

# Augustin Morvan (1819-1897) médecin de campagne et neurologue méconnu

**Olivier Walusinski**

Médecin de famille  
28160 Brou, France

**Jérôme Honnorat**

Lyon Neuroscience Research Center INSERMU1028/CNRS UMR 5292, F-69372 Lyon, France  
Université de Lyon - Université ClaudeBernard Lyon 1, F-69372 Lyon, France  
Hospices Civils de Lyon, Hôpital Neurologique  
Centre de Référence Maladie Rare: "Syndromes neurologiques Paraneoplasiques", F-69677 Bron, France

Janvier 2012

Contemporain de Jean-Martin Charcot, Augustin Morvan (1819-1897) exerça, lui, la médecine dans la campagne bretonne. Perspicace et fin clinicien, il décrit trois tableaux cliniques non individualisés auparavant: en 1875 la sémiologie du myxœdème, en 1883, la sémiologie neurologique de la syringomyélie qu'il baptisa « *paréso-analgésie des extrémités supérieures* », puis, en 1890, la sémiologie de « *la chorée fibrillaire* », reconnue actuellement comme un modèle de pathologie synaptique par atteinte immunitaire de l'activité des canaux potassiques, responsable comme l'avait parfaitement décrit Morvan, de myokimies, de troubles neuro-végétatifs, d'agrypnie et apparentée à "l'encéphalite limbique".

---

Etre médecin de campagne en Bretagne au XIX<sup>e</sup> siècle et avoir encore, au XXI<sup>e</sup> siècle, son nom reconnu comme « *syndrome de* » dans une banque de données médicales comme PUBMED, voilà le destin exceptionnel d'Augustin Morvan, de Lannilis en Bretagne (1819-1897). Observateur sagace et fin clinicien, il décrit, en 1875, la sémiologie du myxœdème, puis les signes cliniques de la syringomyélie qu'il nomme, en 1883, « *paréso-analgésie des extrémités supérieures* » devenant « *la maladie de Morvan* » pour ses contemporains, puis, en 1890, une pathologie musculaire qu'il nomme « *la chorée fibrillaire* », actuellement reconnue comme syndrome de Morvan ou canalopathie auto-immune, apparentée à l'encéphalite limbique.

## **Morvan de la Bretagne à Paris.**

Morvan s'éteint le 20 mars 1897, à Douarnenez, à l'âge de 78 ans, après cinq ans d'un déclin physique et intellectuel progressif secondaire à une hémiplégie. Ses obsèques rassemblent une foule immense de paysans, de confrères et de notables bretons. Tous les discours prononcés ce jour là témoignent de son dévouement sans faille, de sa vaste notoriété et d'un grand savoir médical, reconnu après 45 ans d'exercice. Né le 7 février 1819 au village de Foz-Nevez en Lannilis (Aberwrach, Bretagne), ce fils d'un couple de paysans, est l'ai-

né de huit enfants. Sorti de l'Ecole de Médecine de la Marine de Brest, il est nommé le 18 juin 1839, chirurgien de La Marine mais démissionne quelques mois plus tard devant son incapacité à supporter le mal de mer ! Après avoir complété sa formation à Paris, il est reçu à l'internat de Paris en 1844, en compagnie de Ludger Lunier (1822-1885) et Paul Broca (1824-1880). Il soutient sa thèse le 11 mars 1847, intitulée « *De l'anévrysme variqueux* » devant son maître Auguste Nélaton (1807-1873). Malgré l'attrait d'exercer à Paris, il envisage d'ouvrir un cabinet à Brest. Exposant ce projet à sa mère, il la voit fondre en larmes. La légende raconte que, n'écoutant que son amour filial, il dételle sur le champ son cabriolet et décide de se fixer définitivement à Lannilis, gros bourg de 3 000 âmes. Sa renommée, vite établie, ses concitoyens le poussent d'abord à devenir maire puis conseiller général en 1857. Elu député du Finistère, en 1871, il inaugure la première chambre de la nouvelle III<sup>e</sup> République au sein de la « *Liste républicaine de l'ordre et de la paix* ». Célèbre pour n'avoir donné que des soins gratuits pendant tout le temps de sa députation, Morvan vote pour la démission d'Adolphe Thiers (1797-1877), soutient la légalisation des obsèques civiles mais son nom reste surtout attaché à une loi dite loi Morvan-Roussel, premier texte législatif se préoccupant de l'enfance malheureuse, protégeant les enfants abandonnés

et les « filles-mères ». Cette loi qu'il avait personnellement conçue, bravait une opinion publique exagérément pusillanime, et donnait un esprit social au pouvoir législatif, inspirant plus tard d'autres médecins progressistes comme Désiré-Magloire Bourneville (1840-1909). Elle est à l'origine de la Loi sur l'Assistance Publique obligatoire (Anonyme, 1897; Le Gallo, 1992; Létienne, 1897; Robert, 1889). Constatant en butte aux superstitions de ses patients et la pression du clergé, ce praticien distingué qui ne souhaitait qu'atténuer les souffrances et les injustices de la vie, eut à souffrir de campagnes de dénigrement et de manifestations hostiles, jusque sous ses fenêtres. On pouvait entendre ce type de slogans: « Laninisiliens, vous avez élu un maire indigne, vous avez voté pour le défenseur des putains. Le docteur Augustin Morvan, de Lannilis, est le père des putains » (Desse, 1957). Sans doute à la suite de ces médisances, il échoue lors du renouvellement de son mandat et cesse son activité politique. Jusqu'à la fin de sa vie, il soigne inlassablement; son nom était connu dans toute la Bretagne « An aotrou Morvan », Monsieur Morvan, prononcé avec ferveur et respect par d'innombrables patients.

#### **Le myxœdème en Basse-Bretagne.**

Après avoir écrit à Jean Martin Charcot (1825-1893) en 1875, Morvan publie sa correspondance dans la Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie en 1881: « Je crois avoir observé en Bretagne une maladie non encore décrite; mais je crains que mes connaissances ne soient en défaut et je viens recourir à vos lumières. Elle est spéciale à la femme, du moins jusqu'à présent je ne l'ai pas rencontrée chez l'homme. Elle est caractérisée par l'anasarque et par une paralysie incomplète, mais sans atrophie musculaire, sans altération des facultés mentales, ne s'expliquant en un mot par aucune maladie connue, pas plus d'ailleurs que l'œdème ne s'explique par une affection du cœur ou des reins. La bouffissure de la face, coïncidant avec un certain parler lent et une certaine raucité de la voix, est pathognomonique.[...] L'affaiblissement musculaire, toujours prononcé, ne l'est cependant jamais au point d'empêcher la marche.[...] Toutes nos malades sont très sensibles au froid ». Morvan décrit ainsi, le premier dès 1875, la sémiologie de ce qui deviendra l'hypothyroïdie. Il poursuit: « Si cette affection n'a pas été décrite, je me réserve de réunir mes huit observations et d'en faire l'objet d'un petit travail. Je vous serai infiniment obligé de vouloir bien me permettre de puiser à votre érudition, le cas échéant.[...] N'obtenant pas de réponse assez tôt à notre gré, pensant d'ailleurs que M. Charcot,

*auquel nous étions un inconnu, réservait son temps pour des occupations plus pressantes, nous eûmes recours à l'obligeance de notre vieux camarade Verneuil.[...] Nous reçûmes une réponse de Mr le docteur Charcot. Il s'excusait de ne pas avoir répondu plus tôt; mais le temps avait été mis à profit; il avait fouillé dans ses souvenirs, avait fait et fait refaire des recherches, il n'avait rien trouvé de semblable dans les publications médicales. Il concluait en nous engageant à publier nos observations. Nous n'avions encore rien publié et nous n'aurions même rien publié de si tôt, trouvant notre bagage insuffisant, et voulant laisser au temps le soin de le grossir lorsque, en mai de cette année, nos yeux tombèrent sur un article du Dr Merklen, publié, reproduit plutôt, dans la Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie sous le titre de "Cachexie pachydermique (état créta-noïde, myxœdème)". La Gazette, au fond des campagnes que nous habitons, est notre seul journal ».*

Après avoir remarqué que William Gull (1816-1890) avait présenté des observations semblables à Londres en 1873, il expose, en 1881, quinze observations de femmes aux alentours de la cinquantaine, atteintes des mêmes symptômes. Il note la sensibilité au froid et mesure à 36° leur température; il n'oublie pas de noter la constipation opiniâtre, le pouls ralenti à 50, la lenteur de la pensée. Il note que, contrairement à son idée initiale, l'homme et l'enfant peuvent être atteints. Il termine par une discussion physiopathologique: « ce serait un œdème d'origine neuro-paralytique avec paralysie des vaso-moteurs » [...] « Nous concluons que le myxœdème est une névrose du système nerveux central n'affectant de ce système que la portion afférente aux nerfs moteurs, tant de la vie animale, que de la vie organique, lesquels sont frappés de paralysie, et laissant par conséquent indemne toute la portion afférente aux facultés mentales et aux nerfs sensitifs ». Il conclue ces observations princeps du myxœdème, cliniquement parfaitement pertinentes, par sa déception devant l'échec de toutes ses tentatives thérapeutiques (Morvan, 1881).

#### **De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures à la syringomyélie.**

Doté des qualités de fin clinicien et d'observateur précis qui faisaient la renommée, à cette époque, de Jean-Martin Charcot (1825-1893) à La Salpêtrière, il collecte une série d'observations de malades atteints d'une affection lui paraissant, là encore, jusque là non individualisée. Dès sa première publication, parue en 1883 dans la Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie, il use du style romanesque dont il ne se départira jamais



ASPECT DES DOIGTS  
DANS UN CAS DE MALADIE DE MORVAN

LECROSNIER ET BABÉ, ÉDITEURS

« Aspect des doigts dans un cas de maladie de Morvan »  
Georges Guinon et Adolphe Dutil  
*Deux cas de maladie de Morvan*  
Nouvelle Iconographie de La Salpêtrière  
1890;3(1):1-15.

*collection privée de l'auteur*

pour décrire l'histoire de son premier patient: « *Le premier cas soumis à notre observation remonte à 25 ou 30 ans. C'était un homme de 60 ans qui se présentait avec un panaris à l'un des doigts de la main. La main et tout l'avant-bras étaient enflés. Nous constatons la nécrose de la phalange unguéale et lui proposons de pratiquer une incision pour arriver à l'extirpation. Et comme le malade n'acceptait qu'avec un entrain modéré, nous ajoutons que l'incision serait comme un éclair, qu'il n'aurait pas le temps de souffrir. Nous procédons à l'incision qui fut une assez large entaille. Quelle ne fut pas notre surprise de voir le calme de ce brave homme qui, à nos yeux, n'était pas précisément un héros et qui cependant n'avait pas sourcillé. Pas une plainte. Il eut été de bois qu'il n'en eut pas été autrement. Il n'avait pas du tout souffert, affirmait-il. Nous étions tombés pour la première fois sur un de ces panaris analgésiques des extrémités supérieures* ». En cinq communications successives adressées de 1883 à 1889 à l'Académie de Médecine et publiées dans le même journal, il brosse un tableau clinique original d'une maladie caractérisée par l'apparition successive de panaris multiples, entraînant la nécrose des phalanges, des déformations définitives des extrémités digitales, s'accompagnant d'atrophie musculaire de la main et du membre supérieur, de troubles de la sensibilité tactile et thermique. Il complète sa description initiale en notant l'apparition progressive d'une fragilité osseuse, d'hyperhydrose, d'hémorragies sous cutanées, de déformations ostéo-articulaires et remarque la marche progressive des déficits: « *La maladie que nous avons en vue d'étudier consiste dans la parésie avec analgésie des extrémités supérieures, d'abord limitées à l'un des côtés, passant ensuite le plus souvent à l'autre côté et aboutissant toujours à la production d'un ou de plusieurs panaris* » (Morvan, 1883, 1890). Bien au fait des derniers travaux anatomo-pathologiques de la neurologie parisienne, il va jusqu'à proposer une explication physio-pathologique, en s'inspirant de la première publication d'Augusta Klumpke (1859-1927), future Madame Dejerine, consacrée à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial: « *le mal a débuté par le cordon postérieur et, probablement à une période plus avancée, devra passer au cordon antérieur. J'ai une tendance à croire que là est la marche naturelle de la maladie: 1° l'analgésie, une analgésie commençante, car elle est incomplète peut se rencontrer seule, jamais la parésie; 2° quand les deux ordres de nerfs sont intéressés, la paralysie du sentiment est toujours d'un degré plus avancé que celle du mouvement, la première étant complète quand la seconde ne l'est pas encore et ne le deviendra peut-être*

*jamais* » (Klumpke, 1885; Morvan, 1886). Par son seul raisonnement clinique, Morvan situe la cause des troubles au niveau de la moelle épinière, alors qu'il ignore l'anatomo-pathologie de l'affection qu'il décrit, aucun de ses patients n'étant décédé et autopsié. Ce travail lui vaut d'être élu membre correspondant de l'Académie de Médecine. Matthieu Prouff (1849-1931), interne des hôpitaux de Paris, originaire de Morlaix, et donc breton lui-aussi, publie, en 1889, avec l'aide de son maître Albert Gombault (1844-1904), la première observation anatomo-pathologique d'une maladie de Morvan, mais l'importance de la scoliose, reconnue comme secondaire à l'atrophie musculaire, ne permet pas une extraction de la moelle sans l'altérer. Ils notent, néanmoins, que « *le canal central est très volumineux [...]. Sur beaucoup de coupes, on constate un effondrement de la région centrale qui est réduite en débris; souvent cette région centrale est occupée par une cavité émettant en arrière, de chaque côté, un prolongement qui suit la direction de la corne postérieure* » (Prouff, 1889). Forme de reconnaissance universitaire, deux thèses soutenues à Paris, ont pour titre « *Contribution à l'étude de la maladie de Morvan* », celle de Georges-Charles d'Oger de Spéville, présidée le 28 juillet 1888 par Paul-Georges Dieulafoy (1839-1911), et celle d'Henri Louazel, présidée le 11 juin 1890 par Charcot (d'Oger de Spéville, 1888; Louazel, 1890).

En 1882, von Otto Kahler (1849-1893), à Prague, et Friedrich Schultze (1848-1934), à Dorpat en Allemagne, publient des observations de malades atteints d'une parésie amyotrophique associée à une thermo-anesthésie d'un membre, symptômes qu'ils expliquaient par la découverte autopsique d'une cavité médullaire verticale anormale. Ils baptisent « *syringomyélie* » cette pathologie, en adoptant l'appellation forgée par Charles-Prospér Ollivier d'Angers (1796-1845) en 1827 (von Kahler, 1882; Schultze, 1882). A cette époque, naissent, en France, des débats voyant s'opposer les tenants et les opposants, comme Morvan lui-même, à l'unicité de la maladie de Morvan et de la syringomyélie d'une part, et des discussions étiologiques voyant s'affronter les conceptions de Jules Dejerine (1849-1891) évoquant une névrite périphérique toxique (le plomb) ou infectieuse (la lèpre) et celles de l'école de Charcot représentées par ses internes Paul Blocq (1860-1896), Adolphe Dutil (1862-1899) et leur chef de clinique Georges Guinon (1859-1932). Ceux-ci apportent la démonstration anatomo-pathologique d'une cavité médullaire anormale en 1890 (Dejerine, 1890; Guinon, 1890). Alors que dans sa leçon du Mardi 28 juin 1889, Charcot « *paraît peu favorable à la doctrine unitaire* », dans sa leçon de mars 1891, il dit « *Les discussions*

se sont élevées à propos de ces deux états morbides sur la question de savoir s'ils doivent représenter de maladies autonomes parfaitement séparées l'une de l'autre, malgré les analogies extérieures qui peuvent les rapprocher, ou, si il s'agit là, au contraire, tout simplement d'une seule et même affection. Dans ce cas, le groupe morbide dit maladie de Morvan ne serait plus qu'un épisode, une forme, une variété de la syringomyélie. Il est devenu évident à un moment donné que seule l'anatomie pathologique pouvait fournir au problème une solution définitive. Elle a parlé, et à mon avis, d'une façon péremptoire dans le sens de la doctrine unitaire » (Charcot, 1889).

Alors que Guillaume Duchenne de Boulogne (1806-1875) en 1860, Alfred Vulpian (1826-1887) en 1870, et Charcot en 1887 avaient été confrontés à des patients atteints de syringomyélie sans en percevoir la spécificité sémiologique, Morvan sut, lui, en identifier la symptomatologie clinique entre 1860 et 1882. Mais ce sont Schultze et Kahler en Allemagne qui établirent la description complète clinique et anatomo-pathologique de la syringomyélie en 1882 (Achard, 1890; Bruhl, 1890; Walusinski, 2012).

### **De la chorée fibrillaire à la pathologie auto-immune des canaux ioniques.**

Le 12 avril 1890, Morvan publie, à nouveau dans La Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie, une description clinique originale, précisant avec sa modestie habituelle: « Cette fois encore j'ai été favorisé par le hasard qui s'est plu, comme toujours, à semer sur ma route les cas rares peu connus ». Il détaille l'observation du premier patient: « Paul Ernest de Plabennec, cultivateur fortement constitué, se présente à ma consultation le 18 juillet 1885. [...] Huit jours avant ma consultation, il est pris d'une espèce de tremblement, de contractions fibrillaires aux muscles des mollets. Ces tressaillements, au moment de mon examen, occupent principalement les jumeaux; ils s'en produisent aussi cependant par intervalles dans les muscles postérieurs des cuisses. [...] Le 21 juillet, les tressaillements se sont étendus à d'autres régions du corps; ils tendent à se généraliser. [...] Les tressaillements fibrillaires donnent lieu à des saillies qui, dans les muscles longs des membres, n'occupent que des points limités de la longueur des faisceaux, apparaissant et disparaissant aussitôt avec la plus grande irrégularité sur les divers éléments du muscle, et faisant à ces endroits des élévures comparables aux reliefs connus sous le nom de myoïdèmes. [...] L'irrégularité et la multiplicité des tressaillements sur les divers points du corps sont telles qu'il est impossible d'en apprécier la fréquence dans un

moment donné, il faudrait avoir l'œil partout à la fois. [...] Ces contractions, malgré les saillies prononcées qu'elles déterminent sous la peau, n'entraînent ni tremblement ni de déplacement d'aucune partie du corps; elles s'éteignent sur place, c'est un travail sans effet utile. Le malade peut, d'ailleurs, exécuter comme auparavant tous les mouvements de préhension et de locomotion. Il y a mieux; les tressaillements cessent ou du moins diminuent très notablement quand un muscle entre en contraction volontaire. [...] Il y a constamment des élancements douloureux dans toutes les régions du corps, mais principalement dans les muscles qui sont le siège des tressaillements. Ils sont assez prononcés pour troubler le sommeil. On dort mal depuis trois jours ». En quelques jours le malade s'affaiblit: « Par suite d'une agitation qu'on ne s'explique pas, on ne peut rester longtemps au lit, on se couche et on se lève sans cesse. Transpiration excessive; on est en nage, la chemise est trempée comme si on la sortait de l'eau ». A partir du début août, l'état du patient se détériore rapidement, ne lui permettant plus de se déplacer, gardant une sudation importante, il se met à délirer puis devient comateux et meurt après moins d'un mois de maladie. Morvan décrit quatre autres cas moins sévères puisque d'évolution spontanément favorable caractérisés par « des contractions musculaires fibrillaires » siégeant d'abord aux membres inférieurs puis se généralisant « en marche ascendante, sans tremblement ni de déplacement d'aucune partie du corps ». Dans trois cas, il note des douleurs, de l'agitation souvent insomnante et « une transpiration générale excessive ». Morvan estime que « la chorée fibrillaire est une lésion de la corne antérieure de la substance grise. [...] Limitée d'abord aux colonnes des cellules motrices, elle ne s'y confine pas toujours; on la voit alors s'étendre en profondeur, atteindre les centres excito-sudoraux et accélérateur du cœur; et arrivant jusqu'au cordon inter-médio-latéral, intéresser le centre vaso-moteur lui-même que Pierret place à ce niveau ». (Antoine-Auguste Pierret 1845-1920, interne de Charcot en 1874, fera sa carrière à l'asile de Bron). Morvan compare ensuite ses observations aux symptômes de la chorée de Sydenham, spécifiant que cette pathologie est caractérisée par les mouvements désordonnés et sa survenue fréquente dans l'enfance, tous éléments différents de la chorée fibrillaire (Coirault, 1946; Morvan, 1890). Il note, par contre, des ressemblances avec le paramyoclonus multiplex, pathologie décrite en 1881, en Allemagne, par Nikolaus Friedreich (1825-1882) et analysée par Pierre Marie (1853-1940) dans le Progrès Médical de 1886, terme tombé de nos jours en désuétude. A l'époque, de nombreux tableaux cliniques voi-



sins sont décrits en Europe et regroupent des secousses musculaires variées: chorée électrique d'Henoch-Bergeron ou de Dubini ou de Begdie, myoclonus fibrillaris de Kny, myokymie de Schultze, myoclonie épidémique familiale d'Unverricht. L'interne de Joseph Babinski (1857-1932), Edouard Krebs en a fait une revue comparative dans sa remarquable thèse en 1922, et établit un parallèle prémonitoire, entre la description de Morvan et les formes agrypniques de l'encéphalite de von Economo (Krebs, 1922). Morvan concluait, lui, en 1890: « *Je serais assez disposé à admettre que la chorée fibrillaire, malgré certaines particularités, ne serait qu'une variété du paramyoclonus de Friedreich, la variété sans mouvements, sans déplacement d'aucune partie du corps, et avec, parfois, troubles sudoraux et vasomoteurs* ». Il ne manque pas de souligner la similarité de ces troubles sudoraux avec les troubles vasomoteurs qu'il a décrit dans « *la paréso-analgésie* » qu'il accepte, ici, d'assimiler à la syringomyélie (Friedreich, 1881; Marie, 1886; Morvan, 1890).

Toute la fin de son article est consacré à l'origine physiopathologique des troubles, mais curieusement, il écarte rapidement l'origine de la chorée fibrillaire, qu'il place dans la corne antérieure de la moelle, pour s'intéresser principalement à l'origine de l'hyper sudation qui lui permet de discuter le trajet des nerfs sudoraux et surtout de discuter une théorie qui lui tient à cœur sur l'existence de deux faisceaux « *excito-sudoraux* » et « *fréno-sudoraux* ». Ses observations de chorée fibrillaire lui semble permettre de placer ces faisceaux dans la corne postérieure de la moelle et leur voie efférente dans les racines postérieures. Morvan avait une forte culture de physiologie expérimentale apprise sur les bancs de la faculté parisienne et il est plaisant de constater qu'il a voulu vérifier son hypothèse. En toute fin de son article, il décrit de façon savoureuse, la dissection médullaire de deux chevaux de 20 ans, maintenus vivants sous anesthésie. La première expérimentation est difficile car l'anesthésie du cheval est délicate. De plus, l'expérimentation ayant lieu en hiver et commencée tardivement, il manque de lumière en fin de procédure. Il la reprend donc avec un autre cheval. L'ensemble lui permet de conclure sur le trajet médullaire des voies de la sudation... Cette description, étonnante et quelque peu surréaliste, illustre la puissance du courant physiologiste de la fin du XIX<sup>e</sup> siècle et son impact sur les esprits. Nous sommes aux fins fonds de la Bretagne et pourtant, il s'y trouve un esprit pétri des idées des lumières, convaincu de la puissance de l'expérimentation arrivant à convaincre le vétérinaire "son ami Bergot" qui partageait probablement ses idées,

de lui fournir chevaux et moyens d'expérimentation (Morvan, 1890).

Cette publication de Morvan n'eut pas le même retentissement que celle de la syringomyélie. Ce n'est qu'en 1930 que Pierre Mollaret (1898-1987) et Georges Guillain (1876-1961) présentent, pour la première fois depuis Morvan, dans La Revue Neurologique, un cas tout à fait similaire: « *il existe avant tout des secousses fibrillaires dont les unes sont limitées, naissant et disparaissant sur place et donnant par leurs combinaisons incessantes une véritable impression de grouillement vermiculaire* ». Ils constatent « *l'existence de grands accès de transpiration* » et évoquent comme facteur déclenchant une possible scarlatine par un mécanisme de « *toxi-infection* » qui sera repris dans les années suivantes (Mollaret, 1930). En effet, en 1934, Jean-Albert Chavany (1892-1959) et André Chaignot décrivent l'observation de leur patient tuberculeux qui, après avoir reçu en trois mois 1,45 g de sels d'or, développe une insomnie complète, une hypersudation et « *de nombreuses secousses musculaires* » (Chavany, 1934). L'équipe d'Henri Roger et Joseph Alliez de Marseille passe en revue, en 1953, 70 cas connus collectés, sans modifier la clinique décrite par Morvan et propose une explication physio-pathologique basée sur une intoxication par les métaux, faisant le parallèle avec l'acrodynie au mercure, déjà décrite en 1946, par Michel-Pierre Coirault dans sa thèse (Roger, 1953; Coirault, 1946). Ce mécanisme d'intoxication par les métaux fera, à la suite, l'objet de plusieurs articles et thèses avec revue de littérature (Lambrechts, 1934; Dujardin, 1944; Paris, 1957; Dore F, 1967). Néanmoins, la physiopathologie reste imprécise jusqu'à ce qu'Hyam Isaacs suggère, en 1961, que l'hyperactivité spontanée des fibrilles musculaires, qu'il nomme neuromyotonie, sans jamais évoquer le très ressemblant syndrome de Morvan, siège au niveau de la jonction neuro-musculaire (Isaacs, 1961). La première observation complète avec exploration du sommeil et de l'activité musculaire par EMG ne paraît qu'en 1974, à Lyon, grâce à Michel Jouvét et son équipe, cherchant, bien sûr, une explication à l'agrypnie. Malgré leur déception de n'avoir retrouvé aucune lésion spécifique à l'autopsie, ils évoquent une atteinte fonctionnelle des neurones sérotoninergiques (Fischer-Perroudou, 1974).

Le syndrome de Morvan, tel qu'il est accepté dans les publications internationales actuelles, associe tous les symptômes que présentait le premier malade décrit par Morvan en 1890. Le mot chorée fibrillaire a été remplacé par fasciculations ou myokimies, visibles cliniquement, et enregistrables par électromyographie, prédomi-

nantes aux membres inférieurs associées à des crampes, des perturbations du système nerveux autonome avec une hyperhydrose importante de la tête et des mains, une tachycardie sinusale, une pollakiurie avec urgences mictionnelles et une impuissance. Des symptômes encéphaliques combinent une insomnie sévère (*Agrypnia Excitata*), des hallucinations et une désorientation (Cornelius, 2011; Lugaresi, 2011; Provini, 2011). Ces signes centraux partagent des traits communs avec l'encéphalite limbique et rappelle les descriptions de l'encéphalite de von Economo. Ces pathologies sont parfois associées à des thymomes (syndrome paranéoplasique) ou à des pathologies auto-immunes comme la myasthénie (Lüscher, 2010). La physiopathologie, jusqu'à peu retenue, s'expliquerait par la présence d'anticorps perturbant le fonctionnement des canaux ioniques potassiques (voltage-gated potassium channels antibodies, VGKC-antibodies), qui par leurs interactions avec ces canaux conduiraient à une dépolarisation prolongée expliquant l'hypercontractilité musculaire désordonnée et les désordres neuro-végétatifs. Cette hypothèse a été remise en cause récemment par la démonstration que ces auto-anticorps ne se fixent pas directement sur le canal ionique mais plus précisément sur deux protéines récemment identifiées et co-précipitant avec le canal ionique, que sont Lgi1 pour Leucin-rich Glioma inactivated 1, une protéine synaptique fortement exprimée dans l'hippocampe, et CASPR2 pour Contactin Associated Protein 2, qui est fortement exprimée au niveau des nœuds de Ranvier (Lai, 2010). Il est intéressant de noter que des mutations au sein des gènes codant pour ces protéines sont également retrouvées dans des formes héréditaires d'épilepsie (Loukaides, 2012; Newsom-Davis, 2007; Serratrice, 2004, 2011; Vincent, 2011). De nombreux travaux restent à mener pour comprendre le rôle exact et spécifique de ces autoanticorps, mais un intérêt croissant est porté au syndrome de Morvan car il est considéré comme un modèle de pathologie des maladies neurologiques à auto anticorps et permet d'appréhender de multiples pathologies affectant la synapse et la jonction neuro-musculaire, que l'origine en soit génétique, auto-immune ou toxique. Cette actualité en neurosciences moléculaires ne doit pas occulter la mémoire d'Augustin Morvan qui, le premier, décrit avec précision les cas princeps, non seulement sans omettre aucun signe clinique, mais en discutant tous les aspects physiologiques et physio-pathologiques de ses observations.

## Une autre célébrité posthume d'Augustin Morvan

L'hôpital de Brest, construit entre 1937 et 1949, fut baptisé Hôpital Augustin Morvan en 1950, en hommage à ce grand clinicien. Hélas, cette appellation a disparu lors de sa transformation en Centre Hospitalier Universitaire pour n'être attribuée qu'à une de ses unités.

Cette évocation de Morvan serait incomplète sans rappeler une actualité récente. Le 9 mai 2011, décédait à 90 ans son arrière petite fille, Colette Destouches (mariée à Mr Yves Turpin), née à Rennes en 1920. Surprenant hasard, Louis-Ferdinand Destouches, plus connu sous son nom d'écrivain « *Céline* » avait épousé le 10 août 1919, Edith Follet, fille de Marie-Louise Morvan et d'Anasthase Follet, lui aussi médecin et qui deviendra directeur de l'école de médecine de Rennes. Céline bénéficie de l'aide et de l'entregent de son beau-père pour devenir médecin en un cursus éclair autorisé aux anciens combattants de la grande guerre. Céline écrit son premier livre pour Colette, sa fille unique, « *Le petit Mouck* », illustrée par sa femme, petite-fille de Morvan, dessinatrice réputée à « *La Semaine de Suzette* » (Guitton, 2009). Pense-t-il à Morvan quand il écrit dans « *Voyage au bout de la nuit* » l'expression: « *aimable comme un panaris* » ?

On ne peut rendre meilleur hommage à Morvan qu'en transcrivant la notice biographique, publiée anonymement dans le Bulletin de l'Académie de Médecine du 23 mars 1897: « *Le Dr Morvan a eu le grand mérite, quoique vivant dans un coin reculé de Bretagne, en dehors de tout mouvement scientifique, d'aimer la science et d'attacher son nom à plusieurs découvertes* ».

## Remerciements

Tous nos remerciements à Mesdames Bernadette Molitor et Stéphanie Charreaux de la Bibliothèque interuniversitaire de Santé à Paris, pour leur aide dans mes recherches et leur patience infinie.

Tous nos reconnaissances au Dr. Gabriel Nahmani et au Pr. Jacques Poirier pour leur relecture attentive et leurs pertinentes corrections.

## Bibliographie

- Achard Ch. Syringomyélie et maladie de Morvan. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*. 25/10/1890;27(43):504-507.
- Anonyme. Notice Dr Augustin Morvan (1819-1897). *Bulletin de l'Académie de médecine Méd.* 1897. 335p.
- Anonyme. Notice nécrologique sur le Dr A. Morvan, de Lannilis. Brest. Imprimerie de la Dépêche. 15 p.
- Bruhl I. Contribution à l'étude de la syringomyélie. Paris. Aux Bureaux du Progrès médical. 1890. 216p.
- Charcot JM. Leçons du Mardi à La Salpêtrière. Polyclinique 1888-1889. Paris. Progrès Médical. E. Lecrosnier & Babé. 1889. 579p.
- Chavany JA, Chaignot A. Contribution à l'étude des accidents nerveux de la chrysothérapie; syndromes douloureux, anxieux et insomniaques avec présence de secousses fibrillaires à peu près généralisées. *Presse Médicale*. 1934;24:478-480.
- Coirault MP. La chorée fibrillaire de Morvan, forme myoclonique d'acrodynie. Lezay. A. Chopin imp. Thèse n°414. Paris 1946. 168p.
- Cornelius JR, Pittock SJ, McKeon A, Lennon VA, Aston PA, et al. Sleep manifestations of voltage-gated potassium channel complex autoimmunity. *Arch Neurol*. 2011;68(6):733-738.
- Dejerine J. Syringomyélie et maladie de Morvan. *Le Mercredi Médical*. 9 juillet 1890(27):328.
- Desse G. Mort d'un médecin. Paris. La Table Ronde. 1957. 259 p.
- Doré F. Aspect actuel de l'acrodynie. A propos de 9 observations. Paris. 1967. Thèse n°556. 85p.
- Dujardin J. La Chorée fibrillaire de Morvan post-chrysothérapique. Paris. Imp. R. Foulon. Thèse n°67. 1944. 56p.
- von Economo C. *Encephalitis lethargica, its sequelae and treatment*. London. Oxford University Press. 1931. 200p.
- Fischer-Perroudou C, Mouret J, Jouvet M. Sur un cas d'agrypnie (4 mois sans sommeil) au cours d'une maladie de Morvan, effet favorable du 5-Hydroxytryptophane. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1974;37(4):367-80.
- Gil R, Lefèvre JP, Neau JP, Guillard O, Hulin A. Chorée fibrillaire de Morvan et syndrome acrodynique après traitement par le mercure. *Rev Neurol (Paris)*. 1984;140(12):728-33.
- Guinon G, Dutil A. Deux cas de maladie de Morvan. *Nouvelle Iconographie de La Salpêtrière*. 1890;3:1-15.
- Guillon G. Les belles années rennaises de Céline (1918-1924). Place Publique. Rennes Métropole. 2009;1(5). (<http://www.revue-placepublique-rennes.fr/Archives/Archives/celinerennes.html>)
- Isaacs H. A syndrome of continuous muscle-fibre activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1961;24(4):319-25.
- von Kahler O. Casuistiche Beiträge. *Prager Medicinische Wochenschrift*. 18/10/1882;7(42):413-415 / 01/11/1882;7(44):433-436 / 08/11/1882;7(45):443-445.
- Klumpke A. Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial. *Revue de Médecine* 1885;5:591-616 / 739-790.
- Krebs E. Essai sur les caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'épidémie de l'encéphalite épidémique. Paris. Jouve imp. Thèse n°5. 1922. 154p.
- Lai M, Huijbers MG, Lancaster E, Graus F, Bataller L, Balice-Gordon R, et al. Investigation of LGI1 as the antigen in limbic encephalitis previously attributed to potassium channels: a case series. *Lancet Neurol*. 2010;9(8):776-785.
- Lambrechts A. Contribution à l'étude de la chorée fibrillaire de Morvan. *Revue Neurologique*. 1934;69:115-121.
- Lancaster E, Huijbers MG, Bar V, Boronat A, Wong A, Martinez-Hernandez E, et al. Investigations of caspr2, an autoantigen of encephalitis and neuro-myotonia. *Ann Neurol*. 2011;69(2):303-11.
- Le Gallo Y. Le Docteur Morvan. In *La santé en Bretagne*. Pecker J, Avril JL, Fauvre J, Editors. Paris. Hervas. 1992. 546p.



- Létienne A. Dr Augustin Morvan. La Revue Générale des Sciences Pures et Appliquées. 30 avril 1897. vol 7. p2.
- Louazel H. Contribution à l'étude de la maladie de Morvan. Paris. Thesis n°222. Steinheil. 1890. 52p.
- Loukaides P, Schiza N, Pettingill P, Palazis L, Vounou E, Vincent A, Kleopa KA. Morvan's syndrome associated with antibodies to multiple components of the voltage-gated potassium channel complex. *J Neurol Sci.* 2012;312(1-2):52-6.
- Lüscher C, Slesinger PA. Emerging roles for G protein-gated inwardly rectifying potassium (GIRK) channels in health and disease. *Nat Rev Neurosci.* 2010;11(5):301-15.
- Lugaresi E, Provini F, Cortelli P. Agrypnia excitata. *Sleep Med.* 2011;12 Suppl 2:S3-S10.
- Mollaret P, Guillian G. Un cas de chorée fibrillaire de Morvan. *Revue Neurologique.* 1930;2(5):552-557.
- Morvan A. Contribution à l'étude du myxoedème en Basse Bretagne. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie.* 1881;18(série 2)(34):542-545 / (35):557-560 / (35):573-578 / (35):590-592.
- Morvan A. De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités supérieures. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie.* 1883;20(série 2)(35):580-583 / (35): 590-594 / (35):624-626.
- Morvan A. Nouveaux cas de paréso-analgésie des extrémités. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie.* 1886;23(série 2)(32):521-523 / (33):537-540 / (34):555-557.
- Morvan A. De la chorée fibrillaire. *Gazette Hebdomadaire de médecine et de Chirurgie.* 1890;27(15):173-176 / (16);186-189 / (17):200-202.
- Newsom-Davis J. The emerging diversity of neuromuscular junction disorders. *Acta Myol.* 2007;26(1):5-10.
- d'Oger de Spéville GC. Contribution à l'étude de la maladie de Morvan. Paris. G. Steinheil. 1888. 106p.
- Paris JG. La chorée fibrillaire de Morvan. Bordeaux. Thèse. 1957. N°91. 73p.
- Porot A. Un cas ancien inédit de chorée fibrillaire de Morvan. *Revue Neurologique.* 1934;1:581.
- Prouff M. Un cas de Maladie de Morvan (panaris analgésique) suivi d'autopsie. Examen anatomique par Gombault et Reboul. Société Médicale des Hôpitaux. 26/04/1889. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie.* 1889;26(série 2) (19):308-320.
- Provini F, Marconi S, Amadori M, Guaraldi P, Pierangeli G, Cortelli P, et al. Morvan chorea and agrypnia excitata: When video-polysomnographic recording guides the diagnosis. *Sleep Med.* 2011;12(10):1041-3.
- Robert A, Cougny G. Biographie d'Augustin Morvan, député du Finistère 02/07/1871 - 07/03/1876. *Dictionnaire des parlementaires français de 1789 à 1889.* Paris, 1889. 617p. (BNF <http://catalogue.bnf.fr/ark:/12148/cb31224546x>).
- Roger H, Alliez J, Roger J. La chorée fibrillaire de Morvan. Bilan de 70 observations dont 30 personnelles. *Revue Neurologique.* 1953;88(3):164-173.
- Schultze F. Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des centralen Nervensystems. Ueber Splat-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke und in der Medulla oblongata. *Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin.* Berlin. von G. Reimer. 1882. Band 87; Drittes Heft (1 März 1882): 510-540.
- Serratrice G, Azulay JP, Serratrice J, Attarian S. From Morvan's disease to potassium channelopathies. *Bull Acad Natl Med.* 2004;188(2):233-44.
- Serratrice G, Serratrice J. Continuous muscle activity, Morvan's syndrome and limbic encephalitis: ionic or non ionic disorders. *Acta Myol.* 2011; 30(1):32-3.
- Vincent A, Bien CG, Irani SR, Waters P. Autoantibodies associated with diseases of the CNS: new developments and future challenges. *Lancet Neurol.* 2011;10(8):759-72.
- Walusinski O. History of the emergence and recognition of syringomyelia in the 19th century. *Vesalius.* 2012. in press.