

N^o 353

ÉCOLE NATIONALE VÉTÉRINAIRE DE LYON

Année scolaire 1925-1926. -- N^o 77

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
Myopathie primitive progressive
chez les animaux

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 23 JUIN 1926

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR VÉTÉRINAIRE

PAR

Maurice LACOMME

né le 19 septembre 1901, à Estampes (Gers)



VILLEFRANCHE

Imprimerie du « RÉVEIL DU BEAUJOLAIS »
9 et 9 bis, rue Pierre-Morin

1926

ÉCOLE NATIONALE VÉTÉRINAIRE DE LYON

Année scolaire 1925-1926. -- N° 77

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
Myopathie primitive progressive
chez les animaux

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le **23 JUIN 1926**

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR VÉTÉRINAIRE

PAR

Maurice LACOMME

né le 19 septembre 1901, à Estampes (Gers)



VILLEFRANCHE

Imprimerie du « RÉVRIL DU BEAUJOLAIS »
9 et 9 bis, rue Pierre-Morin

1926

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
Myopathie primitive progressive
chez les animaux

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'ECOLE VETERINAIRE DE LYON

Directeur M. Ch. PORCHER.
Directeur honoraire M. F.-X. LESBRE.
Professeur honoraire M. Alfred FAURE, ancien directeur.

PROFESSEURS

Physique et chimie médicale, Pharmacie, Toxicologie...	MM. PORCHER.
Botanique médicale et fourragère, Zoologie médicale, Parasitologie et Maladies parasitaires	MAROTEL.
Anatomie descriptive des animaux domestiques, Tératologie, Extérieur	LESBRE.
Physiologie, Thérapeutique générale, Matière médicale	JUNG.
Histologie et Embryologie, Anatomie pathologique, Inspection des denrées alimentaires et des établissements classés soumis au contrôle vétérinaire	BALL.
Pathologie médicale des Equidés et des Carnassiers, Clinique, Sémiologie et Propédeutique, Jurisprudence vétérinaire	CADEAC.
Pathologie chirurgicale des Equidés et des Carnassiers, Clinique, Anatomie chirurgicale, Médecine opératoire	DOUVILLE.
Pathologie bovine, ovine, caprine, porcine et aviaire, Clinique, Médecine opératoire, Obstétrique	CUNY.
Pathologie générale et Microbiologie, Maladies microbiennes et police sanitaire, Clinique.....	BASSET.
Hygiène et Agronomie, Zootechnie et Economie rurale	LETARD.

CHEFS DE TRAVAUX

MM. PORCHEREL	MM. TAPERNOUX.
AUGER.	TAGAND.
LOMBARD.	

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. le Dr PAVIOT, Professeur à la Faculté de Médecine, Chevalier de la Légion d'Honneur.

Assesseurs : M. le Dr BALL, Professeur à l'Ecole Vétérinaire, Chevalier de la Légion d'Honneur.

M. le Dr DOUVILLE, Professeur à l'Ecole Vétérinaire.

La Faculté de Médecine et l'Ecole Vétérinaire déclarent que les opinions émises dans les dissertations qui leur sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elles n'entendent leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

A MA SEUR

A MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MON PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAVIOT

A MES JUGES
MONSIEUR LE PROFESSEUR BALL
MONSIEUR LE PROFESSEUR DOUVILLE

A MES MAITRES
DE L'ECOLE NATIONALE VETERINAIRE DE LYON

A TOUS MES MAITRES

AVANT-PROPOS

Nos études vétérinaires terminées, nous avons pensé pour les couronner, choisir, comme sujet de notre thèse, la Myopathie primitive progressive chez les animaux, affection encore incomplètement individualisée en pathologie comparée.

Les données que nous possédons sur cette myopathie sont surtout d'ordre anatomo-pathologique, car en médecine vétérinaire, la maladie constitue encore une trouvaille d'autopsie ou d'inspection des viandes, sauf chez le chien, bien que le cheval, les bovidés adultes et le veau en soient atteints.

Notre but a été d'apporter une modeste contribution à l'anatomie pathologique générale de la Myopathie primitive progressive chez le veau où, jusqu'à ce jour, aucune étude histo-pathologique n'a été publiée.

Nous avons nourri l'espoir que notre thèse susciterait la recherche et l'établissement d'une symptomatologie dont la carence regrettable se fait sentir dans les publications et ouvrages vétérinaires, si l'on excepte le court tableau clinique exposé dans l'intéressant travail de notre

maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombard, sur un cas de Myopathie primitive progressive chez une chienne.

Il nous a semblé qu'en attirant l'attention sur une maladie des muscles qui, en somme, n'est pas rare, les vétérinaires pourraient peut-être constituer un jour les signes cliniques de la Myopathie chez le cheval et les bovidés.

Nous remercierons d'abord, notre Maître, M. le Professeur Ball qui nous a inspiré le sujet de notre thèse: Nous le remercierons aussi pour ses conseils et ses encouragements répétés. Nous lui garderons toute notre reconnaissance pour sa complaisance et sa bienveillance sans cesse renouvelées, ce qui nous a permis de mener à bonne fin notre travail.

Nous exprimerons également notre gratitude à M. le Professeur Paviot pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence du Jury de notre thèse.

Nous remercierons aussi M. le Professeur Douville qui a bien voulu faire partie de notre Jury.

Enfin, toute notre reconnaissance ira à nos maîtres de l'École Vétérinaire de Lyon, qui, durant nos études nous ont prodigué leur savoir et nous ont montré le chemin à suivre pour contribuer au développement de la médecine vétérinaire.

INTRODUCTION

Notre but, dans ce travail, est d'abord d'attirer l'attention des vétérinaires sur une affection du système musculaire encore peu étudiée chez les animaux, surtout au point de vue clinique.

Dans un court historique nous rappellerons les données que nous possédons; en pathologie comparée, sur cette intéressante maladie des muscles.

Nous présenterons un tableau clinique de la myopathie chez l'homme et les animaux. Ce chapitre fera ressortir les lacunes considérables de la médecine vétérinaire en la matière, et sera comme un jalon posé en guide aux chercheurs. Peut-être contribuera-t-il à provoquer des travaux dans ce sens et c'est là une de nos modestes ambitions.

Nous présenterons ensuite l'anatomie pathologique générale de la myopathie, étude comparée qui mettra en évidence l'analogie de la maladie chez l'homme et les animaux.

Ce chapitre sera suivi d'un paragraphe sur l'étiologie et la pathogénie de la myopathie primitive progressive. Enfin, nous ferons connaître une observation de myopathie

primitive progressive chez le veau, que nous avons pu étudier grâce à l'obligeance de notre Maître, M. le Professeur Ball.

A cette occasion, nous présenterons, pour la première fois en pathologie comparée, une étude histo-pathologique complète de la myopathie chez le veau.

Cette étude constitue la partie originale de notre thèse, puisqu'il n'en existe encore aucune concernant cet animal.

HISTORIQUE

La littérature vétérinaire n'est pas riche en documents concernant la *Myopathie primitive progressive*. Dans aucun ouvrage de pathologie comparée il n'en est question.

Encore à l'état de trouvaille d'autopsie, sauf chez le chien, l'affection figure seulement dans certains livres d'Inspection des viandes et dans le traité d'Anatomie pathologique générale de notre Maître, M. le Professeur V. Ball.

La majorité des livres d'Inspection des viandes n'en font pas mention et ceux qui citent cette affection la désignent sous des noms impropres dont le plus couramment employé est celui de *lipomatose*. — Dans les publications vétérinaires le seul travail qui porte le titre de *Myopathie primitive progressive* est celui de notre Maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombard.

Rabicaux, dans son *Cours d'inspection des viandes*, sous le nom de « *Dégénérescence graisseuse des muscles*, signale une altération assez commune chez les animaux de boucherie, en particulier chez le veau, parfois localisée à un seul muscle (?) mais le plus souvent à plusieurs, par-

fois même à tout un membre. Nous résumerons le chapitre consacré à cette lésion.

« Sur la section de muscles atteints, et au début, on voit des points blancs, onctueux comme de la graisse, résultant de l'infiltration graisseuse du tissu musculaire. Par la compression exercée, les fibres musculaires perdent leur structure et leur striation. La teinte blanche devient uniforme et la viande ainsi transformée se coupe comme de la graisse.

Parfois la *stéatose musculaire* s'accompagne de *dégénérescence fibreuse* et la viande alors sclérosée devient immangeable. »

Rabicaux rappelle que divers auteurs (Furstenberg, Roloff, Repiquet) ont observé cette lésion chez des agneaux, des veaux et des porcs, lésions qui apparaîtraient déjà chez le fœtus. Les animaux atteints sont anémiques et leurs muscles sont lardacés, comme cuits.

Sans compter les dénominations impropres employées par l'auteur, sa description manque de précision. La conception de Rabicaux concernant la myopathie est plutôt fantaisiste et ne résiste pas à l'examen histologique qu'il n'a certainement pas fait.

En 1915, dans un autre travail intitulé : *Adipose musculaire*, le Professeur J. Basset a publié l'étude d'un cas observé par lui chez une vache âgée de 4 ans, à propos de laquelle il avait fait en 1904 une communication orale sous le titre de *Myopathie primitive progressive* à la Société Anatomique de Paris. L'auteur fait remarquer l'absence complète de tableau clinique en pathologie comparée, si bien que l'affection constitue une simple trouvaille d'autopsie.

Le veau est l'espèce chez laquelle l'affection en question s'observe le plus souvent. Tous les observateurs, d'autre part, sont d'accord pour déclarer que les animaux atteints sont en excellent état de santé apparente lors du sacrifice. Ils sont en bon état de graisse.

Comme chez l'homme, la myopathie a pour siège surtout les muscles de la racine des membres et on l'observe de préférence chez les jeunes.

Chez le veau, le système musculaire peut être atteint dans sa presque totalité (Piettre). Il en est de même chez le cheval (Morel et Vieillard).

On ne sait pas si l'affection est héréditaire.

Le Professeur J. Basset donne ensuite une description macroscopique de la myopathie. A côté de muscles presque totalement transformés, on en rencontre où l'adipose est partielle. Avec le temps, ces derniers seraient-ils devenus complètement graisseux ? Cela est possible, mais pas certain.

Ces constatations font ressortir que la myopathie n'apparaît pas d'emblée dans tous les muscles et que la transformation s'y fait progressivement.

La métamorphose adipeuse débute à la périphérie des muscles en un ou plusieurs points, sur une étendue variable.

Sur des coupes transversales de muscles malades, on constate que, le plus souvent, la métamorphose adipeuse semble progresser par coulées irrégulières qui se rejoignent, se fusionnent et s'accroissent pour entourer et submerger les faisceaux musculaires secondaires. Apparence trompeuse, car le microscope montre que le tissu musculaire strié ne disparaît pas devant la graisse mais qu'il crée lui-même ce tissu adipeux.

Par un examen attentif, on retrouve les surfaces de section des faisceaux musculaires sur lesquels on peut voir des taches ponctiformes gris pâle.

Les coupes longitudinales montrent des surfaces veinées par le tissu adipeux qui forme des filons. Dans les muscles, même les plus atteints, on rencontre toujours des fibres musculaires restées saines.

L'auteur précédent fait ensuite une description histologique de la myopathie. Dans le cas de muscles totalement envahis, on rencontre, dans les coupes longitudinales, quelques fibres striées ayant conservé leurs caractères généraux et séparées par des files de cellules adipeuses, parallèles. Quelques fibres musculaires paraissent amincies.

Dans les muscles lésés d'une manière discrète, la disposition générale des fibres n'a pas changé, mais nombre d'entre elles sont transformées. La fibre paraît d'abord hypertrophiée avec une striation longitudinale plus accusée, ce qui tient à l'augmentation du sarcoplasma. On note la fragmentation de la fibre en blocs volumineux et irréguliers où l'on rencontre souvent des vestiges de fibrilles. Les noyaux se sont multipliés et apparaissent, dans l'épaisseur du bloc, nombreux, bien colorés, entourés d'une faible atmosphère de protoplasma qui pousse des prolongements dans toutes les directions.

On peut voir des masses protoplasmiques multinucléées mais le plus souvent, il y a individualisation cellulaire autour des noyaux.

Le tissu conjonctif lâche des muscles n'a pas changé. Il n'existe pas d'altérations vasculaires et le sang est normal.

Des files de colonnes de cellules adipeuses ont pris la place des fibres musculaires disparues. Ces cellules dérivent des corpuscules musculaires suivant la conception soutenue par Krösing et Durante, en pathologie humaine.

D'après le Professeur J. Basset, la myopathie serait le résultat d'une évolution régressive ou d'une métamorphose incomplète qui reste sous la dépendance exclusive de quelque souvenir ancestral.

En se plaçant au point de vue de l'Inspection des viandes, d'après cet auteur, les muscles atteints d'*adipose* ne sauraient être considérés comme de la viande, pas plus que comme de la graisse et vendus comme tels.

Dans l'ouvrage de Rennes (Inspection des viandes 1921), il semble qu'une confusion ait été établie entre la *dégénérescence graisseuse* des muscles et la *Myopathie*. L'auteur tente cependant de les différencier, mais sans y parvenir.

Dans un passage intitulé *Lipomatose*, Rennes rappelle que la lipomatose a été décrite sous le nom de *sclérose musculaire* et de *dégénérescence graisseuse*. On y trouve ensuite cette affirmation que la lipomatose s'observe assez souvent chez le cheval et que les muscles les plus souvent atteints sont ceux du train postérieur, puis ceux de l'épaule et du bras.

L'altération, dit-il, est tantôt limitée à un groupe musculaire, tantôt très étendue et parfois même généralisée. On constate donc la même ignorance de la véritable maladie cachée sous le nom impropre de lipomatose.

Il est évident que, sans la notion de myopathie primitive progressive, l'auteur n'a pu présenter l'affection comme régionale, frappant des groupes musculaires bien définis suivant les formes de la maladie, formes qui sont

établies chez l'homme et qui doivent aussi être établies complètement, un jour, chez les animaux.

Piettre, dans son livre d' « *Inspection des viandes* », sous le titre d' *Adipose musculaire*, décrit les lésions observées dans la myopathie primitive progressive. Nous résumerons ici ce chapitre.

L'adipose s'observe surtout chez le veau (15 à 20 cas pour 10.000 veaux apportés aux Halles centrales), bien plus rarement chez les bovidés adultes, le porc et le cheval. Sur le marché, la recherche de l'adipose, chez le veau, se fera en inspectant les surfaces musculaires non recouvertes de graisse ou mises à nu par la coupe. Au lieu d'une coloration rosée, homogène, on observe des trainées blanches, irrégulièrement disséminées et donnant à l'ensemble une teinte grisâtre. Chacune de ces taches est un cordon adipeux de formation anormale, rappelant le « percillé » des bovidés adultes. Les muscles transformés sont atrophiés et le « quasi » au lieu d'être convexe est plat et même concave. Ces modifications se continuent le long des adducteurs de la cuisse dans leur direction axiale.

Les muscles atteints, outre leur coloration blanche, présentent une atrophie plus ou moins accusée qui les distingue des muscles voisins intacts. Ces lésions s'observent sur les muscles du train postérieur, ainsi que sur les membres antérieurs ; le système musculaire peut être presque totalement transformé, on a alors une atrophie générale.

La transformation est rarement complète chez les animaux ; elle est lente, progressive et débute à la périphérie du muscle.

Sur une coupe transversale, on voit des plages blanches graisseuses « tiquetées de rouge chez le bœuf, de gris pâle chez le veau » coloration qui varie avec l'âge et les espèces.

Sur des coupes longitudinales de la région adipeuse on voit une surface veinée de coulées de graisse blanche alternant parallèlement avec des faisceaux musculaires de coloration normale.

L'auteur rappelle ensuite la description histologique du professeur Basset à propos d'un cas chez une vache.

L'analyse des graisses des muscles myopathiques indique une graisse normale. Piettre a trouvé comme moyenne dans six déterminations :

Indice de saponification	0,197 à 0,200 .
Indice d'iode	45,15 à 46,93
Chiffre de Henler (acides gras solides)	95 à 98,86 %
Point de fusion	36°5 à 38°5

Au point de vue de l'Inspection des viandes, le processus myopathique entraîne une telle modification physique que ces viandes doivent être éliminées. Les graisses extraites par fusion, méritent d'être livrées à l'alimentation. Les viandes retirées de la circulation sont simplement « impropres à la consommation ».

Dans tous les travaux précédents, on ne trouve aucun souci des types de la myopathie primitive progressive, aucune préoccupation de classification. Il faut arriver au travail de notre Maître, M. le professeur Ball et Ch. Lombard, pour trouver un essai dans ce sens.

On peut dire en effet, d'après les descriptions des au-

teurs, que la myopathie des animaux présentent la plupart des types décrits chez l'homme et notamment le type de Leyden-Mœbius, les types de Zimmerlin et Scapulo-huméral.

Quant au type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjerine il a été observé chez le cheval (V. Ball).

En 1922 dans un article intitulé : « Myopathie primitive chez une chienne, notre Maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombard décrivent l'affection pour la première fois, chez cet animal.

Après un rappel des divers types de la myopathie primitive chez l'homme, ces auteurs présentent la première description clinique faite en pathologie comparée. Une étude anatomo-pathologique détaillée fait suite à cette description.

Nous résumerons ce travail.

Les auteurs précédents rappellent que l'affection qui nous occupe est connue, en pathologie, sous des noms aussi variés qu'impropres : *lipomatose interstitielle*, *adipose musculaire*, *dégénérescence graisseuse*, *adipose interstitielle*, dénominations empiriques qui ne satisfont point la science moderne surtout depuis l'heureuse pénétration réciproque des deux médecines. L'anatomie pathologique a donc fait réaliser sur ce point, comme sur beaucoup d'autres du reste un progrès énorme, puisqu'elle a montré la véritable nature de la myopathie primitive et a permis de l'homologuer à celle de l'homme. Inutile de dire que toutes les démonstrations précédentes, fruits de l'empirisme et de l'ignorance doivent être abandonnées et qu'elles doivent céder la place à celle de *Myopathie primitive progressive*.

L'expression de *Myopathie primitive progressive* employée pour la première fois par le professeur J. Basset, mérite seule d'être conservée afin d'avoir une dénomination identique à celle de la médecine humaine.

La maladie ne devient bien perceptible que lorsqu'elle se manifeste avec intensité et qu'elle est plus ou moins généralisée.

L'auteur rappelle que tous les animaux atteints sont en bon état de graisse, ce qui s'explique par le caractère non douloureux de la maladie, par l'intégrité de l'appareil digestif, enfin par le sacrifice précoce des animaux.

Chez le veau, presque tous les muscles peuvent être atteints, de même que Morel et Vieillard l'ont observé chez le cheval. Les muscles le plus souvent atteints sont : les pectoraux, ilio spinaux, fessiers, ischio-tibiaux, adducteurs et extenseurs de la cuisse, enfin les muscles de l'épaule et du bras. Le type facio-scapulo-huméral n'a pas été observé chez les animaux, ce qui ne signifie pas qu'il n'existe pas.

Dans le cas publié par notre Maître, M. le Professeur V. Ball, il s'agissait d'une chienne berger, âgée de huit ans. Le sujet amaigri, quoique de bon appétit, avait présenté depuis des mois un affaiblissement progressif de la motilité, et une atrophie des muscles de la région postérieure du corps. Il y avait de la difficulté de la marche et le malade s'affaissait sur son train postérieur.

A l'autopsie, on notait de l'amaigrissement et un œdème discret du tissu conjonctif sous-cutané. Les muscles de la région lombo-sacrée et des membres postérieurs étaient atrophiés et, sur des sections longitudinales, ils étaient de coloration rouge pâle. Ils étaient striés de lignes blan-

ches, parallèles, et leur consistance paraissait un peu augmentée. Sur des sections transversales, le muscle apparaissait cloisonné par un réticulum gris blanchâtre.

Comme autres lésions, sans relations avec la myopathie, il existait une myocardite chronique en foyers, avec dilatation du cœur, une endocardite chronique mitrale et tricuspidiennne, enfin une néphrite chronique atrophique. Il n'y avait pas de lésions apparentes de la moëlle épinière.

Les coupes transversales de muscles malades, examinées à un faible grossissement, montraient la séparation des faisceaux musculaires par une production de cellules adipeuses nombreuses, dessinant un large réseau enlaçant les faisceaux musculaires striés.

L'atrophie musculaire était très nette sur certains muscles, tandis que dans d'autres cette atrophie n'était pas sensible.

Dans un même muscle, les faisceaux musculaires étaient inégalement atteints, et dans un même faisceau, on pouvait trouver des fibres striées atrophiques ou normales, d'autres hypertrophiques.

Il s'agissait d'*atrophie simple* avec conservation des caractères histologiques normaux, sauf le diamètre transversal qui avait diminué, c'est-à-dire sans lésions dégénératives.

« Les faisceaux musculaires apparaissent plongés dans une atmosphère adipeuse et sont eux-même transformés partiellement en tissu graisseux ».

Au sein des faisceaux musculaires, on apercevait des îlots de cellules adipeuses bien isolées et en continuité avec le tissu graisseux ambiant. D'autres faisceaux étaient dissociés, disloqués, si bien que les fibres survi-

vantes étaient éparpillées au sein du tissu graisseux néoformé.

Dans cette trame adipeuse, on trouvait, par places, des vestiges de faisceaux conjonctifs de la charpente primitive des muscles. On ne rencontrait pas de lésions de diapédèse.

Parfois, les noyaux des fibres musculaires paraissaient plus nombreux.

Dans les coupes histologiques longitudinales des muscles atteints de myopathie, on apercevait des fibres musculaires atrophiques. Certaines d'elles étaient fragmentées par des cassures transversales.

Au niveau de certaines fibres, on avait l'impression que des corpuscules musculaires s'étaient individualisés aux dépens du sarcoplasma.

Les cellules adipeuses formaient entre les faisceaux et les fibres musculaires des files ou des travées parallèles aux fibres.

Pas de sclérose dans les muscles examinés ni de lésions sur les artérioles et les nerfs.

L'examen microscopique de la moëlle épinière, au niveau du renflement lombaire n'a pas révélé de lésions.

D'après les constatations précédentes, on se trouve donc en présence d'un cas de *Myopathie primitive progressive* du type *Leyden-Möbius*.

D'après notre maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombard, et suivant l'opinion classique admise en médecine humaine, la genèse des cellules graisseuses aurait une double origine : les cellules fixes de la trame conjonctive des muscles et surtout les corpuscules musculaires. Actuellement l'origine conjonctive leur paraît douteuse.

Enfin, pour eux, la myopathie consisterait dans un vice de nutrition du muscle et aurait peut-être une origine nerveuse.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

a) La myopathie primitive progressive chez l'homme

Nous avons emprunté les données suivantes aux ouvrages classiques et, en particulier, au traité de médecine de Bouchard et Brissaud, où se trouve une excellente description de la maladie.

Sous le nom de *Myopathie primitive progressive*, ou de *dystrophie musculaire progressive* (Erb), on désigne, chez l'homme, une affection le plus souvent héréditaire ou familiale du système musculaire, caractérisée *cliniquement*, par l'affaiblissement progressif et l'atrophie plus ou moins apparente de certains groupes musculaires, localisations variant avec le type de la maladie ; *anatomiquement*, par l'altération dégénérative de la fibre striée aboutissant à l'atrophie simple avec ou sans prolifération conjonctive ou adipeuse interstitielle, sans lésion du système nerveux périphérique ou central ; *étiologiquement*, par la spontanéité de son apparition et l'absence de toute notion autre que l'hérédité ou la congénéité.

La *Myopathie primitive* doit être distinguée des *atrophies musculaires spinales* ou *neurotiques* qui sont dues à une altération de la moëlle épinière ou des nerfs, bien que l'on tende à considérer toutes les atrophies musculaires progressives comme des variantes d'une même entité morbide.

Quant aux atrophies musculaires, dites *reflexes*, succédant à un traumatisme, à une arthropathie ou à une lésion du voisinage on ne peut les faire rentrer dans la définition de la maladie puisqu'elles ont une cause et début connus.

La maladie fut décrite, pour la première fois, en 1861, sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, par Duchenne qui la considère comme d'origine cérébrale.

En 1868, le même auteur la décrit sous le nom de *paralyse pseudo hypertrophique* et la considère comme indépendante de toute altération des centres nerveux.

Mais, dans les années qui suivent, la myopathie est confondue avec les atrophies ordinaires. Il faut arriver en 1882, à Erb, pour voir décrite une atrophie musculaire progressive dans laquelle il n'a pas trouvé de réaction de dégénérescence et débutant chez l'enfant : *forme juvénile*. En 1884, Landouzy et Déjerine décrivent le type *facio-scapulo-huméral*. Ces auteurs trouvent la moëlle et les nerfs périphériques indemnes et font de la myopathie une affection bien à part et lui donnent son véritable nom.

Depuis lors, d'intéressantes études furent faites par Marie et Guinon, et par de nombreux auteurs sur différents cas. Dans ces derniers temps, on s'est attaché à étudier la pathogénie et les rapports réciproques des diverses formes de la maladie.

Quant aux causes de la maladie, on est réduit à des hypothèses, et l'on croit que dans cette maladie du jeune âge, rare, l'hérédité joue le rôle primordial.

La maladie se présente sous divers types cliniques.

1° *Paralyse pseudo-hypertrophique. Duchenne.* — Cette forme constitue le type le mieux caractérisé des myopathies hypertrophiques et débute rarement après la dixième année, de préférence chez les garçons.

L'hypertrophie ou plutôt la pseudo-hypertrophie commence par les membres inférieurs (mollets, cuisses et fesses). Les malades ont des membres de colosses qui contrastent avec la faiblesse fonctionnelle. Au début on constate un affaiblissement lent et progressif des membres inférieurs, puis une hypertrophie musculaire. A un moment donné les régions hypertrophiées s'atrophient, suivant la règle générale des myopathies primitives progressives.

L'hypertrophie intéresse les muscles, dans l'ordre suivant : les jumeaux, le soléaire, les péroniers, le jambier antérieur, le triceps crural. Plus tard ce sont les fessiers, le demi-tendineux et le demi-membraneux. L'augmentation de volume est considérable et les malades ont des formes herculéennes.

La maladie atteint plus tard les muscles supérieurs, mais sous la forme atrophique. Les muscles alors intéressés sont ceux de la ceinture scapulaire et du bras, tandis que ceux de la main et de l'avant-bras sont d'ordinaire respectés. Dans des cas exceptionnels la pseudo-hypertrophie musculaire peut se généraliser et intéresser même les muscles masticateurs et ceux de la face.

Il existe des formes frustres (Damascino), soit que l'hypertrophie peu prononcée fasse place rapidement à l'atrophie, soit que l'atrophie apparaisse d'emblée.

2° *Type Leyden-Mœbius*. — Ce type décrit par Leyden, en 1867, est une forme sans hypertrophie. Comme dans les paralysies pseudo-hypertrophiques, le début apparaît dans le jeune âge et par les membres inférieurs. La marche de la maladie est également progressive, très lente, allant des jambes aux cuisses, des cuisses aux masses lombo-sacrées et, de là, aux membres supérieurs. En somme, il n'y a de différence avec le type précédent que l'absence d'hypertrophie des muscles.

3° *Type Zimmerlin*. — Dans ce type, la myopathie débute par les muscles péri-thoraciques et les muscles du bras. Le tronc est atteint surtout dans sa partie supérieure, et, aux membres supérieurs ce sont les muscles les plus volumineux qui sont les plus atteints. Les membres inférieurs ne sont pris que tardivement. La myopathie ne débute guère qu'à l'âge de la puberté ou un peu plus tard.

D'après M. Raymond, le type Zimmerlin est une modalité de la maladie familiale qui peut avoir pour autre expression clinique l'atrophie musculaire du type Leyden-Mœbius et la paralysie pseudo-hypertrophique.

4° *Type scapulo-huméral. Forme juvénile d'Erb*. — Dans cette forme signalée par Erb (1882), le début toujours insidieux se fait dans l'enfance ou la puberté, par la ceinture scapulaire et les muscles des bras, quelquefois

par ceux des lombes ou des membres inférieurs ; d'autres fois en même temps par les bras, le dos et les jambes. Erb a vu la maladie débiter d'un seul côté, l'autre étant pris plus tard. Les muscles de l'avant-bras, de la main et du mollet sont souvent respectés. Le biceps et le brachial antérieur sont pris parfois de façon très précoce.

Les muscles de la face, qui peuvent, au début, paraître sains, présentent dans certains cas un affaiblissement plus ou moins accusé, mais leur participation à la maladie est tardive.

5° *Type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjérine*. — Cette forme a été décrite par Duchenne (1865) sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance*. La maladie débute dans la seconde enfance avec une participation précoce des muscles de la face et un envahissement progressif des muscles des membres et du tronc. Landouzy et Déjérine ont complété l'histoire de la maladie et ont montré le *facies myopathique* qui peut indiquer une atrophie progressive commençante. Si la maladie débute en général dans l'enfance, elle peut n'apparaître que dans l'âge adulte, ou même à un âge avancé. D'après eux, l'affection ne débute pas toujours par la face, elle peut commencer par les membres supérieurs, plus rarement par les inférieurs.

6° *Types secondaires*. — Dans le *type d'Eichhorst* ou *fémorotibial*, l'affection intéresse d'abord les membres inférieurs en commençant par les interosseux et les triceps cruraux, puis s'étend aux muscles de la partie inférieure du tronc, enfin à ceux des épaules et des bras, ceux de la face restant indemnes.

A ce type secondaire se rattache le *type fémoral avec griffes des orteils*, de Brossard.

MARCHE ET ÉVOLUTION

La myopathie primitive, quelle que soit sa forme, présente une marche essentiellement progressive. Durant des périodes plus ou moins longues, l'état d'atrophie des muscles peut demeurer stationnaire, mais la généralisation dystrophique est souvent silencieuse et tel muscle paraissant resté sain, se révélera parfois, à l'autopsie, profondément altéré.

Les myopathiques peuvent arriver à un âge avancé, même si l'affection a débuté dans l'enfance, mais en principe, ils vivent d'autant moins que la maladie s'est montrée plus tôt.

Les pseudo-hypertrophiques ne dépassent guère la vingtième année et, le plus souvent, sont réduits à l'impotence absolue. Il en est de même pour les formes débutant par les membres inférieurs.

Les types scapulo-huméraux résistent plus longtemps, car ils ont l'usage de leurs jambes et les malades peuvent atteindre l'âge de quarante ans et même plus.

Les myopathiques succombent, le plus souvent, à des maladies intercurrentes, surtout pulmonaires (pneumonies, broncho-pneumonies, tuberculose) et, comme l'écrit E. Boix : « au *tabès musculaire* qu'est la myopathie, s'ajoute « le *tabès pulmonaire* qui achève les malades. »

b) La myopathie primitive progressive chez les animaux

Si, comme nous l'avons vu plus haut, la myopathie primitive progressive est bien connue chez l'homme et depuis longtemps, il n'en est pas de même en pathologie comparée, et ce n'est guère qu'en 1904, avec J. Basset, qu'on a établi sa véritable identité.

Au début, on n'avait vu que les caractères macroscopiques, aussi lui avait-on donné les noms de : *lipomatose interstitielle*, *adipose musculaire*, *adipose interstitielle*, *dégénérescence grasseuse*. Toutes ces dénominations, comme nous le verrons plus loin, sont impropres et à abandonner ; celle de *Myopathie primitive progressive* utilisée en médecine humaine et employée pour la première fois, chez les animaux par le professeur J. Basset et reprise depuis par notre maître, M. le professeur V. Ball, doit lui être préférée. Pourquoi, en effet, désigner sous deux noms différents une maladie absolument identique chez l'homme et chez les animaux ?

La myopathie a été observée chez les principales espèces domestiques : chez le cheval (Morel et Vieillard, Ball), le bœuf (Basset), le veau (Basset, Piettre et Ball), et le chien (Ball et Lombard).

Elle est plus fréquente chez les jeunes et surtout chez les veaux.

Si, chez l'homme, on a pu, grâce à une symptomatologie bien définie, établir des types distincts, chez nos animaux, où la maladie est toujours restée une trouvaille d'autopsie ou d'inspection des viandes, on a signalé seu-

lement les différentes localisations musculaires : Pectoraux, ilio-spinaux, fessiers, ischio-tibiaux, adducteurs et extenseurs de la cuisse, les muscles de l'épaule et du bras ; sans qu'on ait systématisé en types spéciaux les différentes localisations. Il faut arriver à la publication de notre maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombard, pour voir adoptée la même classification qu'en pathologie humaine.

Il est clair que la *Myopathie primitive progressive* des animaux, ayant la même anatomie-pathologique que celle de l'homme, frappant les mêmes muscles, doit être divisée en plusieurs types correspondant à ceux décrits chez l'homme.

On pourra donc distinguer dans cette maladie, connue par les bouchers sous le nom de « Blanc de cire », des types pseudo-hypertrophiques, Leyden-Mœbius, Zimmerlin, scapulo-huméral, facio-scapulo-huméral. D'après les diverses observations, on peut dire que tous ces types existent chez les animaux, mais il reste encore à les individualiser pour la plupart, ce qui sera facile à tout observateur possédant les données de pathologie humaine que nous avons rappelées.

Quant à la marche et à la durée de la maladie, rien de précis n'est connu chez les animaux et ici encore nous sommes obligés d'adopter les conceptions de la pathologie humaine. On sait que, chez la chienne, la maladie aboutit à la paralysie comme chez l'homme.

Cette lacune de la pathologie comparée s'explique assez facilement. La maladie n'ayant jamais été diagnostiquée du vivant de l'animal, et ayant toujours constitué une trouvaille d'autopsie, on conçoit qu'on n'ait pu suivre son

évolution, sauf la chienne où l'on a pu reconstituer les signes cliniques (V. Ball).

Il faut espérer, qu'après notre travail, cette lacune sera comblée par des recherches cliniques orientées dans ce sens et susceptibles de permettre de dresser un jour un tableau symptomatique satisfaisant chez les espèces atteintes.

Le mode de terminaison de la myopathie n'a pas encore été observé. Pour les races de boucherie, chez lesquelles on rencontre le plus souvent la maladie, le sacrifice précoce empêche d'acquérir cette connaissance. Il est probable qu'une maladie intercurrente viendrait, sans cela, comme chez l'homme mettre fin à l'évolution de l'affection.

SIGNES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC

a) La myopathie primitive progressive chez l'homme

Chez l'homme, la constatation de la *Myopathie primitive* est généralement faite, alors qu'elle est déjà assez avancée. Le malade se présente au médecin à cause de la *faiblesse* de ses membres, plutôt que par suite de l'atrophie musculaire. Il faudra, d'abord, apprécier le volume des muscles en se basant sur le développement général du sujet. La comparaison avec les muscles homologues ne pourra se faire, car souvent les lésions sont symétriques.

Un premier signe qui attire l'attention, c'est l'*absence d'harmonie* des formes. Tandis qu'une partie du corps sera restée normale, une autre sera émaciée, grêle ou au contraire très développée, suivant les différents types de la maladie. Rarement l'atrophie ou l'hypertrophie portent sur la totalité du système musculaire.

L'altération musculaire est élective et les muscles presque toujours atrophiés sont : le petit et le grand pectoral, le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde, les sacro-lombaires, le long du cou, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur ; aux membres inférieurs, les fessiers, le quadriceps fémoral, le tenseur du fascia lata, les péroniers et le jambier antérieur. En un mot l'atrophie débute et est surtout marquée à la racine des membres.

L'hypertrophie s'installe dans les membres inférieurs et les muscles du mollet ; les fessiers sont surtout envahis.

Les muscles de la face sont atteints le plus souvent dans leur ensemble et c'est toujours l'atrophie qui est observée.

A la palpation, on peut trouver des portions dures et fermes, ou des points donnant une sensation de mollesse grasseuse. Parfois il ne reste plus que la peau.

Les *contractions fibrillaires* considérées comme absentes dans la myopathie, ont été constatées dans la forme pseudo hypertrophique.

La *réaction de dégénérescence* regardée comme absente dans cette maladie a été rencontrée dans des cas cliniques bien définis.

Par l'action de courants électriques, on voit une diminution de l'excitabilité galvanique et faradique suivant le degré d'atrophie ; mais ce qui est surtout diminué : c'est l'étendue et la puissance de contraction (Huet).

L'*excitation mécanique* diminue à fur et mesure que l'atrophie va croissant. Les *réflexes tendineux*, en général normaux au début, disparaissent quand l'atrophie est extrême.

Les signes fonctionnels dépendent du degré d'évolution

de la maladie. On a suivant les cas, une grande faiblesse des membres inférieurs pouvant aller jusqu'à l'impotence complète ; ou bien de la difficulté, puis de l'impossibilité pour les membres supérieurs d'effectuer certains, ou même parfois tous les mouvements.

Les signes fonctionnels, souvent, ne sont pas en rapport avec l'apparence extérieure des muscles : « Dans les myopathies primitives progressives, le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout » (P. Marie et G. Guinon).

Les malades présentent des *attitudes* ou *aspects* spéciaux. Les membres assez atteints ont des contours fondus et se dessinent par des lignes droites. Lorsque les muscles des épaules sont atteints celles-ci sont portées en dehors et se soulèvent de la paroi thoracique par leur bord spinaux qui restent parallèles à la colonne vertébrale. Les omoplates, détachées des parois costales, comme flottantes, peuvent avoir subi une rotation autour de leur axe, l'angle interne devenant supérieur, déformation appelée : *scapulae alatae*.

Si les pectoraux sont atteints, la poitrine peut devenir plane, même concave. On peut avoir de l'ensellure lombaire, à laquelle peuvent se joindre des fesses fortement portées en arrière.

On voit souvent des rétractions tendineuses amenant la *griffe des orteils* (Brossard) ou les *pieds en équin* (Laudouzy et Déjérine).

Les malades ont parfois une attitude spéciale : ventre proéminent, lordose énorme et ensellure lombaire.

Les myopathiques peuvent présenter à la marche, un dandinement particulier ou *démarche de canard*.

Les malades assis par terre ont de la difficulté à se relever ; avec leurs mains, ils grimpent en quelque sorte le long de leurs membres.

Dans les cas de rétraction du tendon d'Achille, l'appui se fait parfois complètement par la pointe du pied. Dans des cas extrêmes de rétraction tendineuse, on peut avoir une *démarche de crapaud* (Grasset).

Lorsque les muscles de la face sont atteints, les malades présentent un *facies* particulier ou *masque des myopathiques* : Le front ne présente pas de rides, les yeux toujours grands ouverts et les lèvres proéminentes. Le rire est tout à fait particulier, le malade rit *en travers* et selon l'expression populaire, il *rit jaune*, « ils ont constamment l'air d'être vexés ». Le facies exprime l'hébétéude et l'indifférence. Dans certains cas on peut trouver de l'exophtalmie (Marie et Guinon). On peut avoir aussi des déformations du squelette, portant suivant les cas, sur le crâne (Marie et Onanoff), sur le thorax (Guinon et Souques). Il peut y avoir de la gracilité extrême des os longs, suivie de *fractures* (Hallion). La température générale n'est pas modifiée.

Le diagnostic des myopathies primitives progressives est très difficile, surtout pour les différencier des atrophies d'origine nerveuse périphérique ou centrale. Cependant, la notion d'hérédité, les contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence serviront, dans certains cas, à poser un diagnostic plus sûr. Un signe important, lors de participation de la face sera le *facies myopathique*.

D'ailleurs les rétractions de certains muscles (biceps), la conservation indéfinie de certains muscles (sus et sous-épineux) et la lenteur de l'évolution de la maladie permettront d'asseoir davantage le diagnostic.

b) La myopathie primitive progressive
chez les animaux

Si chez l'homme, la maladie présente une symptomatologie bien définie, chez les animaux elle constitue encore le plus souvent une trouvaille d'autopsie. Il faut arriver jusqu'en 1922 pour trouver, dans un travail de notre maître, M. le Professeur V. Ball et Ch. Lombardi, la première description clinique de la maladie, chez le chien. Mais chez les autres espèces, les signes cliniques ne sont pas encore établis.

Le sujet, une chienne âgée de 8 ans, avait conservé un bon appétit, mais était très maigre. L'animal avait présenté, à diverses reprises, des troubles digestifs se traduisant par de la diarrhée ou des vomissements. Mais, depuis des mois, le propriétaire avait observé un *affaiblissement progressif* de la motilité.

Depuis quelque temps la marche était devenue malaisée, et la faiblesse des membres postérieurs allant grandissant, parfois le malade s'affaissait sur le train postérieur. L'animal présentait une certaine difficulté à monter les escaliers.

Un autre signe attirait l'attention, c'était l'atrophie très nette des muscles de la région postérieure du corps, surtout au niveau des membres et de la région lombo-sacrée.

Cette atrophie musculaire et cet affaiblissement progressif des membres, qui évoluaient apparemment depuis des mois était pour ainsi dire, la signature clinique de la myopathie. L'animal fut sacrifié et l'autopsie permit de constater les lésions de myopathie primitive.

Les polynévrites et les affections myélopathiques susceptibles d'amener des signes analogues sont différenciées nettement de la myopathie par les lésions histologiques des muscles et du système nerveux.

On conçoit très bien que le diagnostic clinique de la maladie ne soit pas posé chez les animaux, car les malades sauf les chiens, sont sacrifiés pour la boucherie et c'est au moment de l'inspection des carcasses que la maladie est découverte.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE GÉNÉRALE

a) La myopathie primitive progressive chez l'homme

Quel que soit le type de la Myopathie, ce qu' frappe en premier lieu c'est l'augmentation (hypertrophie) suivie de réduction (atrophie) des fibres musculaires.

Le nombre et le volume des fibres hypertrophiées sont très variables et sans doute en rapport avec le degré d'altération du muscle. On observe des fibres hypertrophiées même dans les cas de muscles atteints d'atrophie. Les fibres hypertrophiées peuvent avoir parfois un volume considérable, atteignant jusqu'à 100 et même 170 millimètres de diamètre transversal. Mais, toujours, à côté de ces fibres hypertrophiées on trouve un nombre variable de fibres musculaires atrophiées.

Cette hypertrophie, d'après Erb, représente une lésion primitive mais passagère, précédant la phase d'atrophie.

D'après beaucoup d'auteurs, la lésion initiale résiderait dans un trouble de l'équilibre osmotique et il s'agirait d'une augmentation du sarcoplasma.

L'atrophie, au contraire, se trouve à tous les stades de la Myopathie et présente elle aussi des degrés très variables, depuis la légère réduction de volume jusqu'à la disparition complète de la fibre. L'atrophie peut rester localisée à un court trajet de la fibre ou l'envahir dans toute sa longueur. Les faisceaux de fibres atrophiées peuvent être séparés par des fibres normales ou hypertrophiées. Certaines fibres atrophiées présentent l'aspect de fibres embryonnaires.

Les interstices normaux qui existent entre les faisceaux fibrillaires sont agrandis, produisant des fentes dans la fibre et dissolvant le ciment qui réunit entre elles les fibres musculaires. A ce phénomène fait suite celui plus important de la *myolyse*, c'est-à-dire le retour de la fibre musculaire à l'état embryonnaire.

On observe la fragmentation transversale de la fibre musculaire et sa réduction en morceaux informes.

La striation longitudinale de la fibre persiste tandis que la striation transversale s'efface de plus en plus.

Les fibres musculaires peuvent présenter à leur extrémité des dichotomies et même des trichotomies. Parfois la fibre peut se tuméfier partiellement et présenter des aspects moniliformes par suite de l'amincissement des segments clairs ; cet amincissement peut être si intense qu'il se produit une véritable perte de substance et une fragmentation consécutive ou *myotaxie*.

Dans tous les cas de myopathie primitive progressive, le tissu conjonctif intersticiel est hyperplasié de façon plus ou moins nette.

Ce tissu conjonctif hyperplasié serait dû, d'après certains, à une prolifération des éléments conjonctifs normaux des muscles, d'après Krösing, aux restes méconnaissables des fibres musculaires atrophiées et disparues, et d'après Roth, à une fonte progressive du myoplasma avec un accroissement progressif des extrémités tendineuses des fibres musculaires.

Dans tous les muscles atteints à un certain degré, on trouve un degré variable d'adipose qui peut être discrète et constituée par quelques trainées de cellules grasses, ou bien très développée au point d'envahir le muscle tout entier.

Dans ce tissu adipeux néoformé, il reste toujours quelques fibres musculaires intactes. Ces cellules adipeuses, d'après Krösing et Durante proviendraient de la fibre musculaire striée, peut-être par des *modifications chimiques* les matières protéiques se transformant en graisse.

Les *noyaux*, de forme variée, sont clairs ou fortement colorés et mesurent de 5 μ à 25 et 30 μ . Ils sont situés, soit sous le sarcolemme, soit à l'intérieur du sarcoplasma dans les cas d'hypertrophie.

Ces noyaux sont parfois disséminés, mais souvent ils sont réunis en forme de conglomérats. Certains de ces noyaux se spécialiseraient en vue de la formation des cellules graisseuses.

En dehors de ces lésions ordinaires de la fibre musculaire, on peut trouver des lésions de dégénérescence. Certains auteurs ayant trouvé de la *dégénérescence granulo-graisseuse* et de la *dégénérescence hyaline*, ont voulu qu'elle soit primitive, tandis que pour d'autres elles ne seraient que secondaires.

On a signalé, parfois, une lésion appelée *sarcolyse* constituée par une auréole claire autour du noyau, auréole qui serait due à une espèce de fonte du myoplasma autour du noyau.

Des lésions de myopathie primitive progressive ont été observées sur le *cœur* d'un enfant.

Babes a décrit des *lésions vasculaires* constituées au début, par des gaines de cellules autour des vaisseaux sanguins avec, plus tard, une hypertrophie des parois vasculaires. Il a signalé aussi de l'*artérite* et des *thromboses* et il a cru à des lésions primitives. Pour d'autres auteurs, ces lésions vasculaires seraient purement secondaires et dues à la transformation myopathique elle-même.

Enfin l'examen histologique de la moëlle montre son intégrité. Les *faisceaux neuro-musculaires*, comme l'ont montré plusieurs auteurs, seraient normaux. Cependant on a trouvé des faisceaux neuro-musculaires ayant subi une dégénérescence granulo-graisseuse, mais elle serait secondaire, l'altération de la fibre musculaire elle-même entraînant la dégénérescence des plaques motrices.

D'ailleurs dans un muscle, grand pectoral, complètement atteint par la myopathie primitive progressive, on a trouvé un fuseau neuro-musculaire absolument intact.

b) La myopathie primitive progressive chez les animaux

L'anatomie pathologique de la *myopathie primitive progressive* constitue le chapitre le mieux étudié chez les animaux. Si en pathologie comparée, la myopathie primi-

tive n'est pas encore aussi bien connue qu'en médecine humaine, elle a été cependant étudiée par le professeur J. Basset, chez la vache, et par notre Maître, M. le professeur V. Ball, chez la chienne et chez le cheval.

On est frappé tout d'abord par les caractères physiques des muscles atteints. Si parfois leur volume paraît augmenté (forme pseudo-hypertrophique) ou normal, le plus souvent on note une atrophie assez nette, accompagnée d'un changement de coloration. Le tissu musculaire atteint présente une couleur plus claire que normalement. Au lieu d'être rouges ou roses, les muscles présentent une coloration blanc rosé, d'intensité variable suivant le degré de la maladie. Les muscles très atteints offrent une couleur blanchâtre, à peine rosée ou blanc jaunâtre comme celle du tissu adipeux.

Sur une section transversale de muscles myopathiques peu malades, la couleur générale rouge ou rose, suivant les espèces, est marbrée de blanc par suite de la transformation adipeuse de certains faisceaux musculaires.

Mais lorsque les muscles sont plus lésés, une grande partie des faisceaux musculaires a été transformée en tissu adipeux, et l'on voit alors, un tissu d'apparence grasseuse, blanchâtre, entourant ou cloisonnant des faisceaux paraissant encore intacts et colorés en rose rouge. Dans les cas extrêmes, les fibres des faisceaux musculaires ayant en grande partie subi la métamorphose adipeuse et disparu, les muscles myopathiques constituent une masse de tissu grasseux, blanchâtre que les bouchers désignent sous le nom de « *blanc de cire* ».

Sur les surfaces de sections longitudinales de muscles myopathiques on observe, suivant le degré de la maladie,

une coloration générale plus claire, des stries blanchâtres, parallèles, de tissu adipeux, ayant pris la place des faisceaux de fibres musculaires en évolution. Lorsque la transformation adipeuse est avancée, le muscle présente une coloration générale blanchâtre striée de trainées roses ou jaune clair qui représentent des faisceaux musculaires intacts ou en transformation adipeuse incomplète.

La consistance des muscles atteints varie avec l'intensité des lésions. Au début, la consistance n'a presque pas changé, mais, dans la suite, elle est molle, pâteuse exactement comme celle du tissu adipeux ordinaire.

Tous ces caractères macroscopiques n'indiquent pas la nature de la lésion, et l'étude histo-pathologique est à ce sujet très instructive.

Examinées à un faible grossissement, les coupes longitudinales de muscles myopathiques moyennement atteints, colorées à l'hématéine-éosine, montrent au sein d'une atmosphère de cellules adipeuses indiquées en blanc, des faisceaux musculaires colorés en rose, plus ou moins atrophiés et plus ou moins écartés les uns des autres.

A un examen attentif, on constate que les cellules adipeuses néoformées occupent la place de la charpente conjonctive ou même sont situées dans l'intérieur des fibres musculaires striées qui leur donnent naissance.

Les striations des fibres musculaires sont normales ou bien la striation longitudinale semble plus accusée.

Les faisceaux musculaires sont formés de fibres de volume normal, parfois certaines sont hypertrophiées.

L'atrophie peut intéresser les fibres musculaires striées, sur toute leur longueur ou frapper plus spécialement certains segments de celles-ci, si bien qu'elles paraissent comme étranglées par places.

L'atrophie des fibres musculaires peut être poussée si loin que celles-ci se trouvent réduites à une ligne étroite au sein des cellules adipeuses néoformées.

Certaines fibres musculaires présentent des cassures transversales qui les dissocient en segments. Cet état histologique (myotaxie) signalée dans la myopathie primitive de l'homme a été également décrit dans la myopathie du chien (Professeur V. Ball).

A un fort grossissement, dans les coupes longitudinales de muscles, on peut voir certaines fibres striées présenter un ou plusieurs segments clairs, blancs, ou poussiéreux et à peine teintés en rose, au niveau desquels la substance striée a disparu et où il existe des cellules arrondies ou polyédriques représentant des corpuscules musculaires individualisées aux dépens du syncytium musculaire normal. Ces cellules musculaires sont situées à l'intérieur du sarcolemme.

Précédant l'individualisation cellulaire, on constate l'augmentation de volume des noyaux du syncytium, qui sont en outre plus fortement colorables que d'habitude.

Puis, autour de ces noyaux, tandis que les fibrilles contractiles disparaissent, se découpent des corps protoplasmiques au dépens du sarcoplasma.

Il s'agit donc d'une sorte de régression de la substance striée à l'état purement syncytial, puis à l'état de corpuscules musculaires indépendants. Ces corpuscules musculaires ainsi individualisés se transforment ensuite en cellules adipeuses. L'individualisation cellulaire peut se faire superficiellement, le long des fibres striées, et il en résulte une atrophie de celles-ci.

L'évolution adipeuse des corpuscules musculaires

aboutit à la formation de colonnes de cellules graisseuses.

Dans les préparations histologiques de muscles myopathiques pas très altérés, on constate que dans certains faisceaux musculaires, les noyaux des fibres, volumineux, très colorés, paraissent plus nombreux que normalement. De forme arrondie ou ovale, ils sont si nombreux, si rapprochés les uns des autres, qu'ils se touchent parfois. C'est autour de ces noyaux que le protoplasma s'individualisera ultérieurement.

Quant au tissu conjonctif séparant les fibres, il ne présente aucune modification. Si les fibres musculaires sont, par place, plus ou moins séparées les unes des autres, le conjonctif n'a pas augmenté. Le Professeur J. Basset, cependant, a trouvé les fibres élastiques de ce conjonctif en plus grand nombre. Lorsque la transformation adipeuse des fibres musculaires s'est opérée, le tissu conjonctif interstitiel est demeuré normal.

Dans les coupes transversales, au sein d'une atmosphère de cellules adipeuses, on aperçoit des faisceaux musculaires à peu près normaux ou plus ou moins atrophiés, réduits parfois à quelques fibres striées éparses dans le tissu graisseux néoformé.

Enfin, malgré un examen attentif des veines, des artères et des nerfs des muscles atteints de myopathie, on n'a pas constaté de lésions à leur niveau. Le système vasculo-nerveux semble être resté normal, au sein du tissu musculaire en voie de transformation adipeuse.

En résumé, la *Myopathie primitive progressive* consiste dans un retour du sarcoplasma à l'état de corpuscules musculaires individualisés qui se transformeraient en cel-

lules adipeuses. Il en résulte l'atrophie et la disparition progressive des fibres striées des faisceaux musculaires et une amyotrophie générale.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

a) Chez l'homme

Le facteur essentiel dans la genèse des myopathies, est l'hérédité directe ou similaire. Erb a trouvé que dans 56 pour 100 des cas l'affection était héréditaire. On a pu, même, suivre l'hérédité jusqu'à deux et même cinq générations. Souvent l'hérédité est similaire : Olgivie et Easton, ont vu deux cas de *Myopathie primitive progressive identiques* chez le père et le fils.

Si l'hérédité est un facteur important, l'âge occupe une place énorme dans l'étiologie. La Myopathie est une maladie des jeunes (première et seconde enfance ou adolescence), bien qu'on l'ait vue se développer à des âges avancés : 34 ans (Urriola), 43 ans (Hoffman) et même 55 ans (Touches de Brevaines).

On signale aussi la fréquence de l'affection chez les enfants du sexe masculin ; on trouve à peine dix ou onze filles sur cent malades. Méryon a observé une famille où quatre frères étaient atteints tandis que les quatre sœurs étaient indemnes.

Dans un cas observé par Mme Sacara, il s'agissait de deux jumeaux (un garçon et une fille), et le garçon fut seul frappé par la maladie.

Enfin on a voulu accorder une certaine influence à la race, la myopathie n'ayant pas été observée chez les nègres.

Certains auteurs ont fait intervenir à la base de la maladie, des agents provocateurs. On a vu la Myopathie se développer à la suite de traumatismes, de maladies infectieuses, telle la fièvre typhoïde, ou d'intoxications : hydrargirisme par exemple.

La *Pathogénie* constitue le point le plus obscur de l'histoire des myopathies. On a tour à tour, incriminé le cerveau, la moëlle et le grand sympathique pour expliquer la production de la maladie.

D'après Erb, il pourrait bien y avoir des lésions des cornes de la moëlle épinière que nos moyens de diagnostic histologique encore imparfaits ne nous permettraient pas de déceler. Pour lui, en effet, le système musculaire et le système nerveux sont étroitement liés et il voit, avec Mondio et Sforza une origine nerveuse à la base de la myopathie. En faveur de cette opinion, on fait valoir des arguments tels que la coexistence de la myopathie avec des troubles mentaux et intellectuels, et la localisation des troubles atrophiques à des groupes de muscles à centres nerveux bien déterminés. Mais on peut opposer à cela que les muscles ont une certaine autonomie due à l'origine embryonnaire différente.

Roy qui a utilisé des moyens de diagnostic microscopique tout à fait récents n'a pu trouver de lésions du système nerveux.

On a voulu faire intervenir le grand sympathique par son action sur le système vasculaire (aspect marbré de la peau). Cette théorie est plus plausible que la théorie médullaire, mais ne peut être considérée que comme une pure hypothèse.

D'après Roth (Moscou), la source de l'affection résiderait dans des altérations spéciales du carioplasma de la cellule germe qui sert à la formation du système musculaire. La cause aurait agi sur une certaine zone de micelles du noyau de la cellule germe.

Hager, qui a étudié la myopathie chez deux frères, admet une faiblesse congénitale amenant plus tard une dégénérescence. La manière de vivre aurait alors une influence spéciale : les enfants travaillant de leurs membres inférieurs sont plus souvent atteints dans leurs rayons inférieurs ; les adultes se servant davantage de leurs bras seraient frappés dans leurs rayons supérieurs.

Au début, il y aurait un vice de nutrition héréditaire consistant dans une perturbation de la nutrition du myoplasma. Il en résulterait une augmentation du sarcoplasma, puis un changement morphologique avec une réaction des noyaux. Ainsi s'expliqueraient les fentes du myoplasma et les désintégrations de la fibre musculaire.

D'après Krozing le tissu conjonctif interstitiel participerait aussi à la maladie.

La cause serait une perturbation de la synthèse chimique ou un vice de nutrition des fibres jeunes qui, une fois détruites ne pourraient plus se rénover. Ainsi s'expliqueraient ces trois données : maladie de l'enfance, maladie héréditaire et impuissance de la thérapeutique d'aujourd'hui.

L'élément spécifique du muscle serait incapable de faire face à une dépense exagérée due à des exigences fonctionnelles. Dans le type Landouzy-Déjérine cela s'explique : les muscles qui travaillent le plus, les orbiculaires des paupières sont les premiers atteints.

b) Chez les animaux

En médecine vétérinaire il n'a jamais été fait de recherches sur l'hérédité de la myopathie. D'ailleurs, les cas de Myopathie sont observés, en général, sur des animaux de boucherie, à l'inspection, aux abattoirs ou aux halles. Il est alors impossible de connaître l'ascendance de ces animaux, achetés pour la plupart, dans des marchés lointains.

L'hérédité joue-t-elle le même rôle pour les animaux que pour l'homme ? Nous n'en savons rien, mais il est probable qu'il en est chez les animaux comme chez l'homme. Aussi ne rejetons-nous pas l'hypothèse de la transmission des parents aux descendants. Ce caractère familial pourra peut-être un jour être établi chez les animaux.

Le jeune âge des sujets atteints de myopathie est à remarquer également. Si la maladie a été quelquefois observée chez des adultes : vache de 4 ans (Basset), chienne de 8 ans (Ball et Lombard), elle est surtout l'apanage des jeunes. C'est en effet chez les veaux de boucherie que Piettre a eu l'occasion de la rencontrer le plus souvent.

Il en est donc chez les animaux comme chez l'homme

sous le rapport de l'âge ordinaire auquel on observe le plus souvent la myopathie.

Il semble aussi que la race ait une certaine influence. La myopathie atteint surtout les races améliorées et sélectionnées, telles les races Durham et Charollaises spécialement destinées à la boucherie.

Que dire de la pathogénie de la myopathie en médecine vétérinaire ? Rien n'est connu et les hypothèses que l'on puisse émettre ne sauraient différer de celles émises en médecine humaine, la pathologie musculaire étant identique dans les deux cas.

TRAITEMENT

Chez l'homme aucun traitement n'a donné de résultats appréciables. L'électricité n'a rien donné. La médication thyroïdienne a amené une amélioration de l'énergie mais non du volume du muscle. On a essayé sans résultat l'opothérapie hypophysaire. Les injections de suc musculaire (organothérapie) mériteraient d'être reprises.

Aucun traitement n'a été essayé jusqu'à ce jour en pathologie comparée. Il semble du reste que rien ne sera fait dans ce sens chez les animaux, car la médecine vétérinaire est avant tout une médecine économique, le chien excepté. Chez cet animal les traitements préconisés pour l'homme pourraient être utilisés.

OBSERVATION PERSONNELLE

Veau. — Myopathie primitive progressive. Type postérieur (inférieur de l'homme) ou type Leyden-Möbius

Il s'agit d'une carcasse de veau saisie partiellement, aux Halles des Cordeliers (Lyon), pour atrophie du train postérieur accompagnée de dégénérescence graisseuse.

Ce qui frappe à première vue, c'est un certain degré d'atrophie des cuisseaux, visible surtout par comparaison avec les autres masses musculaires.

Extérieurement, en dehors de l'atrophie, rien n'attire l'attention. Les muscles sont recouverts d'une couche de graisse normale. Mais sur des coupes au couteau des masses musculaires (ce qui sera toujours indiqué dans les cas d'atrophie musculaire), on constate des lésions de *Myopathie primitive progressive*.

Sur les sections transversales des muscles, ceux-ci sont inégalement atteints. Certains paraissent peu ou même pas lésés, mais d'autres, complètement modifiés, présentent l'aspect dit « blanc de cire » des bouchers. Les muscles sont alors blanchâtres, d'apparence graisseuse, cireuse.

Les muscles incisés suivant leur longueur, apparaissent striés par des lignes blanches, opaques, parallèles, correspondant à des traînées de tissu adipeux pathologique néoformé. La couleur des fibres musculaires restées saines est peu ou pas modifiée et contraste nettement avec la couleur blanche du tissu graisseux au sein duquel elles sont situées.

Sur une coupe transversale de muscles où la lésion est nette, mais sans avoir acquis tout le développement possible, sur un fond rougeâtre, se dessine un réseau à mailles irrégulières

déliées par des trabécules blanchâtres, opaques, rappelant du tissu adipeux, onctueux au toucher et correspondant en effet à du tissu graisseux de nouvelle formation. Ce tissu adipeux dérive des fibres musculaires striées, ainsi qu'il ressort des données scientifiques exposées au paragraphe : *Anatomie Pathologique* et ainsi que le montre, l'étude histologique que nous avons faite.

La consistance des muscles paraît normale lorsqu'ils sont peu atteints ; elle est plus ou moins pâteuse dans les cas de lésions myopathiques assez avancées.

Les muscles, lorsqu'ils présentent les caractères physiques dits : *blanc de cire*, sont de couleur blanc rosé. Dans ce cas, sur les coupes longitudinales des muscles, sur le fond blanc du tissu adipeux néoformé qui s'est substitué presque complètement au tissu musculaire, on n'aperçoit plus que quelques striés ou bandes longitudinales, parallèles, de couleur jaune rosé ou rouge clair qui correspondent à des faisceaux musculaires en voie de disparition ; c'est-à-dire n'ayant pas subi la transformation adipeuse totale.

Sur les sections transversales des muscles et sur le fond blanc rosé du tissu adipeux néoformé, on distingue de petits îlots arrondis ou polyédriques, de dimensions variables, de couleur jaune rosé, correspondant à la section transversale de faisceaux musculaires striés, plus ou moins atrophiés et en voie de disparition par évolution adipeuse. La graisse a presque complètement remplacé le tissu musculaire et la consistance du muscle devient molle, pâteuse comme celle de la graisse.

Presque tous les muscles de la région crurale sont atteints, certains de façon presque insensible, d'autres le sont davantage, tel le quadriceps crural qui est atteint très nettement surtout dans ses portions internes.

Le muscle fessier présente des lésions très avancées, mais c'est surtout au niveau des muscles demi-tendineux et demi-membraneux que la myopathie est le plus accusée, et ces deux muscles presque complètement transformés sont à l'état blanc de cire. Des fragments de ces muscles, plongés dans de l'eau, surnagent en raison de la métamorphose adipeuse intense des fibres musculaires striées.

Les muscles de la jambe sont aussi atteints d'atrophie et de myopathie primitive progressive de façon inégale.

Etant donné les localisations de la maladie chez ce veau, nous avons classé ce cas dans le type Leyden-Möbius de la myopathie.

HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE

Notre étude histopathologique a porté sur des muscles de la cuisse atteints à des degrés divers.

Dans les coupes histologiques de muscles nettement modifiés par la *Myopathie primitive progressive* nous avons constaté les lésions caractéristiques de l'affection.

Les coupes longitudinales de muscles malades, colorées à l'hématéine-éosine, examinées à un faible grossissement, montrent, comme nous pouvions déjà le soupçonner par l'examen macroscopique, des faisceaux musculaires colorés en rose, séparés par de larges espaces clairs formés par des coulées de cellules adipeuses.

Les fibres musculaires plus ou moins longues, paraissent amincies, festonnées et pour ainsi dire comprimées par les cellules graisseuses. Ces fibres, sans présenter un aspect moniliforme ont un calibre irrégulier ; renflées par endroit, rétrécies dans d'autres, elles se terminent tantôt brusquement, et alors les cellules graisseuses placées en colonnes semblent les continuer plus loin, tantôt de façon insensible, comme si elles étaient absorbées par la graisse.

Parfois des fibres paraissant normales sont brusquement interrompues par une ou deux cellules adipeuses, pour se prolonger intactes un peu plus loin.

Les cellules adipeuses de volume à peu près égal, de forme arrondie ou polyédrique, placées bout à bout, simulent de véritables colonnes ou des séries linéaires séparées par des fibres musculaires restées saines ou en voie d'atrophie.

Si des fibres musculaires sont restées saines avec leur noyaux et leur sarcoplasma normalement colorés, par endroits, au sein de quelques fibres, il s'est produit une différenciation. Le sarcoplasma n'est plus aussi bien coloré, il est plus pâle. Le sarcoplasma s'est individualisé autour des noyaux musculaires et a donné naissance à des corpuscules musculaires arrondis ou polyédriques.

Ce sont ces corpuscules musculaires qui se transforment en cellules graisseuses. La lésion allant en augmentant, la fibre musculaire sera peu à peu transformée en une série de cellules adipeuses étroitement juxtaposées bout à bout ; tout cela sans la moindre perturbation extérieure à la fibre.

L'examen des noyaux donne aussi des renseignements précieux. S'ils sont restés normaux dans les fibres encore saines, leur nombre semble avoir augmenté dans les régions atteintes, au point parfois, de les voir groupés par deux, trois ou quatre ; ils sont parfois très rapprochés.

Dans les coupes histologiques, colorées à l'hématéine-éosine, ces noyaux sont fortement colorés en bleu foncé. Ils ne sont donc pas atteints de dégénérescence.

Quant au tissu conjonctif séparant les fibres striées en voie de transformation adipeuse, et celles qui sont complètement transformées, il ne semble guère modifié.

L'examen de coupes histologiques longitudinales de muscles présentant l'état dit *blanc de cire* montre des coulées de cellules graisseuses placées côte à côte avec, par endroits, des vestiges de fibres musculaires atrophiées. (*Planche I*).

L'étude des coupes histologiques transversales des mus-

cles est moins instructive que celle des coupes longitudinales, en ce qui concerne la nature de la maladie. Cette étude montre seulement la marche de l'affection au sein des muscles et des faisceaux musculaires striés.

A un faible grossissement, on voit des groupes de petites surfaces polyédriques, colorées en rouge foncé par l'éosine, qui représentent la section transversale de faisceaux musculaires normaux ou plus ou moins atrophiés ; les noyaux musculaires sont indiqués en bleu foncé par l'hématéine.

On trouve parfois la section transversale de faisceaux musculaires entiers c'est-à-dire non atrophiés, mais en général on ne rencontre que des portions de faisceaux, un certain nombre de fibres striées ayant disparu par transformation graisseuse. Parfois, les faisceaux musculaires ne sont représentés que par une ou quelques fibres musculaires (*Planche II*).

Le tissu graisseux néoformé peut entourer des faisceaux musculaires à peu près sains, ceux-ci n'ayant été atteints que dans leur périphérie, mais souvent la transformation adipeuse s'est opérée de façon irrégulière à l'intérieur des faisceaux et ceux-ci sont comme disséqués par le tissu adipeux. Quelquefois, les fibres striées centrales des faisceaux musculaires sont seules atteintes par la métamorphose.

Le tissu conjonctif interfasciculaire n'a subi aucune modification appréciable, sauf un léger tassement, probablement sous l'influence de la poussée des cellules adipeuses.

A un très fort grossissement, sur les coupes transversales des fibres striées paraissant intactes, on peut distin-

Fig. 1



Fig. 2

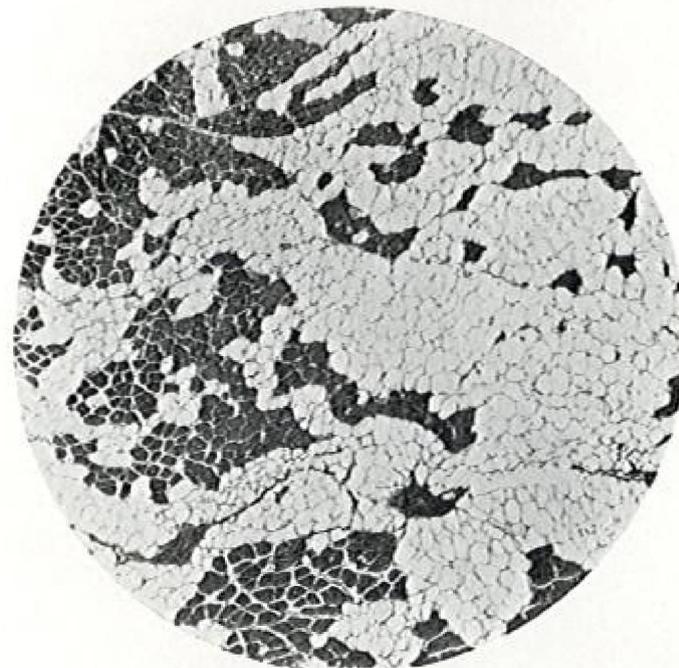


Fig. 1. — VEAU. Myopathie primitive, progressive. Coupe histologique longitudinale d'un muscle d'aspect dit « blanc de cire ».

Fig. 2. — VEAU. Myopathie primitive, progressive. Coupe histologique transversale d'un muscle moyennement atteint.

guer les sections transversales des colonnettes de Leydig.

Enfin nous avons recherché les lésions des vaisseaux et des nerfs. Les veinules et les artérioles, irrigant les muscles malades, ne nous ont pas paru modifiées dans leur structure intime. Nous n'avons pas, non plus, trouvé de lésions sur les nerfs.

Il ne nous a pas été possible d'examiner la moëlle épinière ni les racines des nerfs desservant les muscles malades car elles manquaient sur la pièce saisie.

CONCLUSIONS

I. — La Myopathie primitive progressive est une affection des muscles assez rare chez les animaux. Encore peu étudiée en pathologie comparée, la maladie, connue sous les noms impropres de lipomatose interstitielle, adipeuse musculaire, dégénérescence graisseuse, a été observée, jusqu'à ce jour, seulement chez le cheval, la vache, le veau et la chienne.

II. — Les lésions de la myopathie primitive progressive des animaux sont comparables à celles de la même affection chez l'homme. La maladie consiste essentiellement dans des phénomènes de régression cellulaire du sarco-plasma des fibres striées, dans l'individualisation cellulaire du syncytium sarcoplasmique et dans l'évolution adipeuse des cellules musculaires individualisées. Parallèlement et comme résultante, les fibres musculaires striées s'atrophient et disparaissent.

III. — Les vaisseaux sanguins et les nerfs des muscles myopathiques ne présentent aucune altération histologique.

IV. — La symptomatologie de la myopathie est encore à l'état rudimentaire, en pathologie comparée. Jusqu'ici, l'affection est en effet, demeurée une trouvaille d'autopsie, sans qu'on se soit préoccupé des symptômes cor-

respondants, d'une manière générale, sauf en ce qui concerne la chienne.

V. — L'étiologie de la myopathie primitive n'est pas élucidée chez les animaux. Il s'agit probablement chez ces derniers comme chez l'homme, d'une affection héréditaire et familiale.

VI. — En matière d'inspection des viandes, la saisie partielle portant sur la région malade s'impose. Les muscles myopathiques ne constituent plus, au sens strict du mot, de la viande. Tout au plus pourrait-on, peut-être, les utiliser pour la fabrication des suifs, mais nous ne le conseillons pas.

VU :

*Le Directeur
de l'École Vétérinaire de Lyon,*

Ch. PORCHER.

Le Professeur de l'École Vétérinaire,

D^r BALL.

VU :

Le Président de la Thèse :

D^r PAVIOT.

VU :

Pour le Doyen, l'Assesseur,

ROQUE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 14 avril 1926.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

J. GHEUSI.

BIBLIOGRAPHIE

- M. PIETTRE. — *Inspection des viandes et des aliments d'origine carnée* (1922).
- BOUCHARD et BRISSAUD. — *Traité de Médecine*, Tome X (1905).
- BOUARDEL, GILBERT et THOINOT. — *Nouveau traité de Médecine, Maladie des muscles* (1910).
- V. BALL et Ch. LOMBARD. — *Myopathie primitive progressive chez une chienne*, Journal de Médecine Vétérinaire et Zootechnie (octobre 1922).
- J. BASSET. — *Revue de Pathologie comparée* (février 1915).
- RABICHAUX. — *Cours d'Inspection de viandes*.
- RENNES. — *Inspection des viandes* (1921).

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
Avant-propos	7
Introduction	9
Historique	11
Considérations générales sur la Myopathie primitive progressive	23
Signes cliniques	32
Anatomie pathologique générale	38
Etiologie et pathogénie	47
Observation personnelle	52
Conclusions	58
Index bibliographique	60

VILLEFRANCHE
IMPRIMERIE DU « RÉVEIL »

