucoup plus grands qu'à l'état normal, malgré la saillie circulaire des grosses fibres ; ce n'est pas le tissu conjonctif qui occupe ces espaces, on y voit peu de traînées conjonctives, mais seulement une substance peu colorée, semblable à celle qui se trouve à l'intérieur des vacuoles ; elle n'est pas dissoute non plus par l'éther ni la potasse caustique, elle se colore par le brun de Bismarck, réactions qui démontrent sa nature albuminoïde, protoplasmique.

Les vaisseaux nous ont paru sains. Nous n'avons pu étudier les ramifications nerveuses intra-musculaires ni les plaques terminales.

Si nous résumons les résultats que nous a fournis l'examen histologique d'un muscle de notre sujet atteint de la Maladie de Thomsen, nous voyons que ce muscle diffère du muscle normal : 1° par l'augmentation de volume des fibres musculaires ;

2° Par l'augmentation du nombre des noyaux ;

3° Par l'hypertrophie du protoplasma non différencié, amenant comme conséquence la dégénérescence, l'atrophie de la substance contractile.

La multiplication du protoplasma peut débuter par le centre de la fibre, et déterminer la formation de vacuoles, ou par des traînées protoplasmiques divisant la fibre musculaire ; elle peut encore, et c'est le cas le plus commun, débutant par la périphérie, désagréger peu à peu et détruire presque complètement la substance contractile. La formation des vacuoles est rare, plus souvent la dégénérescence musculaire part de la périphérie de la fibre, pour cette raison que le protoplasma non différencié et les noyaux sont, à l'état normal, plus abondants à la périphérie, sous le sarcolemme, qu'au centre. De plus, l'existence des vacuoles dépend non seulement de la marche du processus, mais aussi du muscle examiné, certains muscles chez l'homme contenant à l'intérieur des fibres moins de tissu non différencié que certains autres (Grutzner). Aussi comprend-on l'absence de vacuoles dans les préparations de muscles examinées par la plupart des auteurs.

La désintégration commence dans certaines fibres par l'allongement des zônes du protoplasma entourant les noyaux, zônes fusiformes au début, qui arrivent à se réunir, séparent la fibre et en désorganisent peu à peu la substance contractile ; le plus souvent cette séparation se produit vers la périphérie ; une lame mince de substance musculaire est d'abord détachée, puis le protoplasma et les noyaux dont le rôle physiologique est de servir à la nutrition, à la régénération de la substance musculaire (des fibrilles), augmentant, cette nutrition est déviée de son évolution normale, la substance embryonnaire l'emporte sur la substance contractile différenciée, qui dégénère progressivement et laisse à sa place un amas de débris à fines granulations, amas constitué en grande partie par du protoplasma. Il y a atrophie musculaire lorsque la plus grande partie

des fibres a subi ce travail de dégénérescence ; dans la Maladie de Thomsen, cette atrophie est rare, car à côté des fibres désagrégées, d'autres fibres s'hypertrophient en venant, par le fait de leur compression réciproque, s'étendre dans l'espace qui était auparavant occupé par les fibres dégénérées.

Cette désintégration de la substance musculaire ne s'opère pas sur toute la longueur de la fibre, comme dans les atrophies musculaires proprement dites, mais seulement en quelques points et dans le sens transversal, probablement parce que, à l'état normal, le protoplasma non différencié et les noyaux sont plus abondants en certains endroits. Contrairement aussi à ce qui a lieu dans les atrophies musculaires, la gaine sarcolemmatique ne s'affaisse pas, elle reste remplie de l'amas granuleux composé par les débris des fibrilles et par le protoplasma, et elle contient des noyaux déformés beaucoup plus nombreux et plus gros.

Dans les fibres en voie de désintégration, le ciment protoplasmique qui sépare les fibrilles prend part à l'hyperplasie, car les fibrilles sont beaucoup plus apparentes et les espaces compris entre elles paraissent élargis, ce qui rend très accusé l'aspect moiré qui constitue le champ de Cohnheim.

De tout cela, il résulte, ainsi que l'avait entrevu Erb, que, dans la Maladie de Thomsen, existe une hypertrophie de la substance non différenciée (protoplasma et noyaux) et une atrophie des fibres musculaires. Le tissu conjonctif interstitiel paraît ne jouer aucun rôle dans ces altérations, car il est à peine légèrement hyperplasié entre les faisceaux secondaires. Ces altérations dépendent d'une persistance de la forme embryonnaire de la fibre musculaire, forme qui tend à s'accentuer de plus en plus.

DIAGNOSTIC

Lorsque la maladie de Thomsen existe sans mélange d'aucune autre affection, les contractions toniques non douloureuses *au début* des mouvements volontaires, et dans le plus grand nombre des cas, le développement exagéré du système musculaire, les modifications si nettes de l'excitabilité mécanique des muscles ne permettront de la confondre avec aucune autre affection ; et si le moindre doute subsiste sur le diagnostic, la présence ou l'absence de la réaction myotonique d'Erb révélera s'il s'agit ou non de la maladie de Thomsen. On peut dire que les réactions particulières du muscle à l'excitation mécanique, et aux courants faradique et galvanique sont pathognomoniques, étant donné qu'on ne les a encore constatées dans aucune autre affection. Toutes les fois que l'on se trouvera en face d'un malade dont les premiers mouvements sont difficiles, provoquent des spasmes toniques des muscles mis en jeu, surtout lorsque les renseignements recueillis signalent l'existence de pareils troubles chez d'autres membres de la famille, lorsque le sujet présente des troubles psychiques mêmes légers, une diminution des forces, on devra toujours penser à la maladie de Thomsen. Mais il ne faut pas limiter à ces constatations les bases du diagnostic, il faudra, au moyen du marteau percuteur, du courant faradique et du courant galvanique chercher les réactions des nerfs moteurs et surtout des muscles à ces différents agents ; il faudra se rappeler que, dans la maladie de Thomsen, l'ex-

citabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs n'est jamais augmentée, qu'elle est plutôt affaiblie, tandis que la percussion des muscles provoque dans les uns le soulèvement, la contraction tétanique de toute la masse musculaire, et que dans d'autres la tétanisation ne se produit que dans les faisceaux percutés, en déterminant une dépression très manifeste à leur niveau. On se rappellera encore que dans cette maladie, l'excitabilité galvanique des muscles est aussi accrue, que les contractions des muscles par le courant galganique sont lentes, torpides, et ne se produisent jamais qu'à la fermeture du courant, que PFC est égale sinon supérieure à NFC. On cherchera enfin, au moyen d'un courant plus intense, à provoquer ces contractions ondulatoires qui, pendant la galvanisation, parcourent le muscle en suivant la direction du courant. Nous avons suffisamment développé, dans un chapitre précédent, la téchnique de l'exploration électrique et les caractères de la Réaction myotonique pour ne pas nous étendre plus longuement ici sur cette question. Toutes les fois que l'on aura constaté chez un sujet l'existence de ces divers caractères de la contractilité musculaire, on sera absolument certain d'être en face d'un cas de maladie de Thomsen, tandis que l'idée de cette affection devra être écartée, si la réaction myotonique fait défaut.

Les maladies avec lesquelles on pourrait être exposé à confondre la maladie de Thomsen sont : la paralysie pseudo-hypertrophique, la tétanie, l'hystérie avec diathèse de contracture, la neurasthénie, l'hypertrophie musculaire vraie, la paralysie spinale spasmodique ou tabes spasmodique, la paramyotonie congénitale d'Eubenburg, la claudication ou paraplégie intermittente d'origine vasculaire.

La paralysie pseudo-hypertrophique affecte avec la maladie de Thomsen un certain nombre de points de ressemblance, surtout dans les cas où l'on constate une déviation de la colonne vertébrale (lordose) et un développement exagéré des

mollets ou d'autres masses musculaires. Ces deux affections sont héréditaires, familiales, débutent dans l'enfance ; elles provoquent toutes deux des troubles de la marche et, dans la majeure partie des cas, une diminution des forces. Mais pour qui connaît bien les caractères de la maladie de Thomsen, l'erreur n'est pas possible. En effet, la démarche du pseudo-hypertrophique est bien différente de celle du myotonique ; dans le premier cas, il n'y a pas de spasmes ; ce qui domine, c'est la faiblesse, la parésie motrice ; le malade se dandine, d'autrefois traîne les pieds en marchant, les membres inférieurs lui paraissant extrêmement lourds ; lorsqu'il est couché par terre, il lui est, comme au myotonique, difficile de se relever sans aide, mais il a une façon particulière de se mettre debout, il grimpe après ses jambes. Où la distinction entre les deux affections est le plus nette, c'est dans l'exploration mécanique et électrique des muscles. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des muscles est normale, diminuée, ou même éteinte et on n'observe jamais de contractions durables, ni ces ondulations rythmiques dont il a été suffisamment question plus haut.

Il est pourtant des cas dans lesquels le diagnostic entre les deux affections offre plus de difficultés, et nous avons été appelé récemment à observer à l'Hôtel-Dieu annexe, dans le service de notre excellent maître et ami, M. Chantemesse, un malade dont la symptomatologie se rapprochait par beaucoup de points de celle de la maladie de Thomsen et dont nous allons résumer l'observation :

Il s'agit d'un garçon de dix-huit ans, fils d'alcoolique et ayant un frère présentant les mêmes troubles que lui. Il a toujours été très gros, mais très faible, a toujours marché difficilement. Pour des raisons de famille, il quitte ses parents et vient de Lille à Paris à pied, s'appuyant sur deux cannes, se traînant comme il peut, s'arrêtant à chaque instant pour se reposer ; il met trois mois pour faire ce voyage. Arrivé à Paris, il se place comme palefrenier, mais bientôt, se sentant faiblir progressivement et ne pouvant continuer son travail,

il entre à l'hôpital. Ce qui frappait surtout lors de son admission à l'Hôtel-Dieu, c'était le volume de ses mollets et de ses cuisses, une épaisseur considérable du tissu adipeux, et par contre une atrophie des muscles périscapulaires ; mais. pendant l'examen du malade. on s'aperçut du fait suivant qui fit un instant émettre l'hypothèse de l'existence, chez lui, de la maladie de Thomsen : Dès qu'il raidit ses membres inférieurs, dès qu'on lui fait exécuter un mouvement forcé d'extension du pied et de la jambe, il est pris d'une crise de raideurs généralisées à tous les muscles volontaires.

Les jambes sont dans l'extension et si raides que, même en déployant une grande force, on ne peut arriver à les fléchir ; le tronc s'incurve en avant, les bras étendus et raidis se placent le long du tronc ; la tête enfin se déjette en arrière, les mâchoires sont contracturées, les yeux fixes, immobiles. Parfois, il y a une vraie incurvation du tronc en arc de cercle à convexité dirigée en haut. Ces crises ne sont pas douloureuses, le malade conserve toute la conscience pendant sa durée, qui varie de trente à quarante secondes, il ne réagit pas à la piqûre, au pincement ; mais la sensibilité n'est pas suspendue, car, après sa crise, si on lui demande s'il a senti quelque chose d'anormal, il répond qu'on l'a piqué ou pincé. La crise se termine par de fortes inspirations ; il ne se mord pas la langue. il n'a pas d'écume à la bouche. On détermine une crise analogue en cherchant à provoquer la trépidation épileptoïde du pied, et parfois en faisant passer dans les muscles de la cuisse un courant faradique intense. Lorsqu'il veut changer de place dans son lit, il fait des mouvements de reptation ; et, parfois, au début des mouvements, le bras est agité par quelques oscillations choréiformes. Il est obligé de déployer toute la force dont il est capable, en s'appuyant sur la main, pour se soulever sur son lit. Si on le fait coucher sur le sol, il se relève difficilement, se retourne sur un côté, puis sur le ventre, s'arc-boute sur les bras, puis grimpe sur ses jambes. Il marche péniblement, au prix de grands efforts, traînant les pieds, suant à grosses gouttes ; mais, pendant la marche et les mouvements ordinaires, excepté à la suite de l'extension forcée du tronc ou des jambes, il n'a pas de raideur spasmodique. Tous les muscles sont mous, flasques, leur excitabllité mécanique est diminuée, ainsi que leur excitabilité faradique et galvanique ; mais, même dans les muscles atrophiés, il n'y a pas de réaction de dégénérescence NFC > PFC. Les muscles du membre inférieur droit se contractent mieux que ceux du côté opposé sous ces diverses excitations. Pas de trouble de la sensibilité cutanée à la piqûre, au toucher, à la température ; mais le courant faradique par électrodes sèches est mieux senti à droite qu'à gauche. La face est bouffie, les lèvres épaisses ; anesthésie pharyngée, rétrécissement concentrique du champ visuel. Sphincters normaux. Reflexes tendineux plutôt augmentés qu'affaiblis. Reflexes cutanés normaux. Sur les bras et les jambes, plusieurs cicatrices rétractées qui, au dire du malade, proviennent de plusieurs abcès spontanés survenus il y a deux ans. Le malade est un type d'infantilisme, les organes génitaux sont extrêmement peu développés, les testicules ne sont pas descendus, il n'y a pas de poil au pubis.

Quelques jours après le premier examen, on découvre un point hystérogène pseudo-ovarien à gauche, dont la pression détermine une crise d'hystéro-épilepsie (tronc et tête incurvés en arrière en arc de cercle, contractures généralisées, etc.) qui dure une minute au minimum, et un autre point sous-occipital. La faiblesse musculaire va en augmentant, la marche devient de plus en plus difficile, et quelque temps après, on s'aperçoit que le pied gauche prend la forme équine et est contracturé dans cette position.

Au premier abord, en examinant ce malade, en constatant le volume exagéré des masses musculaires aux membres inférieurs, les contractures amenées par des mouvements énergiques d'extension, on s'était demandé s'il ne s'agissait point là d'un cas de maladie de Thomsen à forme anormale ; mais l'exploration mécanique et électrique, la constatation de points hystérogènes, le rétrécissement du champ visuel, l'anesthésie pharyngée ont démontré qu'on se trouvait en face d'un cas de paralysie pseudo-hypertrophie et d'hystérie associées. Une semblable association est utile à connaître, pour ne pas être exposé à prendre pareil cas pour une maladie de Thomsen.

Une autre association à la pseudo-hypertrophie, pouvant simuler la maladie de Thomsen, ce sont des crampes et même des raideurs généralisées qui peuvent survenir sous certaines influences chez ces malades ; tel le cas, cité par Marie, d'une jeune fille pseudo-hypertrophique, qui, pendant un bain froid, fut prise d'une rigidité musculaire telle qu'elle se serait noyée si l'on n'était venu à son secours.

Ainsi que le fait remarquer M. Marie, on peut observer dans l'*hystérie* « des spasmes musculaires, des contractures qui simulent quelque fois ceux de la maladie de Thomsen d'une façon étonnante », ils constituent la *diathèse de contracture*, et Sepilli a insisté tout particulièrement sur cette similitude. C'est dans les faits de cet ordre qu'il faut, suivant toute vraisemblance, ranger l'observation publiée par M. Deligny sous le titre de Maladie de Thomsen.

Il s'agit, dans ce cas, d'un homme de vingt-cinq ans qui, au début d'un grand mouvement, est pris de violentes contractures des muscles en jeu, et

parfois généralisées, amenant la torsion des articulations, et qui sont vaincues par le redressement, contractures très douloureuses et diminuées par les frictions. Ce sujet avait chaque jour des crises non douloureuses localisées aux membres, aux mâchoires, au cou, et 4 ou 5 fois par an, de grandes crises généralisées. L'électricité développait instantanément des contractures généralisées.

Il est possible que l'observation d'Engel rentre aussi dans les faits de cette nature.

La *tétanie* affecte une certaine ressemblance avec la maladie de Thomsen, en raison du caractère tonique des contractions, qui, à un moment donné envahissent certains groupes de muscles ; mais ces contractions sont plus intenses que dans cette dernière maladie, elles sont douloureuses, sont localisées aux membres, surviennent spontanément, peuvent être provoquées par la compression des troncs nerveux et des vaisseaux (phénomène de Trousseau). La tétanie est une maladie acquise, transitoire, contrairement à la maladie de Thomsen. Dans la tétanie, l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique est accrue, elle est normale dans les muscles. Il y a entre ces deux maladies une vraie interversion des caractères réalisés par ces différentes excitations, et un ensemble de caractères différentiels plus que suffisants pour qu'on puisse les distinguer l'une de l'autre.

On observe dans certains cas de neurasthénie et de paralysie générale des troubles de la motilité, mais ils n'ont aucuns des caractères de ceux de la maladie de Thomsen ; c'est à la neurasthénie que se rapporte, suivant Marie, l'observation rapportée par Lane Hamilton : il se produisait une flexion spasmodique des jambes quand le malade voulait se lever de son siège, mais il suffisait de lui aider, même du bout du doigt, pour que la marche fût facile.

Le *tabes spasmodique* n'offre qu'une lointaine ressemblance avec la maladie de Thomsen ; elle apparaît aussi dans l'enfance et s'accompagne de rigidité musculaire spasmodique ; mais cette rigidité est continuelle, amène des déformations

articulaires, s'accompagne d'exagération des reflexes, tous symptômes qui font défaut dans la maladie de Thomsen ; enfin, dans le tabes spasmodique, il n'y a pas de modification très appréciable de l'excitabilité électrique.

La *claudication* ou *paraplégie intermittente* se rapproche de la maladie de Thomsen, par une difficulté extrême dans les mouvements, avec crampes douloureuses, engourdissements, par des raideurs qui forcent le malade à s'arrêter ; or ces symptômes apparaissent non au début des mouvements, mais après un certain temps, les crampes sont douloureuses, il y a des troubles de la sensibilité, de la circulation.

La maladie de Thomsen peut donner lieu à quelques phénomènes qui, dans quelques cas, simulent le tabès dorsalis. Tel est le cas de Baul..., chez qui le diagnostic de tabès a été porté à plusieurs reprises. Les reflexes avaient été trouvés abolis ; en raison de sa faiblesse et de ses raideurs, il écartait les jambes par côté, les projettant en avant, frappait sur le talon, avait le signe de Romberg, il accusait une sensation de constriction autour de la ceinture, provenant de crampes des muscles de cette région et prises pour des douleurs en ceinture ; mais ces phénomènes ont été passagers et ont disparu depuis plus d'un an.

Les *crampes* proprement dites se distinguent par la douleur qn'elles provoquent et parce qu'elles ne se produisent pas au début des mouvements.

On pourrait encore être exposé à confondre la maladie de Thomsen avec l'*hypertrophie musculaire vraie,* affection très rare à la vérité et dont Erb n'avoue avoir vu qu'un exemple. Dans cette dernière, la force est considérable, il y a une certaine maladresse dans les mouvements, la fatigue arrive trés rapidement ; mais le trouble myotonique fait défaut et il n'y a pas de modifications de l'excitabilité électrique et mécanique.

Les crampes professionnelles se distinguent des spasmes

de la maladie de Thomsen en ce qu'elles surviennent après un certain nombre de mouvements et non au début du travail, et la réaction myotonique fait défaut. L'observation de Delmas paraît devoir être rangée dans le cas de spasmes professionnels, suivant l'opinion de Pitres.

Enfin, une autre maladie, décrite en 1884 par Eulenburg, sous le nom de *paramyotonia congenita*, a quelques points de ressemblance avec la maladie de Thomsen; mais elle en est séparée par bien des points de dissemblance; elle est héréditaire et congénitale, et se manifeste par une raideur spasmodique de certains groupes de muscles, suivie de parésie ou de paralysie durant plusieurs heures; ces phénomènes peuvent se produire du côté de la face, ils sont souvent symétriques; ils surviennent sous l'influence du froid, sont atténués par la chaleur, les frictions. Dans la paramyotonie, la réaction myotonique fait défaut; l'excitabilité faradique des nerfs et des muscles et normale, mais la contractilité galvanique est diminuée, et il y a une tendance à la persistance des contractions tant à la fermeture par le pôle positif qu'à la fermeture par le pôle négatif; les ondulations musculaires pendant la galvanisation des muscles ne se produisent pas. On voit, d'après ce court résumé, que malgré une certaine ressemblance entre ces deux affections, elles offrent de nombreux points de différenciation et qu'il est difficile de les confondre.

Il ne faut pas perdre de vue que la maladie de Thomsen peut se trouver associée à d'autres maladies et, dans ce cas, le diagnostic pourra offrir de sérieuses difficultés; il pourra être difficile de bien analyser le complexus symptomatique et d'attribuer à chacune des maladies associées les troubles qui lui appartiennent en propre. Il existe un certain nombre d'observations de cas dans lesquels pareille association a été constatée. Ce sont : une observation d'Erb dans laquelle une sclérose en plaques était unie à la maladie de Thomsen, l'épilepsie symptomatique dans un cas de Marie, etc.

Vigouroux, dans une observation qu'il a rapportée, a conclu à l'association de la maladie de Thomsen et de la paralysie pseudo-hypertrophique, sans raison suffisante, car son cas est un type de maladie de Thomsen pure, ainsi que l'a fait ressortir Erb.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Dans la Maladie de Thomsen, ainsi que nous l'avons longuement exposé, les manifestations capitales sont les spasmes musculaires, la tétanisation passagère au début des mouvements volontaires, et les réactions particulières des muscles sous l'influence de l'excitation mécanique, faradique et galvanique (Réaction myotonique). Il y a augmentation de l'excitabilité mécanique et de l'excitabilité faradique, qui se traduit par la tétanisation. Les muscles excités par le courant galvanique ont leurs contractions et surtout leurs décontractions paresseuses, torpides.

D'un autre côté, nous venons de voir quelle est la nature des altérations musculaires de la Maladie de Thomsen : Multiplication de la substance embryonnaire, non différenciée du muscle, atrophie de la substance contractile.

Les troubles moteurs sont-ils symptomatiques de cet état du muscle ou dépendent-ils d'altérations d'autres points de l'appareil neuro-musculaire ? En un mot, quelle est la pathogénie des modifications de la motilité et de l'excitabilité musculaire ?

Les données de la physiologie démontrent suffisamment l'origine purement musculaire de ces modifications. Et à ce sujet nous devons citer les intéressantes expériences de Sidney Ringer et Sainsbury. Les expériences de ces deux auteurs sont venues confirmer les résultats obtenus par Hermann ; ce physiologiste avait démontré l'action de certains agents physiques

(fatigue, froid) et chimiques (phosphate de soude, caféine, etc.) sur la contraction musculaire. Sidney Ringer et Sainsbury, après avoir injecté à des grenouilles des solutions de phosphate, de phosphite et d'hypophosphite de soude, ont observé des secousses fibrillaires augmentant pendant les mouvements volontaires ; or, fait plus intéressant, sous l'influence de ces corps chimiques, les contractions se font normalement, mais sont lentes à disparaître, les mouvements sont raides, embarrassés, et leur répétition fait disparaître la raideur ; si les doses injectées sont fortes, les mouvements volontaires amènent la rigidité musculaire (flexion des membres antérieurs, extension des membres postérieurs). Si l'on ampute une des extrémités postérieures à un animal phosphaté et si on excite le sciatique par le courant faradique, on obtient des contractions qui survivent à l'excitation, et des secousses fibrillaires ; lorsque l'animal a été placé simultanément sous l'influence du phosphate et du curare, l'excitation du nerf ne donne aucun résultat, tandis que l'excitation faradique directe du muscle produit une contraction qui persiste après la cessation de l'excitation, dans ce cas, il n'y a pas de contractions fibrillaires. Il résulte que ces dernières sont d'origine nerveuse, tandis que les contractions spasmodiques sont produites par l'action du phosphate sur le muscle lui-même. Il existe, en réalité, une grande analogie entre ces phénomènes et ceux de la maladie de Thomsen ; nous n'avons nullement l'intention de prétendre que les troubles musculaires de cette affection dépendent exclusivement de phénomènes chimiques ; l'anatomie pathologique démontrerait la fausseté de cette opinion ; mais nous avons cru devoir citer ces expériences parce qu'elles tendent à prouver que les spasmes musculaires et les modifications de l'excitabilité sont tout à fait indépendants du système nerveux, qu'ils dépendent exclusivement d'altérations musculaires. Les modifications de la constitution intime, chimique, du tissu musculaire jouent-elles

un certain rôle dans la pathogénie des symptômes de la maladie de Thomsen? Cette hypothèse est plausible, mais il faudrait pour la confirmer des recherches plus nombreuses et plus complètes. Quand bien même ce rôle serait prouvé, il serait très secondaire, à notre avis. Il faut chercher plutôt dans les altérations structurales, anatomiques, de la fibre musculaire, la raison pathogénique des symptômes de la maladie de Thomsen.

Nous avons vu que ces altérations consistent dans une augmentation de nombre des noyaux et de volume du protoplasma non différencié, aux dépens de la substance différentiée, de la substance contractile.

Or, cet état particulier du du muscle dans la maladie de Thomsen doit être considéré comme une persistance de la forme embryonnaire. En effet, en prenant dès son origine le développement de la fibre musculaire, on la voit d'abord sous la forme de feuillets ou lames musculaires dérivés de la partie dorsale des protovertèbres. « Dans ces lames musculaires, les faisceaux musculaires primitifs de l'avenir sont représentés chacun par une simple cellule considérablement allongée dont le noyau s'est multiplié par scission. Les noyaux issus de cette multiplication vont se placer au-dessous de la membrane de la cellule, membrane qui deviendra le sarcolemme de la fibre musculaire. Le contenu de cette *cellule musculaire embryon* se transformera en fibrilles. » (1) A l'état embryonnaire, ce qui sera plus tard une fibre musculaire est composé de cellules de protoplasma et de noyaux, dont plus tard les fibrilles ne seront qu'un produit de transformation; ce protoplasma et ces noyaux ne disparaissent jamais complètement, ils font partie du parenchyme musculaire normal; ils sont toutefois peu abondants à l'état adulte. Dans la maladie de Thomsen, au contraire, ces éléments embryonnaires sont abondants, et finissent par l'emporter sur le volume des fibrilles.

(1) F. Raymond. — Leçons sur les maladies du système nerveux. — Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. — Paris, 1889, p. 32.

D'autre part, les recherches de Soltmann ont démontré que les muscles des mammifères nouveaux-nés ont leurs contractions torpides, paresseux et persistantes, et qu'ils se tétanisent facilement ; il semble donc prouvé que les manifestations qui constituent le syndrome de Thomsen ont leur cause dans le nombre trop considérable des noyaux et dans l'abondance du protoplasma, en un mot, dans la persistance de la forme embryonnaire du muscle.

Quant à la faiblesse, qui est de règle dans le cas de maladie de Thomsen, et qui contraste singulièrement avec le développement exagéré du système musculaire, il paraît rationnel d'admettre qu'elle tient aux altérations de la substance contractile des fibres musculaires, qui, dans tous les cas, est diminuée de volume et, en certains points, complètement désorganisée par l'augmentation du protoplasma et des noyaux ; la faiblesse est donc proportionnelle à l'exubérance de la substance non différenciée.

NATURE DE LA MALADIE

Bien des opinions ont été émises sur la nature de la maladie de Thomsen ; la découverte, faite par Erb, des altérations musculaires est venue montrer combien la plupart de ces théories sont erronées. Aussi ne ferons-nous que les citer.

Thomsen, nous l'avons dit, en faisait une maladie de la volonté, presque une psychopathie. Pour Seeligmuller, c'est une paralysie spinale spasmodique et hypertrophique, une lésion congénitale située au voisinage des cordons latéraux. C'était aussi l'opinion de Peters et de Rieder. Westphall et Sepilli sont d'avis que la maladie consiste dans une exagération du tonus musculaire liée à un développement exagéré des muscles, et ayant sa cause dans une hyperexcitabilité des centres nerveux. Pour Pétrone, elle reconnaît pour cause un obstacle dans la conductibilité motrice et siégeant au niveau des plaques

terminales. Viziolli la classe dans les névroses de la stabilité et en fait une catalepsie chronique. Danillo soutient que la maladie de Thomsen ne dépend ni des nerfs ni des muscles, qu'elle résulte d'un trouble fonctionnel des centres psychomoteurs du cerveau. Pour Engel, elle reconnaît pour cause des troubles de la circulation dans le Pont de Varole.

Moebius, tout en émettant l'hypothèse d'un trouble dynamique, et tout en paraissant porté à la ranger parmi les névroses, rapproche la maladie de Thomsen de la paralysie pseudo-hypertrophique.

D'autres auteurs, avant le mémoire d'Erb, s'étaient prononcés en faveur de la nature purement musculaire de la maladie. (Bernhardt, Strumpell, Ballet et Marie). Nous avons rendu compte, dans le paragraphe précédent, des recherches de Sidney Ringer et Sainsbury et de leur opinion sur ce sujet. Pour Jacusiel, il y a disproportions entre le système nerveux et le système musculaire trop développé. Les résultats des recherches histologiques d'Erb ont levé tous les doutes et ont montré la nature musculaire de la maladie. Pourtant, malgré la présence d'altérations musculaires, l'absence de symptômes qui permettent d'incriminer une lésion du système nerveux, le professeur de Heidelberg hésite à considérer la maladie de Thomsen comme une myopathie pure. En admettant, dit-il, qu'avec nos moyens actuels d'investigation, on ne trouve rien d'anormal du côté du système nerveux, cela ne veut pas dire qu'il soit sans influence aucune sur le développement des altérations musculaires ; et à l'appui de cette conception, il invoque trois ordres de raisons : 1° les relations extrêmement étroites des muscles et du système nerveux, la subordination des premiers aux seconds, tant au point de vue trophique qu'au point de vue fonctionnel ; de telle sorte que les altérations des fibres musculaires autorisent toujours à soupçonner des altérations protopathiques du système nerveux. Pour Erb, dans la maladie de Thomsen, une pareille supposition est d'au-

tant mieux fondée que les autres éléments constituants du muscle (tissu conjonctif, vaisseaux) sont tout à fait indemnes ; 2° la constatation de la réaction de dégénérescence impliquant une atrophie du muscle d'origine neurotique ; 3° l'existence du trouble myotonique dans d'autres affections du système nerveux ; mais il avoue que, dans ces derniers cas, les modifications de l'excitabilité font défaut et que les altérations musculaires n'ont pas été recherchées. Et cette interprétation trouve sa confirmation dans les découvertes de Ranvier sur les muscles rouges et les muscles pâles ; les muscles rouges, qui contiennent des noyaux et du protoplasma en plus grande abondance que les muscles pâles, ont leurs contractions plus lentes. Erb ajoute que si l'on tient, de plus, compte de l'intervention si fréquente de l'hérédité neuropathique dans le développement de la maladie, on se fait difficilement une idée de sa nature exclusivement myopathique. Le professeur de Heidelberg incline, en somme, à voir dans cette maladie « une sorte de trophonévrose des muscles dont le point de départ et le siège seraient à chercher dans les centres trophiques, » et il rappelle qu'on peut se représenter de même la nature de la dystrophie musculaire progressive (myopathies primitives familiales). Mais il a eu soin d'ajouter, en y insistant, qu'il ne donnait pas cette vue de l'esprit comme une opinion définitive.

Mais ce n'est là qu'une pure hypothèse ; il est possible que des procédés histo-chimiques de recherches plus perfectionnés soient découverts dans l'avenir et permettent d'analyser l'état dynamique de la cellule nerveuse, des centres trophiques en particulier ; mais si pareille découverte se fait, il est de toute probabilité que l'on trouvera des altérations des centres trophiques dans la plupart des maladies chroniques (dans le rhumatisme chronique, etc.). On ne connaît encore rien au sujet de ces altérations dynamiques ; la trophonévrose est une conception qui repose certainement sur des faits, sur

des bases rationnelles, mais qui n'a pas encore donné lieu à des vérifications histologiques.

Nous appuyant sur les données actuelles, certaines, on doit dire qu'en l'état de la science, la Maladie de Thomsen est une affection musculaire. L'influence de l'hérédité, surtout similaire, le début dans le jeune âge, la prédominance pour le sexe masculin, la constatation d'altérations musculaires, l'intégrité du système nerveux, nous portent á la rapprocher des myopathies familiales, principalement de la paralysie pseudo-hypertrophique, et à la faire entrer dans cette classe de maladies, malgré les différences existant dans ses manifestations symptomatiques.

Nous n'avons nullement l'intention de prétendre que la Maladie de Thomsen soit une forme de la myopathie familiale, la symptomatologie et les altérations intimes de la substance musculaire ne permettent pas d'émettre cette hypothèse. Dans les myopathies, en effet, ce qui domine, c'est l'hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel du muscle, dans la Maladie de Thomsen, c'est l'hyperplasie du protoplasma, les deux processus aboutissant à la diminution de la substance contractile.

Aussi croyons-nous que, si l'on doit rapprocher au point de vue nosologique la Maladie de Thomsen des myopathies familiales, on ne doit pas la confondre avec elles. La Maladie de Thomsen doit être considérée comme une myopathie parenchymateuse, les atrophies familiales proprement dites, principalement la paralysie pseudo-hypertrophique, comme des myopathies interstitielles.

MARCHE DE LA MALADIE — PRONOSTIC

Nous avons peu de renseignements sur le mode de début de la maladie de Thomsen, et cela se conçoit, la maladie se manifestant généralement dans l'enfance et étant congénitale, ainsi que nous l'avons démontré plus haut ; aussi le plus grand nombre des cas dans lesquels le début a eu lieu à un âge assez avancé sont discutables au point de vue du diagnostic. En raison du début, dans le bas-âge, des manifestations myotoniques, les malades donnent souvent des renseignements obscurs et peu précis sur le mode et l'époque de ce début. L'un des malades d'Erb (obs. I de son mémoire paru in *Deutsch. Arch. fur klin. med.*, t. XLI, 1889) assignait comme premiers phénomènes une faiblesse des deux bras.

Le malade de Fischer, bien portant jusqu'à 14 ans, fut à cet âge mis en apprentissage chez un cordonnier, et c'est à 16 ans et demi que la maladie paraît s'être manifestée sous l'influence de l'attitude qu'il prenait dans son travail, suivant Fischer ; nous devons faire remarquer que ce cas se rapporte évidemment à la maladie de Thomsen, la symptomatologie et les réactions mécaniques et électriques ainsi que des résultats de l'examen anatomique de fragments de muscles excisés ne permettent pas d'en douter. Chez le malade de Shaw et Fleming, début à 20 ans, par des mouvements spasmodiques suivis de contracture du bras gauche qui dure une minute et demie (mais ce cas n'appartient probablement pas à la maladie de Thomsen, en raison surtout de l'absence de réac-

tion myotonique, et en raison de la nature différente des contractions). C'est aux membres supérieurs que le premier malade de Renner a éprouvé, dans l'enfance, les premières raideurs; les autres parties du corps ont été envahies postérieurement. Chez le malade d'Engel, l'affection se déclara à 17 ans; après une violente émotion causée par la foudre qui était tombée sur un ardre qu'il venait de quitter, il sentit ses jambes lourdes comme du plomb, raides et tomba sur le sol; cette observation est considérée par Erb comme d'un diagnostic douteux. Le premier malade de Weichmann s'aperçut de son infirmité au régiment; il était extrêmement maladroit dans les exercices. Chez le malade de Schonfeld, l'affection débuta à quatorze ans par une faiblesse dans les jambes (cas douteux pour Erb). De tout temps le sujet de l'observation de Moebius avait éprouvé, après les efforts, une sorte de crampe. Il n'y a rien d'intéressant, au point de vue du mode de début dans la plupart des autres observations. Un de nos malades, Merlin, hercule de foire, et bien portant jusqu'alors, éprouva un jour, à vingt ans, en élevant à bout de bras un poids de cinquante-deux kilogs, une contracture de la main dans la flexion forcée, puis le trouble myotonique apparut aux bras et s'étendit ensuite aux membres inférieurs, au tronc et à la face.

Le sujet de l'observation de Ballet et Marie avait éprouvé des raideurs musculaires dans les bras, cinq ans avant l'envahissement des membres inférieurs.

Ainsi que le fait remarquer Marie (1), la maladie de Thomsen peut-être, jusqu'à un certain point regardée comme progressive, le mot progressive étant entendu non dans le sens absolu du mot, mais de la façon suivante: La maladie ne s'arrête pas dans sa marche; dès les débuts elle s'étend à d'autres muscles volontaires, elle augmente peu à peu d'in-

(1) *Dict. encyclop. des sc. méd.*, article *Maladie de Thomsen.*

tensité, puis elle peut rester stationnaire ou passer par des phases d'amélioration et d'aggravation sous l'influence de la température, des conditions sociales dans lesquelles vit le malade. Dans aucun cas elle n'exerce de retentissement fâcheux sur la santé générale de l'individu; dans aucun cas elle ne met par elle-même la vie en danger; mais en raison des troubles de la mobilité qui sont son expression; elle expose les sujets qui en sont atteints à toute espèce d'accidents. Elle est plutôt gênante que grave, et dans les circonstances ordinaires de la vie, les spasmes musculaires peuvent attirer aux malades des désagréments très fâcheux. Aussi ne saurait-on trop attirer de ce côté l'attention des autorités militaires et des médecins de l'armée afin qu'ils ne soient pas exposés à prendre pour des simulateurs et à traiter comme tels des individus qui n'ont d'autre tort que celui d'être affligés, pour toute la durée de leur existence, d'une infirmité que les punitions ne peuvent qu'aggraver, et qui sont absolument impropres au service militaire. Et cela est d'autant plus vrai que, dans un nombre de cas relativement grand, c'est au régiment que se sont aggravés les troubles myotoniques.

En l'état actuel de la science, la maladie de Thomsen constitue une infirmité, suivant toute vraisemblance, incurable; mais son pronostic *quoad vitam* n'offre aucune gravité; on ne connaît pas en effet de cas de mort du fait de la maladie elle-même; les sujets qui en sont atteints peuvent atteindre à un âge avancé, et le Dr Thomsen faisait remarquer à ce sujet, dans une lettre adressée à Bernhardt en 1885, que les membres de sa famille étaient des exemples frappants de longévité et que lui-même portait vaillamment ses soixante-dix ans, malgré cette infirmité des plus importunes.

Parmi tous les faits observés jusqu'ici, on ne connaît pas d'exemple de guérison; à peine a-t-on observé quelques exemples d'amélioration, tels que la malade de Seeligmuller

chez laquelle, sous l'influence de frictions froides, les symptômes ont graduellement diminué d'intensité.

On ne doit accorder qu'une médiocre croyance à certains renseignements donnés par les malades et se rapportant à des membres de leur famille qui seraient guéris de la maladie de Thomsen, fait consigné dans plusieurs observations.

La mère de la malade de Seeligmuller aurait présenté, à certaines époques, des troubles myotoniques qui auraient disparu ; il en aurait été de même d'une sœur du malade de Pitres et Dallidet, chez laquelle, à seize ans, les symptômes myotoniques auraient disparu progressivement. Les sujets que l'on cite ainsi comme des cas de guérison n'ont pas été observés et rien ne prouve qu'il s'agisse bien de cas de maladie de Thomsen.

D'ailleurs cette maladie est de connaissance trop récente, la marche de l'affection n'a pas été suivie assez longtemps pour permettre d'affirmer que la guérison n'est pas possible, quoique cela soit probable. Il est certain toutefois qu'il peut se présenter les phases d'amélioration et des phases d'aggravation ; le sujet de Martius et Hansemann, qui n'éprouvait les symptômes de la maladie que par intermittences et pendant les périodes froides de l'année, et la malade de Seeligmuller en sont la preuve, mais il ne faut accueillir que sous toutes réserves les cas dans lesquels le mot de guérison est prononcé.

TRAITEMENT

Des tentatives de traitement très diverses ont été faites jusqu'à ce jour dans les cas de maladie de Thomsen ; les résultats qu'elles ont donnés se réduisent pourtant à néant.

D'après Erb, dans les cas bénins, le massage et la gymnastique raisonnée paraissent avoir le plus d'efficacité. Reste à savoir si, comme le fait remarquer cet auteur, les notions acquises sur le mécanisme pathologique des troubles fonctionnels qui caractérisent la maladie de Thomsen ne nous suggèreront pas des essais thérapeutiques plus fructueux. On connaît des poisons, la vératrine, par exemple, qui produisent des contractions myotoniques semblables à celles qu'on observe dans la maladie en question. Pourquoi, se demande Erb, ne trouverait-on pas d'autres poisons antagonistes capables de paralyser ce trouble myotonique ?

Si pareille découverte se fait jamais, encore faudra-t-il recourir aux agents susceptibles de donner le résultat voulu, avant que des muscles aient été envahis par des lésions grossières et irréparables.

D'autre part, une autre question qui se pose est de savoir si ces lésions grossières, une fois produites, il ne serait pas possible de les amener à résolution, en agissant sur la nutrition des muscles ou sur leurs centres trophiques. C'est le but qu'on s'est proposé par l'emploi de l'électricité, du massage, de la gymnastique.

L'électricité a été employée surtout sous forme de faradisa-

tion et de galvanisation généralisée, et sous forme de bains électriques que préconise principalement Erb. Ce médecin distingué recommande également de pratiquer la galvanisation des centres nerveux.

L'emploi de l'électricité, sous forme de courant faradique, sera spécialement indiqué dans les cas où la maladie de Thomsen se complique d'atrophie musculaire.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION I

Baul... (Amédée), trente-sept ans, miroitier. — *Antécédents héréditaires.* — Son grand-père paternel est mort à soixante ans d'une maladie de poitrine ; sa grand'mère paternelle, maniaque, avait le caractère bizarre ; bien portante d'ailleurs, est morte très âgée. La sœur de sa grand'mère paternelle est morte démente à l'asile d'aliénés de Bordeaux ; elle avait la folie des grandeurs. Un frère de son grand-père paternel est mort complètement paralysé à la suite d'une attaque d'apoplexie. Un autre, ancien soldat de Napoléon Ier, est mort à l'hospice d'Ivry avec troubles de la parole qui était traînante ; il n'avait ni tremblement, ni paralysie, ni contracture. Un frère de son père est mort subitement dans une attaque d'apoplexie.

Du côté maternel : grand'mère morte subitement en 1870 en entendant un bruit de canon ; elle avait une maladie de cœur. Son grand-père, bien portant, s'est suicidé par asphyxie ; un frère de sa mère est devenu paralysé subitement un matin, avec aphasie et est mort cinq ou six jours après. Un autre frère est bien portant. Pas d'autre renseignement de ce côté.

Son père a eu la gravelle ; il a subi la lithotritie en 1868, puis il a eu un anthrax à la nuque en 1872. Il est bien portant, obèse, marche sans aucune raideur.

Sa mère a cinquante-neuf ans, elle est très nerveuse, mais n'a jamais eu de crise hystérique ; elle a eu des migraines très violentes jusqu'en 1875, douleurs qui existent toujours par accès mais moins violentes ; elle avait été traitée à Saint-Louis par Bazin. Pendant un an ou deux, elle a eu de la difficulté pour marcher, mais depuis huit mois la marche est devenue normale ; elle est asthmatique.

Il a eu cinq sœurs : La première a trente-six ans ; depuis son enfance est très musclée, mais très faible, marche avec difficulté, éprouve des raideurs pendant les mouvements volontaires ; elle est un type de maladie de Thomsen. Elle a deux enfants, une fille et un garçon bien portants.

La deuxième de ses sœurs est morte à l'âge de huit jours.

La troisième a eu des crises hystériques non complètes dans sa jeunesse, elle

était excessivement violente, d'un caractère très difficile, irritable. Elle a des accès de sommeil cataleptique avec grands mouvements d'une durée de trois heures, suivis de contractures généralisées pendant une heure, qui cessent peu à peu. Elle a quatre enfants; l'un aurait eu la chorée, les autres sont bien portants. Une de ses sœurs est morte phtisique.

Son autre sœur est bien portante.

Antécédents personnels. — Baul... ne peut donner aucun renseignement sur son état dans son enfauce ; mais, d'après les personnes qui l'ont connu en bas-âge, il a marché très tard, il était faible ; il n'a jamais été fort ; il marchait les jambes écartées ; il sait d'ailleurs qu'il a toujours marché lourdement ; il a toujours eu les premiers mouvements difficiles, raides. A l'école il ne pouvait se lever de son banc d'un seul coup et marcher aussitôt. Quand il tenait une bouteille à la main, il ne pouvait la soulever et en verser aussitôt le contenu ; dès que la bouteille était soulevée, la main retombait, restait au repos un instant, puis relevait la bouteille et pouvait alors verser. Il a toujours éprouvé une certaine raideur quand il commençait à écrire ; il avait une sensation de tension dans les doigts et le poignet qui disparaissait rapidement. Quand il voulait tremper son porte-plume dans l'encrier, saisir un objet non placé devant sa main, et même à peu de distance, il le prenait mais ne pouvait ramener la main aussitôt dans sa position première. Il n'a jamais pu ni monter ni descendre d'une voiture, d'un omnibus en marche ; il pouvait courir après le véhicule, sauter sur le marche-pied et saisir la barre de fer, mais aussitôt après cet effort les mains se distendaient, il lâchait le point d'appui, tombait raide en arrière et ne pouvait se relever seul, ce qui a encore lieu aujourd'hui d'ailleurs.

Avant de descendre d'un omnibus, il était et est obligé de faire des mouvements pour se dégourdir les jambes et les bras ; mais lorsque l'omnibus étant en marche, il voulait descendre, dès qu'un de ses pieds avait touché le sol, Baul... était envahi par une raideur instantanément généralisée, il tombait raide comme une barre et ne pouvait se relever de suite.

A sept ou huit ans, fièvre typhoïde légère, sans suites. Hypertrophie des amygdales ; amygdalotomie à douze ans.

Pendant le siège de Paris, il avait dix-sept ans; il se fait incorporer dans la garde nationale, puis dans les bataillons de marche ; à sa deuxième sortie de Paris, il tombe malade (dysenterie abondante, bronchite). Une nuit, à minuit, on le réveille subitement pour une marche (il avait la dysenterie depuis plusieurs jours), il se relève droit et retombe instantanément sans mouvement, sans perte de connaissance, en raideur généralisée qui dure pendant deux ou trois jours ; on l'emmène alors à Paris à l'ambulance ; il reste huit jours sans pouvoir remuer. La maladie (dysenterie) dure un mois et demi, il n'était plus raide, mais très faible. A la suite, il eut une éruption de quarante ou cinquante furoncles. Il reste dans la garde jusqu'à la fin du siège, mais ne fait plus de marche. Il avait de la difficulté pour faire l'exercice du fusil, le changer d'épaule, mais seulement aux premiers mouvements ; de même quand il s'agis-

sait de se mettre en marche, il éprouvait des raideurs dans les jambes ; il se mettait sur le dernier rang et restait souvent en retard ; aussitôt les jambes assouplies, il rejoignait ses camarades.

Depuis l'âge de douze ans, il était coupeur de verre chez un miroitier ; il n'a jamais manié le mercure ni été exposé aux vapeurs mercurielles ; il a toujours remarqué dans son travail qu'il ne pouvait se lever aussitôt ni soulever subitement un objet même peu lourd ; toutefois, il n'était pas géné dans son travail de coupeur parce que quand il se mettait au travail, il avait déjà fait des mouvements de bras.

En 1875, il est incorporé dans les chasseurs à pied où il est resté six mois. Il faisait l'exercice du fusil avec difficulté, était obligé d'employer une très grande force pour lever son fusil sur l'épaule et pour faire les autres manœuvres. Un jour qu'il était au peloton depunition, immobile, la face au mur, faisant la manœuvre du fusil en décomposant les temps dans des mouvements rapides, pendant un mouvement brusque des bras, pour changer le fusil de position, il tomba subitement sur le dos, absolument raide, et on dut venir le relever, le porter à l'infirmerie; il fut considéré comme simulateur et on le ramena en prison.

Pour les marches, il prenait la précaution de se mettre au dernier rang et de façon à être sur le côté de la colonne quand on doublait les files, afin de pouvoir sortir du rang au commandement de marche qu'il ne pouvait exécuter, car alors, dès le premier mouvement, les jambes étaient raides ainsi que les bras (à cause de l'exercice du fusil), et il restait quelques secondes sans pouvoir avancer ni reculer, et pourtant il prenait la précaution de remuer auparavant les bras et les jambes comme préparation. Au bout de quelques secondes, il partait d'abord difficilement, puis, après un certain nombre d'efforts, il pouvait rejoindre sa compagnie. Il n'a jamais pu prendre la position du tireur couché, car il lui était impossible de se relever au commandement, ou bien il essayait de se relever dans un violent effort, et tombait raide et comme une masse. Inutile de dire que les punitions pleuvaient sur lui.

Il termina ainsi ses six mois de service, puis fut employé aux écritures jusqu'en 1877. A cette époque, il fait une fugue en Angleterre où il endure des privations ; il en revient neuf mois après ; il devient alors placier. Il éprouvait toujours les mêmes raideurs au début des mouvements.

En 1877, légère érosion herpétique sur le côté du frein de la verge et bubon. Il n'a aucune trace de syphilis; deux blennorhagies, la première à dix-huit ans, la deuxième à vingt-deux ans.

En 1888, il part en Égypte où il devient comptable. Pendant la traversée en mer et pendant son séjour dans ce pays, il s'est beaucoup mieux porté ; il était plus souple, plus fort, plus dispos. Il allait souvent faire des promenades à âne et, malgré son amélioration, il avait remarqué que lorsqu'il montait sur sa monture, il était pris de raideur aussitôt qu'une jambe était élevée ; une fois assis sur l'âne, il se remuait d'abord avec difficulté. C'était surtout la descente qui était pénible : il ne pouvait descendre d'âne sans que l'on tînt

l'animal ; il se laissait glisser, et aussitôt les pieds posés sur le sol, il perdait l'équilibre et était obligé de s'appuyer pour ne pas tomber ; dans une chûte, il ne pouvait se relever de suite et seul. Six mois après, il revient en France, passe trois ans à Marseille où il fait d'abord le bombage du verre, travaillant onze heures par jour devant un feu ardent. Ses forces diminuant rapidement et les raideurs s'accentuant, il entre dans un bureau quatre mois après.

Il revient à Paris en 1884, fait ses 28 jours dans un régiment de ligne, éprouve les mêmes phénomènes encore plus accentués qu'en 1875, puis redevient placier ; il ne portait pas de fardeau, et n'était gêné qu'au début de la marche. Même état qu'avant son voyage en Egypte.

En août 1885, aggravation considérable des troubles moteurs aux jambes et aux bras ; il en arrive à marcher très difficilement, les jambes écartées pour élargir sa base de sustentation ; les forces diminuent tellement qu'il arrive à ne pouvoir marcher sans s'appuyer sur deux cannes. En même temps, du côté des bras augmentation de fréquence, d'intensité et de durée des spasmes et faiblesse progressive. Il entre à l'hôpital Saint-Antoine en décembre 1885, ne pouvant marcher sans canne, à cause de la faiblesse et des raideurs ; celles-ci duraient longtemps et étaient suivies d'une grande faiblesse ; encore la marche avec des cannes était très difficile ; une fois couché dans son lit, il était pris de raideurs généralisées, les mouvements déterminaient aussitôt des spasmes, il ne pouvait ni se lever, ni s'asseoir sans aide, ni rester dans la position assise, car il retombait aussitôt. Il a eu, dans l'espace de deux mois, à intervalles assez espacés, plusieurs douleurs fulgurantes subites, aiguës, traversant la jambe droite seule de haut en bas. Les 3 mois précédents, il avait eu quelques douleurs pareilles, mais à plus longs intervalles.

Il ne pouvait rester debout les jambes rapprochées ni marcher les yeux fermés. La parole était traînante et difficile, par instants la langue fonctionnait mal. On diagnostiqua paralysie générale au début et atrophie du deltoïde. Traitement : iodure de potassium et bains sulfureux, frictions mercurielles. Il ne put supporter les bains sulfureux ; aussitôt dans la baignoire il se trouvait extrêmement faible, suait à grosses gouttes et perdait connaissance. Pendant deux ans et demi ces phénomènes se sont produits à chaque fois qu'il prenait n'importe quel bain. Rien d'analogue avec les douches, qu'il trouvait très agréables. Baul... passe ensuite dans un autre service au bout de deux mois ; on considère Baul... comme syphilitique, alcoolique et paralytique général ; traitement KI de 6 à 8 grammes, frictions mercurielles, puis sirop de Gibert, sans aucun résultat ; il dépérit, maigrit progressivement et son état général s'aggrave. On émet l'hypothèse d'un tabès de nature syphilitique. Il quitte Saint-Antoine au bout de six mois, en 1886. Il entre aussitôt à Saint-Louis, dans le service de M. Fournier qui, après examen approfondi, dit que Baul... n'a pas de syphilis et n'en porte aucun indice. Il le laisse au repos sans traitement pendant quinze jours ; le malade est pris à ce moment d'une faim exagérée, il mange nuit et jour sans se rassasier et sans aucun trouble digestif ; il n'y avait pas de sucre dans l'urine. M. Fournier le met au lait et

aux œufs crus ; la boulimie a été supprimée. Il le met aux douches froides ; trois mois après Baul... était très amélioré, marchant encore difficilement, mais n'ayant besoin que d'une canne ; il avait moins de raideurs et plus de forces. Il va en convalescence à Vincennes, quinze jours ; puis se remet au travail pendant sept mois : il faisait des courses, et il était arrivé à marcher sans canne ; les forces avaient augmenté, mais les raideurs persistaient. En mars 1887, la faiblesse reparaît, la marche redevient pénible, et en mai, il entre à Saint-Antoine, dans le service de M. Landrieux qui ordonne des douches sulfureuses et diagnostique : myélite. Au bout de deux mois, pas d'amélioration, Baul... sort de Saint-Antoine, puis entre à l'hôpital Andral où on lui ordonne KI, 1 gramme, et des bains sulfureux qu'il commence à pouvoir tolérer ; au bout de quatre mois, il passe dans un autre hôpital, éprouvant de violents maux de tête. On diagnostique ; sclérose en plaques ; on ordonne KI, phosphure de zinc, douches et bains sulfureux. Au bout de six mois, il sort de l'hôpital, va passer quinze jours à Vincennes, puis entre dans le service de M. Raymond, à Saint-Antoine, salle Magendie, n° 26, le 13 juin 1888.

Lors de son entrée, ce qui frappait au premier abord, c'était les contractures au début des mouvements volontaires, une faiblesse musculaire considérable et une musculature très développée. Les cuisses, en leur partie moyenne, avaient 55 centimètres de circonférence, les mollets 40 centimètres. Les reliefs des muscles étaient très prononcés aux mollets, cuisses, fesses. Aux deux bras, relief des biceps très saillant, mais le deltoïde paraît diminué de volume. Faiblesse considérable dans tous les muscles ; le moindre effort détermine une contraction ; il lui est impossible de se relever complètement lorqu'il est étendu par terre. Il est obligé de ce soutenir sur des cannes pendant la marche, il a une tendance à fléchir sur les jambes et à tomber, surtout quand les pieds sont rapprochés. Pendant la marche, il écarte les jambes, lance les pieds en avant et sur les côtés, il ne peut marcher ni se tenir debout les yeux fermés. Pupilles normales. La face et la langue, ainsi que les masséters sont aussi le siège de spasmes au début du rire, de la parole, de la mastication. Les yeux sont indemnes. On trouve que le reflexe rotulien est aboli ; reflexes cutanés intacts. Assez souvent sensation de contriction autour de la ceinture et céphalagie intense ; pas de douleurs fulgurantes. Sensibilité intacte. Le sens musculaire paraît intact ; pourtant, les yeux fermés, il ne met pas aussitôt un doigt sur le nez quand on le lui ordonne, il n'y arrive qu'après quelques tâtonnements. La percussion mécanique détermine la tétanisation des muscles pendant une durée variant de une demi à deux minutes. Le passage du courant faradique détermine une tétanisation pareille.

Le diagnostic fut maladie de Thomsen et probablement tabès dorsal, en raison de l'abolition des reflexes rotuliens, du signe de Romberg, de la contriction en ceinture, des douleurs fulgurantes antérieures ; mais la suite a démontré la non existence du tabès.

Au bout de dix-sept jours, M. Raymond adressa Baul... au professeur Charcot qui le présenta à ses auditeurs dans une de ses leçons du mardi. La

diminution de volume des deltoïdes s'accentua très rapidement. Le traitement institué à la Salpétrière consista en électricité statique, faradique et galvanique et en bains sulfureux. Baul... quitta cet hospice le 25 décembre 1888, très amélioré ; la marche était plus facile, sans canne, les forces avaient augmenté, mais pas de modification au sujet de ses raideurs musculaires. Il va passer six semaines à Vincennes, puis se met à son travail de coupeur de verre, mais est obligé de le cesser au bout de onze jours. Il se fatiguait très vite, et n'avait même pas la force de lever une feuille de verre. Il revient, le 3 mars 1889, à l'hôpital Saint-Autoine, dans le service de M. Raymond. Il est dans le même état au sujet des raideurs, les forces ont un peu diminué depuis quelques jours ; l'état général est bon.

Baul... est, depuis cette époque, resté à l'hôpital Saint-Antoine, qu'il a quitté au commencement du mois d'avril pour entrer à Lariboisière, dans le nouveau service de M. Raymond. Pendant cet espace de douze mois, les forces ont un peu augmenté, les raideurs sont devenues un peu moins intenses et de moins longue durée ; mais, à une certaine époque, il a eu des douleurs d'oreille très violentes, sans aucun écoulement, et depuis lors l'acuité auditive a diminué. Les deltoïdes qui étaient notablement atrophiés, ainsi que les biceps, ont augmenté de volume et sont devenus normaux, mais ne sont pas hypertrophiés. En décembre 1889, il a l'influenza qui détermine une aggravation considérable de son état général, il devient extrêmement faible, les mouvements sont extrêmement difficiles, il a grand peine même pour se retourner dans son lit et pour s'asseoir. Cette faiblesse dure deux mois, puis peu à peu il revient à son état antérieur.

État actuel (Juillet 1890). — Baul... a absolument l'aspect d'un homme très bien portant et très fortement constitué. Sa taille est de 1 m. 66 c. Il a un aspect herculéen.

La face est sans expression, élargie ; elle paraît bouffie ; les joues sont saillantes ; les muscles de la face paraissent tous hypertrophiés. Asymétrie faciale très apparente, la moitié droite du visage est plus développée que la moitié gauche ; le nez est légèrement dévié à droite et plus développé aussi de ce côté ; à droite, la machoire inférieure paraît abaissée ; cette moitié de maxillaire est plus développée, descend à un niveau plus bas que du côté gauche. Les muscles et les os paraissent participer à ce développement, il y a asymétrie, mais non hémiatrophie faciale. Le système pileux est aussi développé d'un côté que de l'autre. A part la barbe, ces deux moitiés de visage, pris séparément, paraissent appartenir à deux individus différents, par la moitié droite il ressemble à son père, non par la moitié gauche. Le muscle masséter est très développé à droite. Au dire du malade, cette asymétrie n'aurait pas toujours existé, il ne se serait aperçu de l'abaissement de la face à droite que depuis deux ans environ. La tête est habituellement penchée à droite, même quand on appelle son attention sur cette position. Au dessous de la lèvre inférieure, à gauche, et au dessus du creux sus-mentonnier est une cicatrice transversale oblique de haut en bas et de droite à gauche de 5 centimètres de long

environ, et provenant d'une plaie causée par une chute à l'âge de quatorze ans, plaie qui fut le siège d'une prolification exubérante de bourgeons charnus et qui mit un an à guérir. Reflexe massétérin normal.

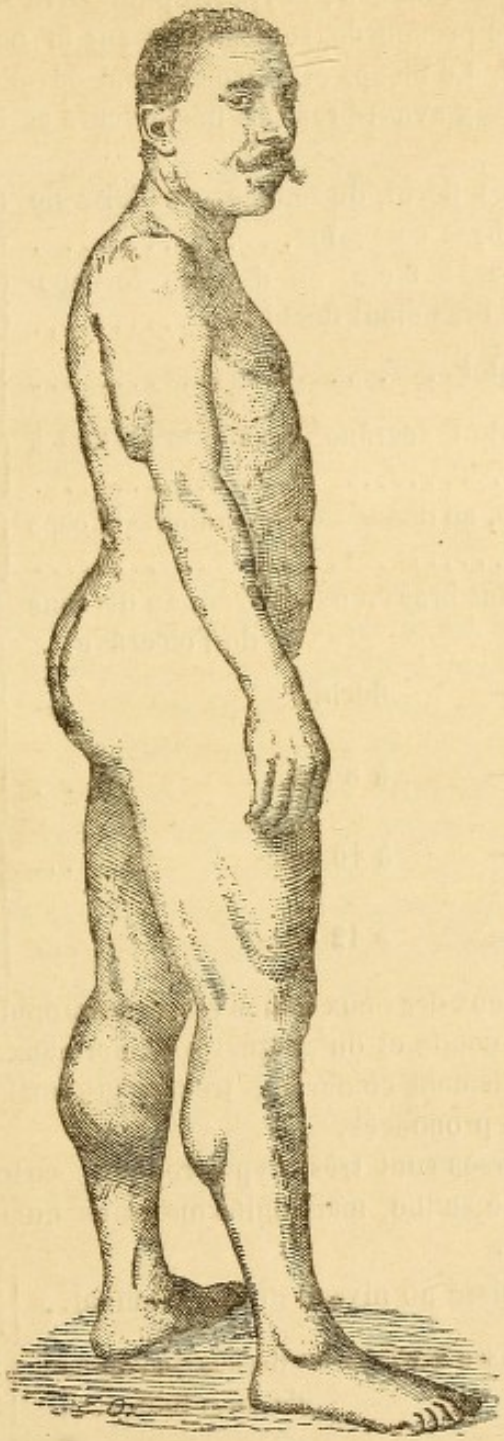

Fig. 7.

Le cou est épais, déjeté à droite, paraissant plus volumineux de ce côté ; les masses musculaires ont leur consistance normale. Des deux côtés le trapèze et le sterno-mastoïdien font un relief bien marqué. Circonférence du cou : 38 centimètres.

Les épaules sont normales; il paraît n'y avoir ni atrophie ni hypertrophie; les deltoïdes ne sont pas atrophiés, ils ont repris leur volume normal depuis un an.

Les deux bras sont volumineux; l'hypertrophie porte surtout sur le triceps qui fait une saillie très prononcée, se dessinant sur la peau, ainsi qu'on peut le voir sur la figure 7. Le biceps est normalement développé, il est mou pendant la contraction. Aux avant-bras, les fléchisseurs et les extenseurs ont un volume normal.

Circonférence du bras fléchi, du sommet de l'aisselle au niveau de l'apophyse coracoïde.....	à droite 38 cm. 1/2. à gauche 37 cm.
Circonférence du bras à 6 cm. au dessous de l'apophyse coracoïde, le bras étant fléchi.....	à droite 33 cm. à gauche 32 cm.
Le bras étant horizontal.....	à droite 32 cm. 1/2. à gauche 32 cm.
A 13 cm. au dessus de l'olécrâne, l'avant-bras étant à demi-fléchi.....	à droite 29 cm. à gauche 28 cm.
Circonférence à 13 cm. au dessus de l'olécrâne, le triceps étant contracté.....	à droite 28 cm. à gauche 28 cm.
Circonférence de l'avant bras étendu, à 5 cm. au dessous de l'olécrâne...	à droite 25 cm. 1/2. à gauche 24 cm. 3/4.
— — fléchi ...	à droite 26 cm. à gauche 25 cm.
— — à 8 cm. ...	à droite 25 cm. à gauche 24 cm.
— — à 10 cm. ...	à droite 23 cm. à gauche 22 cm.
— — à 12 cm. ...	à droite 21 cm. à gauche 21 cm.

Le premier interosseux des deux mains est hypertrophié et très saillant. Les reflexes tendineux du coude et du poignet sont normaux.

Le tronc est normalement conformé, très large, mais les reliefs musculaires ne sont pas très prononcés.

Les muscles des cuisses sont très hypertrophiés, surtout le quadriceps fémoral qui fait une forte saillie, mais uniforme, sans nœuds, ni bosses, même à l'état de contraction.

Circonférence de la cuisse au niveau du pli inguinal..	à droite 63 cm. à gauche 62 cm.
Circonférence de la cuisse à 27 cm au dessus du sommet de la rotule.....	à droite 61 cm. à gauche 61 cm.
— — à 21 cm —	à droite 60 cm. 1/2. à gauche 60 cm. 1/2.
— — à 15 cm —	à droite 57 cm. à gauche 57 cm.
— — à 7 cm —	à droite 49 cm. 1/2. à gauche 49 cm. 1/2.

Hypertrophie des mollets qui sont très saillants, mais de consistance normale et non bossués pendant la contraction. Circonférence maxima des mollets : 42 centimètres.

La partie inférieure de la jambe, ainsi que le pied, est normale.

Les muscles des fesses sont hypertrophiés, il n'y a pas de déviation de la colonne vertébrale, pas de lordose. Seuls les muscles triceps des bras, fessiers, quadriceps fémoraux et mollets font des reliefs très apparents ; Baul... a une apparence herculéenne, mais les muscles du tronc ne font pas de saillie bien nette sur les téguments ; nulle part les membres n'ont de consistance comparable à celle du bois, ni n'offrent de bosselures.

Le système osseux est normalement développé. Les organes génitaux sont normaux.

Les troubles fonctionnels consistent en une *faiblesse musculaire* considérable et en des *contractures passagères survenant au début des mouvements volontaires*. Ces contractures et cette faiblesse sont manifestes aux membres et au tronc. Elles ne sont pas douloureuses dans le sens propre du mot, mais sont accompagnées de tiraillements qui deviennent douloureux lorsqu'il essaye de vaincre le spasme, il lui semble alors qu'on lui arrache les muscles.

Les spasmes toniques se produisent dans les muscles dès qu'il les met en mouvement. Ils déterminent l'immobilisation passagère de l'articulation mue par ces muscles, et cette immobilisation est si forte que les efforts faits par le malade et même par l'observateur, afin de la vaincre, restent sans résultat pour les membres inférieurs, ce n'est qu'après un temps qui varie de une demi à deux minutes que les muscles se relâchent, que l'articulation recouvre sa mobilité et que les mouvements redeviennent possibles.

La plupart des mouvements qui n'exigent pas d'effort, ne déterminent pas de contracture, tandis que celle-ci est très prononcée lorsque le mouvement a été énergique. L'intensité et la durée des contractures sont proportionnelles à l'intensité de la force mise en jeu.

Dès que Baul... veut faire un mouvement demandant un certain effort, les muscles mis en jeu restent contractés ; cette contracture a une durée variable ; peu à peu, elle diminue et le malade peut faire de nouveaux mouments, mais les premiers sont gênés par une raideur dans les muscles qui viennent d'être contracturés, et ce n'est qu'après qu'il est assoupli par un certain nombre de mouvements que cette gêne disparaît.

Les muscles de la face sont manifestement le siège de raideurs à la suite de leur mouvement. Notre malade ne peut faire plusieurs grimaces rapides et consécutives ; après un mouvement des muscles de la face, celle-ci garde l'impression donnée par ce mouvement, il sent que « cela le tire », qu'il ne peut mouvoir immédiatement le visage. De même lorsqu'il a ri, les commissures labiales restent écartées ; quand on lui fait allonger les lèvres en avant en fermant la bouche, et exercer un mouvement de succion, elles restent quelques instants dans cette position. Les paupières paraissent indemnes, il peut fermer et ouvrir les yeux sans aucune difficulté. Quant aux muscles

propres des yeux, ils paraissent aussi indemnes, il a, il est vrai, un certain degré d'insuffisance musculaire de l'œil gauche, qui se traduit par le fait suivant : quand on lui fait regarder avec l'œil droit un doigt que l'on fait mouvoir dans l'étendue du champ visuel, l'autre œil étant fermé, et si, lorsque le doigt étant arrivé à la limite extrême du champ visuel, on fait ouvrir l'œil gauche, on s'aperçoit que les mouvements de celui-ci n'ont pas été coordonnés avec ceux de l'œil droit, il n'était pas dans le même axe visuel, il fixait un autre point; et aussitôt ouvert, il dévie peu à peu et arrive à fixer le doigt. L'examen complet des yeux a été fait par le Dr Kœnig, et a révélé un astigmatisme mixte de l'œil gauche, auquel on doit, suivant toute vraisemblance, rapporter cette insuffisance musculaire. L'œil droit est sain. Le mouvement des yeux, dans les différentes directions du regard, s'exécute normalement; l'amplitude de l'accommodation est normale. Pupilles normales, réagissant normalement. Pas de rétrécissement du champ visuel, ni de dyschromatopsie.

Les muscles des mâchoires sont assez souvent contracturés soit dans l'ouverture, soit dans la fermeture, surtout lorsqu'il ouvre la bouche avec force ou qu'il mâche un corps résistant. La percussion mécanique des masséters détermine le spasme, mais il est plus prononcé quand l'excitation a porté sur le masséter droit.

Les mouvements de la langue sont limités, il ne peut la tirer hors de la bouche, elle est arrêtée dans son mouvement, elle reste immobile quatre ou cinq secondes, puis il peut la rentrer dans la bouche ; s'il veut parler aussitôt après, il bredouille et sent que sa langue se raidit. D'ailleurs, les premiers mots ne sont jamais bien prononcés, ils sont traînants ; quand il est émotionné il lui est difficile de commencer à parler. La percussion mécanique de la langue en détermine la contracture et le relèvement de la pointe. Au commencement d'un repas, mêmes raideurs de la langue, et difficulté pour la formation du bol alimentaire et pour la déglutition ; pendant les premiers mouvements de déglutition, le bol alimentaire s'arrête parfois par contraction spasmodique du pharynx et de l'œsophage, mais ces contractions sont de très courte durée.

Les muscles du cou sont le siège de spasmes qui, à la suite d'un mouvement de la tête déterminent un torticolis passager. Au tronc, mêmes spasmes ; si le malade est pris d'une quinte de toux, survient un vrai accès de suffocation, après l'inspiration du début, le thorax est immobilisé et le second temps de la toux ne se fait qu'au bout de dix ou quinze secondes, à cause de la contracture du diaphragme et des intercostaux. Le choc le plus léger portant sur le creux épigastrique détermine aussitôt la suffocation, l'impossibilité de respirer pour quelques secondes. Le même effet, mais moins accentué, est produit par la percussion des muscles droits de l'abdomen qui détermine une sensation de constriction en ceinture survenant aussi au sujet de mouvements volontaires.

Les muscles spinaux et sacro-lombaires, les grands dorsaux se contrac-

tent aussi au début des mouvements ; que le tronc ait été volontairement fléchi soit en avant, soit en arrière, le retour à la rectitude est très difficile pendant quelques instants. Si le malade, étant assis à califourchon sur une chaise, les bras appuyés sur le dossier, le tronc penché en avant, on lui ordonne de se relever, il déploie un effort plus considérable que l'effort nécessaire pour obtenir ce résultat, le tronc fléchit en arrière, les épaules et la tête allant toucher le sol, et il ne peut se relever sans aide ; il en est empêché à la fois par la raideur des muscles épinaux et sacro-lombaires et par la faiblesse ; il ne se sent pas capable de déployer assez de force pour se relever, même lorsque le spasme musculaire a cessé. Lorsqu'il veut s'asseoir sur son lit, il est obligé de s'appuyer sur les mains. Lorsqu'il est étendu par terre sur le dos, il ne peut, sans s'aider de ses membres supérieurs, se mettre dans la position assise, il fait des efforts pour y arriver et à chaque fois, la tête est soulevée, puis retombe sur le sol avec force; pour arriver à son but, il est obligé de se retourner sur le ventre et alors, en s'appuyant sur les bras et les genoux, il arrive lentement à se relever, mais l'exécution de ces mouvements le fatigue beaucoup. La percussion du grand pectoral et des autres musles plats superficiels détermine la formation d'un sillon le long des faisceaux percutés.

Les muscles de l'épaule se contracturent aussi au début des mouvements et immobilisent le bras. Ainsi, si le bras, étant appliqué sur le tronc, le malade veut le relever, il esquisse le mouvement, puis le bras retombe sur le thorax, et reste fixé quelques instants dans cette position, puis ce n'est qu'après une succession de mouvements augmentant peu à peu d'amplitude que Baul... peut élever complètement le membre. La force des muscles scapulaires est au-dessous de la normale.

Au bas, c'est dans le triceps que les spasmes se produisent le plus nettement: après un mouvement violent d'extension de l'avant-bras, celui-ci est fixé dans la rectitude. A l'avant-bras, les spasmes sont au contraire plus prononcés dans les muscles fléchisseurs que dans les extenseurs. Si on lui fait serrer fortement un objet dans la main, il ne peut le lâcher dès qu'on le lui ordonne ; ce n'est qu'après quelques instants que les doigts se contracturent et s'ouvrent progressivement, l'auriculaire restant plus longtemps contracturé que les autres doigts. Plus le malade a serré avec force, plus longtemps dure la contractien. Même spasme dans le premier interosseux de la main, qui se tétanise aussi par la percussion; quand on fait serrer le pouce contre l'index, il ne peut s'en éloigner qu'après trois ou quatre secondes, et pendant ce temps le malade éprouve des tiraillements dans les muscles de l'avant-bras. La percussion du trireps en produit la tétanisation en masse durant cinq secondes, en même temps que celle du deltoïde. La percussion du biceps brachial ne détermine pas de tétanisation appréciable à l'œil, mais le malade accuse une sensation de tiraillement consécutive.

L'excitation mécanique du deltoïde, à sa partie antérieure, détermine la formation d'un sillon le long du faisceau percuté; le muscle entier se tétanise

ainsi que les sus-épineux et les sous-épineux quand l'excitation mécanique a porté sur la partie externe du muscle. Aux muscles de l'avant-bras, la percussion ne détermine pas de tétanisation, sauf aux fléchisseurs; dans les autres muscles, la contraction idio-musculaire s'opère très rapidement, mais cesse très lentement.

La force de pression au dynamomètre est de 14 1/2 aux deux mains; après l'effort, la main étant contracturée, Baul... ne peut lâcher le dynamomètre. La force de traction est nulle; il ne peut tirer avec la main gauche : dès qu'il déploie un certain effort, les doigts de cette main s'étendent et lâchent l'instrument. Le même phénomène se produit à la main droite quand le dynamomètre, étant fixé d'un côté, on fait tirer avec cette main; l'aiguille ne dévie nullement. Il résulte de cette expérience que la force est plus diminuée à gauche qu'à droite.

C'est aux membres inférieurs et surtout au triceps fémoral et aux mollets que les spasmes sont le plus prononcés et durent le plus longtemps; il y a prédominance au membre droit. Dès que le malade a étendu la jambe sur la cuisse, il ne peut faire de mouvement de flexion, le triceps fémoral est contracturé, et même en employant une grande force, l'on ne peut produire la flexion.

Ce spasme se reproduit toutes les fois que le malade se met en marche; après avoir avancé un pied, il est obligé de s'arrêter pour attendre la fin de la contraction. Une fois celle-ci achevée, les pas suivants se font avec une certaine difficulté, avec raideur, Baul .. lance les jambes par côté pour élargir sa base de sustentation, puis il marche plus facilement. Le même phénomène se répète s'il veut subitement changer de direction. S'il vient à heurter le moindre caillou, le moindre obstacle, il est pris d'une raideur généralisée aux membres inférieurs, il tombe, s'il ne trouve pas un point d'appui; il ne peut se relever qu'après deux ou trois minutes et avec grand'peine. Il monte difficilement un escalier, car aux premières marches, il est saisi par la contracture des muscles des membres inférieurs.

Le moindre choc suffit pour le jeter par terre; il lui est impossible de se garer d'une personne ou d'une voiture, sans s'appuyer sur un objet à sa portée, sous peine de tomber. Il peut se tenir sur le pied droit quelques instants, non sur le pied gauche, à cause de la faiblesse plus grande de ce côté. Il marche très bien les yeux fermés, et il se tient tres bien debout les pieds rapprochés et les yeux fermés. Quand il fléchit brusquement et fortement le pied sur la jambe, ce segment du membre reste quelques secondes dans cette position.

Les troubles de la motilité sont beaucoup plus prononcés sous l'influence des émotions; le matin, au réveil, le malade ne peut quitter son lit qu'avec grand'peine. Le froid augmente la tendance aux spasmes. Baul... se trouve beaucoup plus souple, plus dispos en été qu'en hiver; pourtant une trop grande chaleur produit les mêmes effets que le froid. L'abstinence du coït n'a pas d'influence sur son état. L'exercice très modéré des fonctions génitales

paraît exercer une influence favorable ; après tout excès de cette nature, comme après un repas trop copieux, après l'ingestion d'alcool même en léger excès, il se trouve plus léger, plus souple, pendant quelques heures ; mais, le lendemain, il est extrêmement raide et ne peut quitter son lit. Ce n'est qu'au bout de deux jours qu'il est revenu à son état habituel. La répétition du même mouvement le rend plus facile, à condition de ne pas aller jusqu'à la fatigue, car lorsque la fatigue survient, les raideurs sont beaucoup plus prononcées. Une frayeur subite amène une contracture généralisée.

L'excitabilité mécanique des muscles des membres inférieurs est aussi augmentée. Un choc sur le triceps fémoral détermine la contraction en masse de ce muscle, qui dure jusqu'à deux minutes à droite, et une minute à gauche ; pendant cette contraction spasmodique, le muscle est agité de mouvements. La contraction se fait rapidement, la décontraction est lente. La figure 8 représente le tracé graphique de cette tétanisation du triceps fémoral par excitation mécanique.

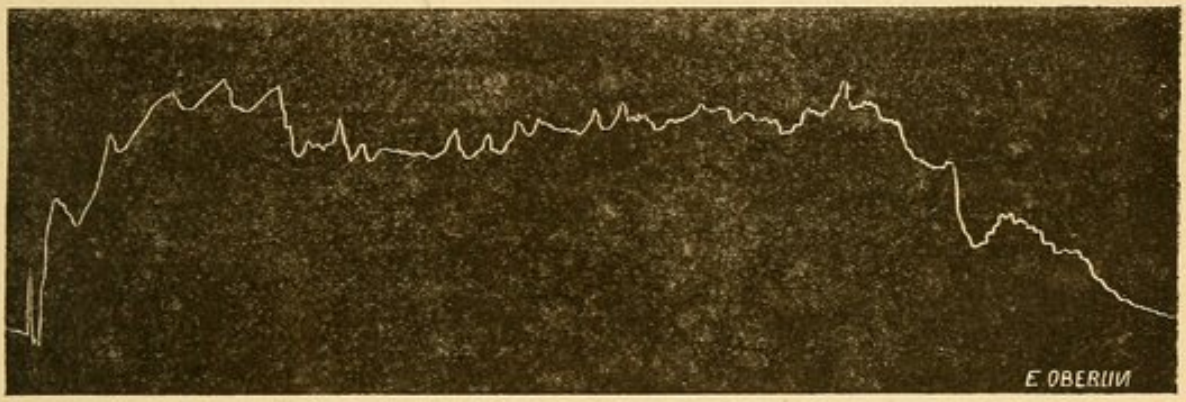

Fig. 8.

(Tracé de la contraction par excitation mécanique du triceps fémoral)

Aux mollets, même augmentation de l'excitabilité mécanique : contractures isolées des muscles gastro-cnémiens.

L'excitabilité mécanique des nerfs n'est pas augmentée. La percussion du plexus brachial et des troncs nerveux ne détermine pas de contraction musculaire.

Excitabilité faradique. — L'excitabilité faradique des nerfs n'a pas subi de modification quantitative ; des secousses très lentes donnent des contractions isolées, lentes, toniques, mais pas de tétanisation vraie. Si les interruptions sont fréquentes, et l'intensité du courant forte, la tétanisation survient et persiste 5 à 6 secondes après la cessation de l'excitation.

L'excitabilité faradique des muscles est augmentée. Explorée au moyen du chariot de Tripier à bobine fil moyen, R=12.39, elle nous a donné les résultats suivants :

GRAND PECTORAL. — *Écartement de 7 cent. 1/2.* — Interruptions lentes : Secousses isolées, légères, normales.

— Interruptions rapides : Tétanisation du muscle persistant très peu après la cessation du courant.

— *Écartement de 5 cent.*—Interruptions lentes : Secousses isolées, toniques, cessant lentement.

— Interruptions rapides : Te durant vingt secondes après la cessation de l'excitation.

Si on laisse les électrodes en place (l'une indifférente, l'autre active) et si on excite par des interruptions semi-rapides (4 environ par seconde), il se produit d'abord quelques secousses isolées, puis la tétanisation survient, pendant laquelle le malade dit ne pas sentir les secousses du courant et qui dure 5 à 6 secondes, puis se produisent de petites secousses musculaires qui deviennent ensuite, au bout de dix secondes, normales et isochrones aux mouvements du trembleur.

Deltoïde. — Avec des interruptions semi-rapides ; écartement de 6 cm., d'abord secousses isolées; après deux secondes, Te durant vingt-huit secondes, réapparition de secousses isolées. Si on cesse l'excitation dès le début de la Te, celle ci persiste une minute, et le malade reste au moins trois minutes sans pouvoir élever le bras (par suite de la raideur et de la fatigue musculaire).

Biceps droit. — Interruptions semi-rapides. Écartement de 5 cm. 1/2, électrodes en place. Te au bout de trois secondes, durant vingt secondes à droite, cinq secondes à gauche. A droite, la Te persiste quinze secondes si on cesse l'excitation dès le début.

Triceps brachial. — Même interruptions, même écartement. Te au bout de cinq secondes, durant une minute, tant dans le cas de cessation de l'excitation que dans le cas de continuation.

A l'avant-bras. *Extenseurs.* — Pas Te, mais la fatigue musculaire se produit après cinq ou six secondes d'excitation (écartement de 5 cm. 1/2) ; au bout de ce temps, si l'on fait des interruptions, il se produit des secousses mais de peu d'amplitude.

Fléchisseurs. — Pas de Te très appréciable, mais raideur des doigts qui dure quinze à vingt secondes.

Éminences thénar et hypothénar. — Te à 6 cm. d'écartement (interruptions semi-rapides) persistant quinze secondes pendant l'excitation, cinq secondes après la cessation de l'excitation.

Interosseux. — (A 6 cm.) Te légère et raideur consécutive pendant une minute.

Droits de l'abdomen. — (Interruptions semi-rapides, écartement de 5 cm.). Te de cinq secondes de durée après cessation de l'excitation.

Grand dorsal et Trapèze. — Idem.

Triceps fémoral. — (Interruptions semi-rapides. Écartement de 4 cm.). Te qui dure une minute à droite, une demi-minute à gauche, après cessation de l'excitation. Ondulations musculaires pendant la durée de la Te.

Mollets. — Idem.

Le courant faradique est beaucoup plus sensible à la moitié droite qu'à la moitié gauche du corps.

EXCITABILITÉ GALVANIQUE. — *Plexus brachial et nerf radial :*

NFC à $\frac{1}{2}$ milli Ampère ;

PFC à 1 MA.

Contractions rapides, normales, non persistantes. Avec une intensité de 4 MA., électrode N labile sur le plexus brachial : Te durant trois à quatre secondes.

Muscle vaste externe de la cuisse droite. — NFC > PFC à 1 MA. avec quatre éléments Leclanché. Contractions rapides, mais cessant lentement. Par des renversements de courants, on produit une Te durant $\frac{1}{2}$ minute à droite.

Vaste interne. — NFC > PFC à 1 MA. Te par renversements. Les figures 9 et 10 représentent le tracé de la contraction par le pôle N avec une intensité de 6 et de 4 MA.

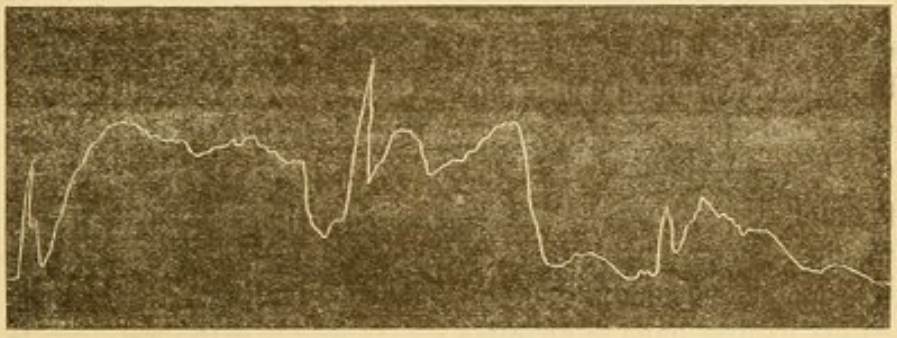

Fig. 9 et 10.

En laissant les deux électrodes en place sur le muscle, on produit dans sa masse des mouvements ondulatoires très accentués, se dirigeant du pôle N. au pôle P (avec une intensité de 6 MA).

Muscle droit antérieur de la cuisse { PFC à 2 MA. / NFC à 3 MA.

Donc NFC > PFC torpides, toniques.

Muscles du mollet droit. — PFC = NFC, torpides, Te par renversement du courant à 5 MA.

Cuisse gauche. — Triceps. PFC = NFC à 3 MA. (6 éléments) torpides, toniques. Te par renversement du courant. Mouvements ondulatoires par électrodes fixes avec 9 MA.

Mollet. — PFC = NFC.

Reflexes. — Reflexe rotulien très diminué, surtout à gauche, et si faible que la jambe n'est pas projetée en avant. La figure 11 représente le tracé de plusieurs contractions du triceps fémoral par percussion du tendon rotulien, tracé indiquant une tendance à la persistance de la contraction.

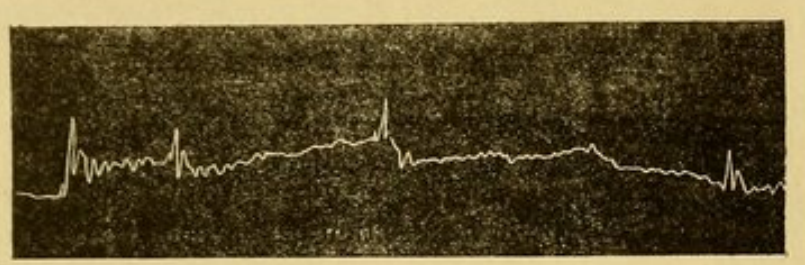

Fig. 11.

Les autres reflexes tendineux sont normaux, ainsi que les reflexes cutanés. Sensibilité cutanée intacte sous tous sss modes.

La mémoire a diminué beaucoup depuis quelques années. Pas de troubles psychiques bien accentués, mais caractère irritable. Sens génésique plutôt excité que diminué. Sphincters normaux. Santé générale excellente. Mouvements passifs normaux. Pas de troubles circulatoires. Parfois craquements articulaires pendant les mouvements.

Nous avons exposé dans le chapitre : « Anatomie pathologique » les résultats que nous avons obtenus de l'examen histologique d'un fragment de muscle de notre malade (1).

OBSERVATION II.

Merlin Victor, âgé de 31 ans, bijoutier, puis hercule de foire. — Hôpital Laennec, service de M. le professeur Strauss, salle Trousseau, n° 13 (2).

Antécédents héréditaires. — Son grand père paternel est mort à 99 ans, sa grand'mère à 93 ans; ils avaient une bonne santé, sans trouble myotonique

(1) L'observation de Baul... a déjà fait l'objet d'un travail de M. Grenier; mais cet auteur n'ayant vu le malade qu'une seule fois, avait rédigé l'observation sur quelques notes prises en passant et sur les renseignements donnés par le professeur Charcot dans sa leçon sur notre malade. L'observation, telle qu'elle a été publiée par Grenier, était incomplète et même fausse sur certains points.

(2) Nous remercions M. le professeur Strauss qui a bien voulu nous permettre de publier cette observation, et MM. Thérèse et Mosny, internes des hôpitaux, qui ont eu l'amabilité de nous remettre les notes recueillies sur le malade, notes qui nous ont aidé à reconstituer l'histoire rétrospective.

ni psychique. Une tante paternelle est idiote et a un goître. Grand père maternel mort d'une maladie de cœur. Un oncle maternel goutteux. Mère bien portante, variqueuse. Père alcoolique avec *delirium tremens*. Pas de myotomie chez les ascendants.

Une des sœurs du malade est morte à 30 ans d'une maladie de cœur; depuis 3 ans, elle avait les symptômes de la maladie de Thomsen. Son autre sœur est un type de myotonie, très accentuée, et qui s'est revélée de la façon suivante : Elle est blanchisseuse; un jour, à 25 ans portant un panier de linge, elle veut éviter une voiture et se réfugier sur un trottoir; le pied posé sur le trottoir, puis l'autre jambe se contracturent aussitôt, et elle est immobilisée dans cette position quelques instants; depuis lors elle a des troubles myotoniques très typiques, qui ayant débuté aux membres inférieurs, ont envahi ensuite le tronc, les membres supérieurs et la face; les symptômes sont beaucoup plus accentués chez elle que chez notre malade, surtout du côté de la face; elle parle mal, ne peut mouvoir le cou qu'avec difficulté, a les yeux hagards, et ne peut ouvrir les paupières après avoir toussé ou éternué. Elle a eu un enfant difforme, monstre, qui n'a vécu que quelques heures. Elle se refuse absolument à tout examen.

Un des frères de Merlin est bien portant. Un autre, qui est employé de bureau, a la maladie de Thomsen ; les troubles paraissent exister dans les membres supérieurs et inférieurs et le tronc, la face paraît peu prise; les raideurs sont de courte durée. Il se refuse aussi à l'examen.

Un autre frère avait éprouvé, à l'âge de cinq ans, les troubles de la maladie de Thomsen; il fut, à l'âge de quatorze ans et demi jeté par la fenêtre par son père, dans un accès de délire alcoolique, et il mourut de cette chute; il était sujet à de fréquentes convulsions qui ne paraissent pas de nature épileptique et dont il fut presque guéri par la métallothérapie.

Renseignements personnels. — A l'âge de un an et demi, à la suite d'une chute d'un grenier de ferme, cyphose et incurvation des jambes ; il porta des appareils et à six ans, toute déformation avait disparu. Il avait les jambes minces « comme des flûtes » ; elles ont commencé à grossir vers six ans. Pas d'autre maladie que la coqueluche ; pas de convulsions. Dans l'enfance, il n'avait pas de raideur, était très adroit. Il a cessé de grandir à quinze ans. Il n'est jamais allé à l'école. A onze ans, il apprend le métier de bijoutier qu'il garde jusqu'à seize ans ; il travaillait très bien, n'avait aucune gêne ; ayant de petites mains, il était très adroit pour les ouvrages délicats. A seize ans et demi il devient cocher, et dans ses moments de loisir, il s'exerce à faire des poids; il soulevait d'abord à bout de bras vingt kilos et peu à peu les forces se développent. A dix-huit ans, il devient hercule de foire, il levait à bout de bras cinquante-deux kilos et demi et à bras tendus quarante à quarante-cinq kilos.

Début de la maladie à 20 ans et demi. Un jour, pendant un exercice de force sur la voie publique, il lève une haltère de cinquante-deux kilos et demi à bout de bras: subitement, dans un mouvement de rotation de

l'avant-bras et de flexion de la main, le poignet reste fléchi, contracturé et il ne peut le relever ni lâcher l'haltère de plusieurs secondes ; ce spasme fut douloureux ; une fois la raideur disparue, il veut recommencer ses exercices, mais le même phénomène se reproduit, en même temps ses bras étaient devenus très faibles, et il éprouve une syncope incomplète. Les jours suivants, contracture de la main quand il la fléchissait, il était obligé de l'ouvrir avec l'autre main ; ces spasmes n'étaient pas douloureux. Pendant deux jours, la parole a été difficile, il ne se sentait pas la langue gênée, mais il « bafouillait », bégayait, dès qu'il voulait parler. Sa main se crispait convulsivement quand il prenait un verre. Il se fait charretier ; un jour, il veut jeter une pelletée de terre, mais le mouvement est subitement arrêté par une contracture des bras qui restent quelques instants immobilisés dans cette position. Voulant recommencer quelques moments après, nouveau spasme et il ne peut lâcher sa bèche. Le même jour, il veut courir après ses chevaux, dans un terrain plein d'irrégularités, de trous ; il fait un pas, butte contre un caillou, et aussitôt rigidité spasmodique des membres inférieurs qui l'empêche d'avancer et dure deux minutes environ ; puis il peut reprendre sa marche. Depuis lors, il a des raideurs spasmodiques au début des mouvements volontaires des membres, du tronc, de la face, de la bouche. Exempté du service militaire pour son affection, il fut employé à garder les bâtiments en construction (de novembre 1879 à mai 1880) ; plusieurs fois pendant cette période, n'ayant pu, par suite de ses spasmes, arriver à allumer du feu (étant de garde la nuit), il fut à demi-gelé pendant deux ou trois heures et perdit connaissance. Il entre à Laënnec, dans le service de M. Ferrand, le 4 mai 1880 ; à cette époque son poids corporel était de quatre-vingt-sept kilos et demi. Traitement : KBr à dose de cinq et dix grammes par jour, puis chloral ; ces médications ne produisent d'autre résultat qu'un affaissement physique et intellectuel ; douches ; avant sa maladie il aimait beaucoup les douches, mais depuis l'apparition de la myotonie, il ne peut les supporter, elles provoquent la dyspnée, et une ascension de température qui va jusqu'à 41°.

En 1881, débutent des crises de délire furieux suivies de contractures généralisées et souvent de perte de connaissance durant de une heure à trois heures ; ces crises étaient annoncées cinq minutes auparavant par un cri, une sensation de constriction remontant le long du sternum, et une obnibulation des sens ; on fut plusieurs fois obligé de lui mettre la camisole de force. Ces crises se répétaient souvent trois ou quatre fois en un jour. Les deux ou trois jours suivants, il était parfois complètement paralysé et gâteux (à ce qu'il raconte), il ne pouvait parler, à la suite de ces crises, il était souvent agité, avait des hallucinations, des idées de persécution, voyant des soldats qui voulaient le tuer, etc. En 1882, on lui fait des piqûres de morphine dont le nombre est porté à six par jour, d'une solution à 1/50, et les crises délirantes deviennent moins fréquentes. Il est devenu morphinomane et ne peut plus se passer de morphine ; il a tenté de la supprimer, il y a cinq ou six mois ; il eut des coliques et de la diarrhée continuelles. Le 28 mai 1883, il va à Vincennes ; le troisième jour,

crise de délire furieux, il escalade des murs; on s'empare de lui et on l'emmène le lendemain à l'Hôpital de la Charité, d'où il est sorti volontairement deux jours après pour entrer à Laënnec dans le service de M. Damaschino. Il n'a plus eu de crises de délire depuis cette époque.

En juin 1883, la mémoire, l'intelligence étaient très diminuées, très bornées. Faciès inintelligent. Contractures spasmodiques au début de tous les mouvements volontaires, et cessant au bout de quelques instants (bras, jambes, tronc). Vue affaiblie, larmoiement continuel; quand il ferme fortement les paupières, les muscles de la face se contracturent, et ce n'est qu'après quelques instants qu'il peut ouvrir les yeux et vaincre la contracture. Mastication difficile, à cause de raideurs de la mâchoire. Le rire déterminait des spasmes des muscles mis en jeu. Les mouvements de progression en avant se font d'une seule pièce. Son état était absolument le même qu'actuellement, il est resté stationnaire; pourtant, en juillet 1884, il a eu des douleurs à l'épigastre; en septembre de la même année, le larmoiement a augmenté, occasionnant des clignements de paupières fréquents.

Etat actuel (juillet 1890). — Le malade a l'aspect inintelligent, sa taille est au dessous de la moyenne, mais il a une musculation extrêmement développée à toutes les parties du corps, sauf à la face où le volume des muscles paraît normal. Le cou est volumineux, avec une saillie considérable des trapèzes et des sterno-matoïdiens; le cou est aussi gros que la tête. Les grands pectoraux sont très hypertrophiés, il a l'air d'avoir des seins de femme. Le tissu cellulaire est partout peu épais, et les muscles de l'épaule font des reliefs très saillants, ainsi que le biceps et le triceps brachial dont les chefs se dessinent très nettement. Les muscles de la ceinture se dessinent sous forme de grosses cordes. Hypertrophie généralisée musculaire aux fesses, aux membres inférieurs; les muscles composés (triceps femoral) ont leurs chefs très saillants et séparés les uns des autres par de fortes dépressions, qui s'accentuent surtout pendant la contraction. Il serait difficile de trouver un plus beau sujet pour l'étude des muscles superficiels ! Les muscles sont très consistants, surtout en contraction, mais cette consistance n'est pas comparable à celle du bois, elle est pourtant supérieure à la normale; la pression, la malaxation, ne déterminent pas de douleur.

Circonférence de la cuisse droite, à 15 ans, du sommet de la rotule.	=	54cm
— — gauche — —	=	54
— des mollets (droit et gauche).....	=	40
— des bras dans l'extension, au milieu du biceps.....	=	28
— — dans la flexion.....	=	30
— sous l'aisselle, au niveau du deltoïde.....	=	35
— de l'avant-bras, à 15 cm. au-dessus du pli du poignet.	=	25

Il ne peut exécuter un mouvement qui demande une certaine force sans être arrêté dans son exécution par une contracture des muscles mis en jeu. Lorsqu'il se lève d'un siège, le mouvement se fait en plusieurs temps très lents, puis, une fois debout, il est immobilisé pour quelques secondes; veut-il

marcher, les membres inférieurs se raidissent, et ce n'est qu'au bout de quelques instants qu'il peut avancer, en traînant les jambes raidies, droites et lourdes ; il lui semble « traîner des boulets aux pieds, » puis la marche devient plus facile. Il lui est impossible de courir à cause des spasmes qui s'emparent de lui dès qu'il fait un effort et qui l'arrêtent dès le premier mouvement. Il ne peut accélérer son pas subitement, ni changer de direction sans avoir de raideur et sans s'exposer à une chûte. Quand il tombe, il lui est impossible de se relever aussitôt, il est pris de contracture généralisée et il doit attendre, pour se mettre debout, que les muscles se soient assouplis. Vient-il à heurter du pied un caillou, à recevoir un coup sur le tronc, il est pris de contracture et il tombe raide sur le sol. Il ne peut se garer d'une voiture. Lorsqu'il monte une marche d'escalier, la jambe élevée la première se contracture ainsi que celle qui est restée en arrière ; ce n'est qu'après quelques secondes qu'il peut continuer le mouvement. Le même fait se produit dans la rue lorsqu'il veut gravir le rebord d'un trottoir ; aussi, nous dit-il, il choisit toujours les endroits où le trottoir est le moins élevé afin que les passants ne s'aperçoivent pas de ses raideurs dont il a « honte. » Il a toujours une canne, tant pour éviter d'être renversé par les voitures que pour se soutenir. S'il veut donner un coup de pied, la jambe reste immobilisée au début du mouvement ; il en est de même du côté du bras quand il veut donner un coup de poing, lancer la main en avant ; pourtant il assure que lorsqu'il est en colère, il a moins de raideurs, il devient fou furieux et peut donner un coup de poing avec force ; mais aussitôt l'effort terminé, le bras retombe et se fixe contre le thorax. A la suite d'un mouvement forcé d'extension du pied sur la jambe, contracture qui l'immobilise dans cette position. Quand le triceps fémoral est contracturé, on ne peut même avec une grande force déterminer la flexion de la jambe ; quand la contracture diminue, la flexion est possible et il se produit souvent de forts craquements dans le genou. Lorsque le malade est étendu dans son lit et que par un mouvement d'extension les membres se contracturent dans l'extension, les pieds sont en varus équis.

Mêmes raideurs avec les mêmes caractères aux membres supérieurs. S'il serre fortement un objet, la main ne peut le lâcher qu'au bout de quelques instants ; il ne peut ouvrir la main lorsque le poignet est dans l'extension ; il est obligé de le fléchir ; donc, pour fermer la main, il doit étendre le poignet et le fléchir pour la rouvrir. L'intensité et la durée de la rigidité sont presque toujours proportionnelles à l'effort déployé. Les petits muscles de la main sont aussi envahis par les raideurs ; il en est de même des muscles du tronc et de l'épaule ; pendant un mouvement de flexion du tronc, rigidité des muscles de l'abdomen qui font une saillie très considérable.

Pendant le mouvement de latéralité, la tête reste immobilisée, la face tournée sur l'un des côtés. — Lorsqu'il veut vaincre cette raideur du cou et exécuter quelques mouvements alternatifs de latéralité de la tête, la vue s'obscurcit pour quelques instants et la langue se contracture (parole très difficile).

Tous les muscles de la face, sans exception, sont le siège de raideurs spasmodiques, au début des mouvements; elles durent trois à quatre secondes. Le rire, les grimaces persistent, ainsi que la contraction de l'orbiculaire des lèvres. Le matin, il reste parfois plus de dix minutes sans pouvoir ouvrir les paupières ; pendant la journée leur ouverture est lente. La parole est difficile, surtout aux premiers mots, la langue et les lèvres se contractent ; il ne peut prononcer certains mots assez longs sans s'arrêter, sans bredouiller. Il ne peut tirer la langue hors de la bouche et la rentrer aussitôt. Les mâchoires restent immobilisées dans l'ouverture pendant les bâillements, tantôt dans l'ouverture, tantôt dans la fermeture au début de la mastication. La formation du bol alimentaire est difficile, la déglutition se fait en plusieurs temps, elle est entravée, même pour les liquides, par des spasmes de l'œsophage ; crampes d'estomac fréquentes. L'ouverture de la bouche est très limitée. Parfois, spasme du larynx, qui détermine une toux légère et de la dyspnée.

Toutes ces raideurs spasmodiques ne déterminent pas, à vraiment parler, de douleur, mais s'accompagnent de tiraillements légèrement douloureux. Elles sont plus prononcées jusqu'à 1 ou 2 heures de l'après-midi, mais surtout au réveil ; jusqu'à 2 heures, il a aussi de la dyspnée, des sueurs très abondantes ; à partir de 2 heures les crampes diminuent, et il se sent plus fort. Il n'est pas alcoolique, n'a jamais bu d'autre boisson alcoolique que du vin en quantité très modérée, et dont l'ingestion exerce une favorable influence sur ses raideurs. Il est aggravé par le froid, par les émotions; toutefois pendant des accès de colère, il peut faire des mouvements brusques.

Les mouvements passifs sont normaux. La toux, l'éternuement déterminent la fermeture spasmodique des paupières. Reflexes cutanés normaux. Reflexe rotulien un peu lent, mais normal en intensité. Sensibilité absolument normale.

Ouïe, par moments, émoussée, il entend alors mais ne comprend pas. Mémoire très diminuée. Intelligence très émoussée; caractère très variable. Il ne répond pas nettement aux questions qui lui sont posées.

Excitabilité mécanique des muscles augmentée ; la percussion détermine du côté de tous ses muscles un état de tétanisation durant de 1/2 à 1 minute.

Excitabilité faradique.—Elle est augmentée dans tous les muscles, des membres, du tronc, du cou et de la face, des paupières, qui entrent en tétanisation avec un écartement de 6 cent. de la bobine à fil moyen, par des interruptions rapides (tétanisation persistant de 1/2 à 1 minute après la cessation du courant avec ondulations). Par interruptions lentes, secousses isolées, pas de tétanisation.

N'ayant pas à l'hôpital Laënnec d'appareil à courant continu assez précis à notre disposition, nous n'avons pu explorer l'excitabilité galvanique.

La force musculaire est notablement inférieure à la normale.

Hernie inguinale qui se serait, d'après lui, produite pendant une contracture généralisée des muscles de l'abdomen.

L'examen des yeux pratiqué par notre ami, le docteur Kœnig, assistant du docteur Parinaud à la Salpêtrière, a donné les résultats suivants :

Examen des yeux. — Les globes oculaires, au repos, sont dans leur position normale. Leur mobilité, ainsi que celle des paupières, n'est pas sensiblement modifiée lorsque les mouvements sont lents et de courte durée. Mais, quand le malade a gardé les yeux fermés, il faut, en général, dix secondes pour qu'il puisse ouvrir les paupières. Cette difficulté s'exagère quand le malade a fermé les yeux en serrant fortement les paupières; leur ouverture se fait alors en plusieurs temps. Quand on lui ordonne de faire des efforts pour ouvrir les yeux, si immédiatement on le fait regarder en bas, on voit que la paupière supérieure ne suit pas les mouvements du globe oculaire et reste rétractée. Le facies est alors assez semblable à celui du goître exophtalmique avec rétraction du releveur des paupières. Quand on sollicite les mouvements des globes oculaires dans les différentes directions, on arrive facilement à déterminer de la contracture. Elle est surtout notable pour les muscles qui président à l'élévation. Quand le malade a le regard en haut, il faut quelques secondes pour que l'abaissement des globes puisse se faire.

Ceux-ci n'arrivent à être complètement abaissés qu'après avoir exécuté un mouvement de rotation autour de leur axe. Ce phénomène s'accuse davantage quand on applique directement sur l'œil le courant faradique.

On constate un défaut de convergence, que les changements qui se produisent quand on la sollicite, ne permettent pas de mesurer.

Le malade peut lire sans fatigue. On ne provoque pas de contracture de l'Accommodation quand on le fait fixer de près pendant un certain temps.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement. Elles présentent seulement cette particularité qu'elles ne restent pas longtemps contractées par l'excitation lumineuse. Après s'être contractées, elles se dilatent aussitôt, malgré la persistance de l'impression lumineuse.

Diplopie intermittente. Pas de rétrécissement du champ visuel, pas de dyschromatopsie.

L'acuité visuelle est normale. Aucune anomalie de la rétraction.

Quand on provoque quelques mouvements de la tête, la vision devient confuse et ne s'éclaircit qu'au bout de quelques minutes.

Quand ces mouvements sont exagérés, le malade ne peut distinguer le jour de la nuit et a parfois des sensations lumineuses.

OBS. III

M. Gail..., marchand de vins, âgé de 57 ans.

Antécédents héréditaires nuls. Ses parents et ses grands parents sont morts à un âge avancé; pas de maladie nerveuse, ni goutte, ni rhumatisme dans sa famille.

Il a toujours eu une très bonne santé et n'a eu d'autre maladie qu'une pneumonie vers 30 ans. Il a fait sept ans de service militaire dans la cavalerie; il n'éprouvait aucun trouble de la motilité, montait à cheval et faisait de la voltige sans aucune difficulté. Il a deux enfants : l'aîné, un garçon, est

très bien portant ; le dernier, une fille, est chétive, maladive. Aucun n'a de trouble nerveux ni musculaire. Pas de syphilis ; mais, depuis longtemps, il consomme chaque jour en grande quantité des verres de bière et de boissons alcooliques.

Vers le mois d'octobre 1888, il éprouve des crampes douloureuses aux deux jambes, puis des sensations de chatouillement à la face plantaire du pied gauche ; quelque temps après, le deuxième orteil de ce pied s'abaisse, se met en forme de griffe, les autres orteils se sont abaissés aussi les uns après les autres. Peu à peu est survenue une atrophie de la jambe qui a suivi une marche ascendante et a gagné le mollet, puis la cuisse et enfin la fesse, et qui a été accompagnée d'une diminution considérable des forces ; le pied s'est paralysé et il a été obligé de prendre une canne pour marcher.

Il est adressé par son médecin à M. le docteur Raymond, à l'hôpital Saint-Antoine, en janvier 1890, pour sa paralysie amyotrophique de la jambe.

Janvier 1890. — M. Gail... est de taille moyenne, très bien constitué, bien musclé, sans que l'on puisse dire qu'il y a hypermégalie musculaire. Il était très fort, mais les forces ont sensiblement diminué. Tout le membre inférieur gauche, depuis le pied jusqu'aux fesses inclusivement, est le siège d'une atrophie musculaire bien nette.

	A droite.	A gauche.
Circonférence de la cuisse à 16 cm. au dessus du sommet de la rotule	42cm	46cm
Circonférence de la cuisse à 12 cm. au-dessus du sommet de la rotule	46	50
Circonférence du mollet	35	38

La jambe gauche a la température plus basse que la droite ; elle est violacée à sa moitié inférieure. Le pied est ballant, complètement paralysé, dévié en dedans, incapable de faire un mouvement ; la pointe ne se relève pas pendant la marche ; du côté gauche, il a la démarche du coq. Le mollet est mollasse au palper, on ne sent pas les masses musculaires, qui semblent avoir disparu. Les muscles de la partie antérieure paraissent avoir leur volume normal, il n'y a pas de méplat à la place du jambier antérieur. Les mouvements de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin se font normalement. La cuisse ne paraît atrophiée que lorsqu'on la compare avec celle du côté opposé. Il n'y aucune douleur. Le reflexe rotulien est totalement aboli des deux côtés ; les reflexes cutanées sont normaux à droite ; le reflexe plantaire est presque aboli à gauche. Rien d'anormal à la partie supérieure du corps ; pas atrophie, pas de troubles trophiques, reflexes normaux. La santé générale est excellente, pas de trouble psychique, M. Gail... est d'une intelligence moyenne, mais la mémoire a baissé depuis deux ans, sensibilité au tact, piqûre, température normale.

L'exploration mécanique et électrique donne les résultats suivants :

Abolition de l'excitabilité mécanique au mollet gauche. Dans les triceps de la cuisse, un choc léger au moyen du marteau percuteur produit une secousse unique, non persistante, mais plus lente à disparaître qu'à se pro-

duire. Un choc vigoureux détermine la tétanisation du muscle percuté, qui se soulève, et cette tétanisation dure de six à sept secondes. Il en est de même à la cuisse droite et au triceps brachial, ainsi qu'aux muscles de l'abdomen.

Excitabilité faradique. — (Appareil à chariot, de Tripier, bobine fil moyen) abolie au mollet gauche où le malade supporte l'intensité de courant maxima sans grande douleur.

Jambier antérieur (écartement de 2 centimètres, interruptions rapides), contractions torpides, mais pas de Te.

Cuisse gauche. — Couturiers = à 6 cent. 1/4. = Ondulations musculaires.
— — à 3 centimètres. Te durant quinze secondes, après la cessation de l'excitation.
— Vaste interne et vaste externe. Te durant quinze secondes, après la cessation de l'excitation.
— Droit antérieur (à 7 centimètres, interruptions semi-rapides), secousses isolées.
— à 5 centimètres. Te durant trente secondes. Au mollet droit, aux triceps fémoral droit, triceps brachial et muscles de l'abdomen, Te par courant faradique, avec un écartement de la bobine de 4 à 5 centimètres.

Excitabilité galvanique. —	A droite	A gauche
Jambier antérieur.....	NFC = PFC	NFC > PFC
Mollet.....	NFC = PFC	NFC > PFC
Extenseurs des orteils.....	NFC > PFC	NFC > PFC

Mais l'excitation de ces muscles ne détermine pas de mouvement des orteils ni du pied. Diminution quantitative de l'excitabilité galvanique à gauche, les contractions minima se font avec une intensité de 13 milliampères, sans douleur cutanée; à droite, le courant est douloureux, contraction minima avec 7 MA. Les contractions sont lentes, torpides, cessent lentement, surtout par application de l'électrode active sur le tendon des extenseurs, tant à droite qu'à gauche.

Droit antérieur, vaste interne et externe et couturier, à droite et à gauche NFC > PFC à 6 MA, pas de POC ni de NOC. Te légère à 12 MA.

Appelant l'attention de M. Gail... du côté de raideurs musculaires, il raconte que depuis longtemps il a, à l'occasion d'un mouvement, aux bras, aux cuisses, à la ceinture des crampes non douloureuses, amenant une certaine gêne des mouvements; après qu'il a répété plusieurs fois le même mouvement la raideur disparaît; il s'aperçoit surtout de ces raideurs la nuit, quand il remue les jambes ou les bras; jamais elles n'ont été assez intenses pour empêcher les mouvements. Rien du côté de la face. Les yeux sont normaux, les pupilles réagissent très bien; l'examen ophtolmoscopique pratiqué par notre ami, le Dr Kœnig, n'a révélé qu'une hypermétropie. Nous avons revu M. Gail... en juin dernier, il est toujours dans le même état. Le sommeil est bon, sans cauchemars. Pas de tremblement des mains.

Réflexions. — Les caractères de l'excitabilité mécanique, et électrique, ainsi que les crampes légères, non douloureuses, accusées par le malade et survenant au début des mouvements d'extension des bras, des jambes et à la ceinture sont en faveur de l'existence, chez lui, d'une maladie de Thomsen très atténuée ; quant à la paralysie amyotrophique des muscles du pied et de la jambe gauche, elle doit, selon toute vraisemblance, être rapportée, non à la myotonie, mais à une altération de la moëlle ou des nerfs périphériques ; l'examen anatomo-pathologique seul pourrait lever les doutes à cet égard.

CONCLUSIONS

1° La maladie de Thomsen est une affection familiale, se développant sous l'influence de l'hérédité neuropathique, débutant le plus souvent dans l'enfance et frappant de préférence le sexe masculin ;

2° Cliniquement, elle est constituée par : (*a*) Des troubles de la motilité consistant en raideurs spasmodiques survenant au début des mouvements volontaires.

(*b*) Par des modifications de l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des muscles et dont l'ensemble constitue la Réaction myotonique.

c Dans le plus grand nombre des cas, l'hypertrophie du système musculaire constraste avec une faiblesse très notable. Enfin des troubles psychiques existent dans bon nombre de cas de cette maladie.

3° Anatomiquement, les seules lésions constatées jusqu'ici portent exclusivement sur les muscles ; elles consistent dans : l'hypertrophie de la fibre musculaire qui a pris la forme arrondie, la multiplication considérable des noyaux et l'hyperplasie du protoplasma non différencié aux dépens de la substance contractile ;

4° C'est une affection congénitale, reconnaissant pour cause essentielle la persistance de la forme embryonnaire du tissu musculaire, et qui doit être considérée comme une myopathie familiale, parenchymateuse, par opposition aux myopathies interstitielles, du moins à l'état actuel de la science.

5° Au point de vue diagnostic, la maladie de Thomsen se distingue par des caractères très particuliers (forme des spasmes, réaction myotonique, etc.), des autres affections qui peuvent avoir avec elle quelques points de ressemblance, et avec lesquelles on la confondrait difficilement ;

6° Elle ne comporte pas un diagnostic fâcheux *quoad vitam*, mais, suivant toute vraisemblance, la lésion qui la détermine est irréparable ;

7° Les tentatives de traitement n'ont pas encore donné de résultat : les moyens thérapeutiques rationnels sont : le massage, la gymnastique méthodique et l'emploi de l'électricité.

Vu par le président de la Thèse,

DIEULAFOY.

Vu :

Le Doyen :

BROUARDEL,

Vu et permis d'imprimer,

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

BALLET ET MARIE. — Spasme musculaire au début des mouvements volontaires. *Arch. de Neurologie.* 1883, n° 13.

BANHAM. — Case of Thomsen's disease. *Brain.* 1887-88, p. 229-232.

BELL (Ch.). — The nervous System of the Human Body. 3e édition. 1836, p. 436.

BENEDICKT. — Nervenpathologie und Electrotherapie. 1864.

BERNHARDT. — Muskelsteifheit und Muskelhypertrophie (ein selbständiger Symptomencomplex. *Virchow's Arch.*, t. LXXV, p. 516. 1879.

— Beitrag zur Pathologie der sogenannten Thomsen'sche Krankheit. *Centralbl. für Nervenheilkunde.* 15 mars 1885.

— Zur Pathologie der Thomsen'scher Krankheit. *Centr. f. Nervenh.* X. 1887, n° 22.

BLUMENAU. — Sur les réactions électriques des muscles dans la maladie de Thomsen. *Neur. Centr.* 1888, p. 679.

BUCKLING. — Ueber einen Fall von Thomsen'scher Krankheit. Aertzl. Verein zu Stuttgard, Sitz. vom 2. April 1885.

CHAPMAN. — Thomsen's disease. *Brain.* 1883. Part. XXI.

CHARCOT. — Leçons du mardi. 1887-88, p. 519.

CHOUPPE. — *Gaz. méd. de Paris.* 1877, p. 138.

COOK ET SWETEN. — A case of Thomsen's Disease. *Brit. med. Journ.* 11 janv. 1890, p. 73.

DANA. — An atypical case of Thomsen's Disease. *Med. Record.* 1888, p. 433.

— Thomsén's Disease. *Journ. Nerv. and Ment. Dis.* 1888, p. 259.

DANILLO. — *Annales de la psych. et de la Neurol. clin.* 1886, n° 1, p. 62-82.

DELIGNY. — Observation d'un cas de maladie de Thomsen. *Union méd.* 1885. n° 5.

DELMAS. — Maladie de Thomsen. Dysmyotonie congénitale. *Journ. de méd. de Bordeaux.* 1886-87. XVI, p. 97 et 217 et *Mémoires de la Soc. de Méd. et Chir. de Bordeaux.* 1886-87, p. 427.

DENY. — Maladie de Thomsen. *Sem. méd.* 1884, p. 517.

DÉJÉRINE. — L'hérédité dans les maladies du système nerveux Thèse d'agrégation. 1886.

DRESCHFELD. — Thomsen's Disease. *Brit. med. Journ.* 1890, p. 429.

ENGEL. — A case of Thomsen's Disease, a Form of Paresis of Motion accompained by muscular Hypertrophy. *Philad. med. Times.* 8 sept. 1883. Anal. in *Neur. Centr.* 1883, p. 518.

ERB. — Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln. *Handb. der Krankh. des Rückenmarcks.* in: Compendium de Ziemssen. T. XI. 2e Partie. 2e Édition. 1878, p. 817.

— Klinisches und pathologisch-anatomisches von der Thomsen'schen Krankheit. *Neur. Centr.* 1885, n° 13.

— Die Thomsen'sche Krankheit (myotonia congenita). Leipzig. 1886.

— Demonstration von Präparaten von Dystrophia muscularis und von Thomsen'scher Krankheit. *Tag. d. Versamml, deutsch. Naturf. und Aerzte. Strassburg.* 1885 et *Neur. centr.* 1885, n° 13.

— *Assemblée des Natur. et Méd. Allemands à Heidelberg.* 1889 et *Sem. méd.* 1889, n° 42, p. 372.

— Ueber die Thomsen'sche Krankheit. *Deutsch. Arch. f. Kl. Méd.* T. XLV. p. 529.

EULENBURG. — Ein Fall von Hypertonia musculorum pseudo-hypertrophica. *Neur. Centr.* 1884, p. 17.

— Ueber eine familiare, durch 6 Generationen verfolgbare Form congenitaler Paramyotonie. *Neur. Centr.* 1886, n° 12.

— et MELCHERT. — Thomsen'sche Krankheit, etc. *Berl. Kl. Woch.* 1885, n° 38.

FISCHER. — Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. *Neur. Centr.* 1886, n° 4.

GREFFIER. — La maladie de Thomsen. *France médicale.* 1883. T. I, p. 543.

GRENIER. — Etude sur la maladie de Thomsen. *Thèse de Paris.* 1890.

HAMMOND. — Thomsen's Disease. *N. Y. Med. Journ.* 1886, p. 614.

HOCKWART (Frankl). — Ueber Intentions-krämpfe. *Zeitsch. f. kl. Med.* 1888. XIV, p. 424.

HOSSLING. — Ein Fall von myotonischer Bewegungsstörung. *Munch med. Woch.* 1887. n° 32.

HUGHES. — Thomsen's Disease as an intercurrent symptom with antero-lateral sclerosis. *N. Y. med. Journ.* 1886, XIV, p. 68.

JACOBY. — Thomsen's Disease. *Journ. Nerv. et Ment. Disease.* 1887, p. 129.

JOLLY. — Un cas de maladie de Thomsen. *Deutsch. med. Woch.* 1889. N° 23.

LANE HAMILTON. — A consideration of the Thomsen symptom complex with. Reference to a new form of Paralysis agitans. *Med. Record.* 23 janv. 1886.

LAQUER. — Mittheilung über einen Fall von wahrer allgmeiner Muskelhypertrophie. *Berl. kl. Woch.* 1886, n° 30, p. 507.

LEYDEN. — Traité clinique des maladies de la moelle. *Edit. française*, p. 95.

LONGUET. — La maladie de Thomsen. *Union médic.* 1883, n° 25.

MARIE. — Contribution à l'histoire de la maladie de Thomsen. *Revue de Médecine*. Décembre 1883.

— Article *Maladie de Thomsen* du *Dict. encycl. des sc. méd.*

MARTIUS ET HANSEMANN. — Ein Fall von Myotonia congenita intermittens. *Virchow's Arch.* T. 117. p. 587. Sept. 1889.

MOEBIUS. — Ueber die Thomsen'sche Krankheit. *Schmitt's Jahrb.* 1883, t. 198, fasc. 3.

MOELI. — *Arch. f. Psych.* XIII, p. 279.

NEARONOW. — *Supplément médical aux annales maritimes.* Saint-Pétersbourg. 1886, p. 480-487.

— *Le Médecin* de Mierjiewsky. 1890, n° 1.

ONIMUS. — Article CONTRACTURES. *Dict. encycl. des sc. méd.*

PITRES ET DALLIDET. — Une observation de maladie de Thomsen. *Arch. de Neur.* 1885, p. 201.

PETERS. — Ueber Muskelsteifigkeit, etc. *Deutsch. militar. Zeitschrift.* 1879. 2.

PETRONE. — Un caso di rigidita muscolare con lieve ipertrofia dei muscoli. *Rivista sperim. di Freniatria.* 1881, fas. 3.

— La Malattia di Thomsen. *Lo Sperimentale.* Juillet 1884. Traduit in *Journ. de méd. de Bordeaux.* 1885 86, p. 158.

PONTOPPIDAN (Knud). — Fem Tilfälde taf den Thomsen'ske Sygdom. *Hosp. Tidente.* 1888. 3 R. II, 34. *Neur. Centr.* 1884, p. 520.

RAYMOND (F.). — Maladies du système nerveux. Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. Paris, 1889.

RENNER. — Zwei Fälle « Thomsen'scher Krankheit. » *Festschrift zur Feier*, etc. *Redigirt von Dr Demuth Frankenthal.* 1889, p. 521.

RIEDER. — Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. *Deutsch. militär. Zeitsch.* 1884, p. 487.

RIZZI. — Studio sulla malattia di Thomsen con relative considerazioni medico-militari. *Giorn. di med. mil.* Roma. 1884, p. 217.

SCHONFELD. — Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. *Berl. klin. Woch.* 1883, n° 27.

SEIFERT. — *Jahr. der Gesellsehaft fur Nat. und Heilk.* 1889, p. 118.

SEELIGMULLER. — Tonische Krämpfe in wilkürlich. beweglichen Muskeln. *Deutsch. med. Woch.* 1876, nos 33-34.

— Spastische spin. Paralyse mit intermittirenden tonischen Contractionen, etc. *Jahr. f. Kinderh. Neue Folge.* T. XIII. 1878, p. 258.

SEPPILLI. — La malattia di Thomsen, sua analogia coi fenomeni muscolari del ipnotismo. *Gaz. degli ospitali.* 1883, nos 40-43 et *Arch. it. delle mal. ment. e nervose.* 1883, fasc. 4.

SHAW ET FLEMING. — A atypical myotonia non congenita. *The alienist and Neurol.* 1890. XI, p. 51.

SILVA. — *Riv. clin. di Bologna.* 1885.

STRUMPELL. — Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln. *Berl. klin. Woch.* 1881, n° 9, p. 119.

SYDNEY RINGER ET SAINSBURY. — On the nervous of the muscular origin of certain spastic, Condition of the voluntary muscles. *Lancet*. 1884. II, p. 767, 815, 860. Analysé in *Sem. med.* 1884, n° 50.

THOMSEN. — Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition. *Arch. f. Psych.* 1876. VI, p. 702.

— Zur Thomsen'schen Krankheit. *Centr. für Nervenheilk.* 1er mai 1885.

— Thomsen's Disease. *Practionner*. 1883-84.

VIGOUROUX. — Maladie de Thomsen et Paralysie pseudo-hypertrophique. *Arch. de Neur.* 1884, t. VIII, p. 273.

VIZIOLI. — Contribuzione allo studio di nevropathie rare. *Giorn. di Neurop.* 1882.

WEICHMANN. — Ueber Myotonia intermittens congenita. *Inaug. Dissert.* Breslau, 1883.

WESTPHALL. — Demonstration zweier Fälle von Thomsen'scher Krankheit. *Berl. kl. Woch.* 1883, n° 11.

WHITE (Hale). — Thomsen's Disease. *Brain*. Avril 1886.

— On Thomsen's Disease. *Guy's Hosp. Rep.* T. XLVI. 1889, p. 329.

WISING. — Om Thomsen's Sjudom. *Hygica*. Janv. et fév. 1889.

Imprimerie de Poissy — S. Lejay et Cie.