

**Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : Landouzy - Déjérine  
(dystrophie de)**

**LANDOUZY, Louis Theophil Joseph /  
DEJERINE, J. - De la myopathie  
atrophique progressive (myopathie  
héréditaire débutant, dans l'enfance,  
par la face, sans altération du  
système nerveux)**

*In : Comptes rendus hebdomadaires des séances de  
l'Académie des sciences, 1884, Vol. 98, pp. 53-5*

MÉDECINE. — *De la myopathie atrophique progressive (myopathie héréditaire débutant, dans l'enfance, par la face, sans altération du système nerveux).*  
 Note de MM. L. LANDOUZY et J. DEJERINE <sup>(1)</sup>, présentée par M. Vulpian.

« Il existe en clinique une forme rare d'atrophie musculaire progressive, débutant dans l'enfance, que Duchenne (de Boulogne) a décrite sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance* et dont la symptomatologie est connue. L'affection débute dès les premières années par les muscles de la face, et, après un temps plus ou moins long, se montre dans les muscles des membres supérieurs, du tronc et des extrémités inférieures.

» Ce mode de début par la face marque une distinction absolue entre l'atrophie musculaire progressive de l'enfance et celle de l'adulte. Il y a dans tout le reste de la symptomatologie une similitude telle, que, n'était l'amyotrophie faciale, toute distinction clinique serait impossible, d'autant plus que, jusqu'à ce jour, en l'absence de toute autopsie d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, on était naturellement porté à considérer cette affection comme dépendant de la lésion que l'on sait exister dans la moelle (atrophie lente des cellules des cornes antérieures) dans le type Aran-Duchenne.

» Dans la Note actuelle, nous nous proposons de démontrer que, malgré l'extrême ressemblance de ces deux affections, il s'agit, en réalité, de deux maladies toutes différentes, puisque l'atrophie musculaire progressive de l'enfance évolue sans aucune des altérations nerveuses que l'on a toujours rencontrées dans l'atrophie de l'adulte, type Aran-Duchenne.

» Le cas que nous rapportons ici concerne un jeune homme que nous avons suivi pendant des années et dont l'observation clinique peut se résumer ainsi. Début de l'atrophie par les muscles de la face à trois ans, d'où faciès particulier, air niais et béat, lèvres saillantes, yeux grand ouverts. A l'âge de dix-huit ans, cette atrophie gagne peu à peu les muscles des membres supérieurs, puis tous les autres muscles du corps. Cette généralisation du processus s'est faite pour ainsi dire sous nos yeux, car nous avons observé ce malade pendant cinq années consécutives. L'atrophie musculaire, qui était parvenue à un degré extrême, comme c'est la règle

<sup>(1)</sup> Travail du Laboratoire de M. Vulpian, à la Faculté de Médecine de Paris.

du reste, ne s'accompagnait ni de troubles paralytiques ni de troubles sensitifs.

» Dans notre observation, comme dans la plupart des faits d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, décrits par Duchenne, et comme dans un cas rapporté par l'un de nous <sup>(1)</sup>, l'origine héréditaire de l'affection était nettement démontrée par l'existence chez le père d'une atrophie musculaire progressive. Un frère et une sœur de notre malade sont atrophiques et, jusqu'à ce jour, leur atrophie musculaire reste limitée à la face, par où elle a débuté.

» Notre malade ayant succombé, à vingt-quatre ans, à la tuberculose pulmonaire, l'autopsie nous révèle les particularités suivantes : atrophie de tous les muscles du corps, à l'exception des muscles de la langue, du pharynx, du larynx, de l'œil, du diaphragme, des intercostaux et des sous-scapulaires.

» Au microscope, on constate, dans les muscles malades, l'existence d'une atrophie simple des faisceaux primitifs. Les nerfs intramusculaires des muscles malades, aussi bien les nerfs des muscles de la face que ceux des muscles des membres, sont *absolument normaux*. Les racines antérieures, les racines et le tronc du facial le sont également. Cet examen a été pratiqué à l'état frais, après action de l'acide osmique et du picro-carmin. La moelle épinière et le bulbe rachidien, examinés après durcissement, ne présentent pas d'altérations. Les cellules motrices sont remarquablement saines.

» Voici donc un fait héréditaire d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, dans lequel, le système nerveux central et périphérique étant *indemne*, le système musculaire est lésé *primitivement*. Jusqu'ici, il n'a pas été publié d'autopsie d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, et le cas que nous rapportons (dont la relation détaillée fera l'objet d'un Mémoire spécial), démontre, de la façon la plus positive, qu'à côté de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte (type Aran-Duchenne), qui relève d'une lésion spinale, il existe une autre forme d'atrophie musculaire progressive, commençant dès l'enfance par la face, sans lésion du système nerveux périphérique ou central.

» *Conclusions.* — 1° Dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, la moelle épinière et les nerfs périphériques sont indemnes : c'est une affection du système musculaire.

(1) *Société de Biologie*, 1874.

» 2<sup>o</sup> Cette atrophie musculaire progressive de l'enfance diffère complètement, dans l'état actuel de la Science, de la forme décrite chez l'adulte Aran-Duchenne, par les caractères suivants :

» *a.* Le début par les muscles de la face est constant ; c'est là une des particularités des plus importantes, qui fait défaut dans l'atrophie musculaire progressive de l'adulte, type Aran-Duchenne.

» *b.* Dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, le système nerveux ne joue aucun rôle dans la pathogénie de la myopathie, ce qui est le contraire dans l'atrophie musculaire progressive de l'adulte, où la chaîne nervo-musculaire s'altère dans toute sa longueur.

» 3<sup>o</sup> On doit donc désormais, en dépit de si grandes analogies cliniques, distinguer nettement l'atrophie musculaire progressive *myélopathique* de l'adulte, type Aran-Duchenne, de l'atrophie musculaire progressive *myopathique* de l'enfance, et faire de cette dernière une affection à part.

» Pour éviter toute confusion, nous donnons à cette affection le nom de *myopathie atrophique progressive*.

**PATHOLOGIE EXPÉRIMENTALE. — Recherches sur la rage (1). Deuxième Note de M. P. GIBIER, présentée par M. Bouley.**

« Dans ces derniers temps, l'opinion publique s'est émue de prétendues découvertes de spécifiques infailibles contre la rage. Il appartenait à ceux qui se livrent à l'étude de cette terrible affection de contrôler la vertu de ces agents thérapeutiques et d'assigner à ceux-ci leur véritable valeur à l'aide du seul critérium irréfragable : l'expérimentation.

» Il y a quelques mois, mon cher maître, M. le professeur Bouley, communiquait à l'Académie de Médecine un cas de guérison de rage humaine, obtenue par l'administration de la pilocarpine, principe actif du jaborandi, tout en faisant suivre cette Communication de réserves commandées par le doute qui planait sur l'authenticité de ce cas de rage.

» Plus récemment c'était l'ail dont on vantait les propriétés antirabiques, véritable exhumation thérapeutique, car dans les vieux manuscrits de *Recettes et secrets* on voit l'ail recommandé au même titre.

» A la suite du compte rendu de ces Communications dans le *Recueil de Médecine vétérinaire*, M. Bouley manifestait le désir de voir le sujet s'éclaircir au contact de la véritable pierre de touche en cette matière : j'entends

(1) Travail du laboratoire de Pathologie comparée du Muséum d'Histoire naturelle.