

## LXI. — ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

Anatomie pathologique. — Lésions des muscles. — Lésion du système nerveux. — Celle-ci est-elle constante? — Symptômes. — L'atrophie commence généralement par les membres supérieurs. — Il y a des exceptions à cette règle. — Pronostic fatal.

MESSIEURS,

Je suis aujourd'hui en mesure de compléter l'observation nécroscopique du malade du n° 10 de la salle Sainte-Agnès, dont nous avons fait l'autopsie. M. Ch. Robin, qui a bien voulu se charger d'examiner au microscope l'état des muscles, m'a remis à ce sujet la note que je vous demande la permission de vous lire. Mais auparavant je tiens à vous dire que l'autopsie a été faite en notre présence par M. Sappey. Cet habile anatomiste n'a trouvé aucune autre lésion, en dehors des masses musculaires, qu'une atrophie considérable des racines antérieures de la moelle et peut-être un peu moins de volume des faisceaux antérieurs.

« Dans tous les muscles, m'écrit M. Ch. Robin, même dans ceux qui sont le plus décolorés, on trouve encore existants un certain nombre de faisceaux offrant leurs stries transversales. Celles-ci sont, il est vrai, plus pâles et d'un aspect moins net qu'elles ne le sont à l'état normal; les faisceaux des muscles frappés par la maladie ont un diamètre d'un tiers moindre que celui des faisceaux qui ont conservé leur structure normale, lesquels ont un diamètre variant de 7 à 12 centièmes de millimètre. Quelques faisceaux ont perdu leurs stries transversales et présentent l'état granuleux, tout en ayant encore 4 à 5 centièmes de millimètre de diamètre. Là où ce diamètre a plus notablement diminué, plus aussi est marqué l'état granuleux, plus grandes sont la pâleur et la transparence des faisceaux atrophiés. Ce fait n'est nulle part plus frappant que dans les muscles interosseux, où l'on trouve un assez grand nombre de faisceaux dans lesquels le contenu du myolemme a presque entièrement disparu, si bien que ce myolemme est revenu sur lui-même, au point que ses éléments sont réduits à un diamètre de 8 à 10 millièmes de millimètre. Ces muscles sont remarquables par leur pâleur et par leur transparence. On en trouve à côté de faisceaux moins atrophiés, d'autres qui sont complètement granuleux, d'autres encore marqués de stries très-pâles; enfin, les faisceaux les plus atrophiés sont réunis à d'autres offrant presque tous un même degré d'atrophie. Le tissu cellulaire intermusculaire ne présente aucune lésion.

Les cellules adipeuses ne sont pas en plus grand nombre qu'à l'état normal. Le degré de pâleur des muscles est manifestement proportionnel au nombre des faisceaux présentant les divers degrés d'atrophie, depuis la simple diminution de volume avec pâleur des stries transversales, jusqu'à l'état granuleux sans stries apparentes et diminution extrême de volume.

» Dans les muscles les plus rouges, mais ayant déjà quelques faisceaux plus petits, plus pâles que les autres, et dont quelques-uns sont déjà granuleux et privés de leurs stries, on trouve autant de cellules adipeuses que dans les muscles les plus pâles, tels que les muscles interosseux dont j'ai déjà parlé, et les muscles de l'éminence hypothénar. Ce fait anatomique était des plus évidents dans les muscles intercostaux, dont un très-petit nombre de faisceaux seulement sont devenus pâles, et dans lesquels l'état granuleux est plus rare encore. »

Messieurs, ce fait, eu égard aux résultats de l'examen microscopique des muscles malades, ne pourrait pas, suivant M. Duchenne (de Boulogne), être donné comme un type parfait d'atrophie musculaire progressive, ou du moins la lésion anatomique n'aurait pas atteint son degré le plus prononcé, à savoir, la transformation graisseuse. Cette transformation, il est vrai, M. Ch. Robin dit ne l'avoir jamais rencontrée, mais sa manière de voir est combattue par des hommes dont l'expérience en microscopie fait autorité dans la science. Il me suffira de vous nommer les professeurs Virchow, Friedreich, Lebert. Pour ces derniers, — et leur opinion est aussi celle de M. le professeur Cruveilhier et de M. Duchenne, — l'atrophie musculaire progressive est caractérisée anatomiquement par la diminution du volume des faisceaux musculaires, dont, à un degré plus avancé, on voit disparaître les stries transversales et longitudinales, et enfin par la formation de granulations qui, en définitive, deviennent graisseuses.

Je me déclare tout à fait incompetent pour juger la question. Mais, que ces granulations soient ou non graisseuses, le fait, tout digne d'intérêt qu'il puisse être pour l'histologie pathologique, importe peu à la clinique; ce qui lui importerait davantage serait de savoir si la lésion musculaire est primitive, ou si elle relève d'une lésion quelconque du système nerveux, soit des centres encéphalo-rachidiens, soit enfin, ainsi qu'on l'a prétendu, des racines antérieures de la moelle.

Vous savez, messieurs, que Cruveilhier<sup>1</sup> concluait en disant que cette paralysie du mouvement, tantôt partielle, tantôt générale, coïncidant avec l'intégrité du sentiment et de l'intelligence, avait son principe dans l'atrophie des racines antérieures des nerfs spinaux. Mon honorable

<sup>1</sup> Cruveilhier, *Mémoire sur la paralysie musculaire progressive atrophique*, communiqué à l'Académie de médecine au mois de mars 1858 (*Bulletin de l'Académie de médecine, Archives de médecine* pour le mois de mai de la même année).

collègue se fondait, pour établir sa proposition, sur l'observation d'un malade, le nommé Lecomte, dont l'histoire, rapportée dans le travail de Cruveilhier, avait été déjà consignée dans le mémoire de Aran<sup>1</sup>, et a été reproduite depuis dans l'ouvrage de Duchenne<sup>2</sup>. Chez ce malade il y avait une atrophie considérable des racines antérieures de la moelle épinière, surtout dans la région cervicale. Cette atrophie, nous l'avons également retrouvée chez l'individu qui est le sujet de cette leçon. Cependant d'autres faits, dans lesquels ces racines antérieures ont été trouvées, dit-on, parfaitement normales, sembleraient faire croire que la lésion en question n'était en aucune façon la cause primitive et productrice de l'atrophie musculaire progressive.

Quant à une lésion des centres nerveux, l'intégrité des fonctions intellectuelles, l'absence de tout symptôme de paralysie proprement dite, pendant la vie, et, après la mort, l'absence de modifications anatomiques de la moelle et de l'encéphale, prouvent surabondamment que les grands appareils centraux de l'innervation ne sont nullement en jeu dans la maladie qui nous occupe. Je vous ai dit pourtant que M. Sappey avait cru reconnaître, chez notre malade, une diminution de volume des faisceaux antérieurs de la moelle.

Que l'atrophie musculaire progressive soit de la nature des névroses, ainsi que je le crois et que je l'admets, le travail morbide qui la caractérise ne s'en passe pas moins d'emblée dans le système musculaire, dans la trame même des muscles intéressés. Mais quelque intéressant qu'il soit pour le médecin d'arriver à la notion précise de la cause prochaine d'une maladie, ce qui lui importe avant tout, ce qui lui est d'une utilité immédiate, indispensable, c'est de bien connaître les symptômes, de bien apprécier les caractères à l'aide desquels seuls il lui sera permis d'arriver au diagnostic. Voyons donc quels sont les *symptômes* de l'atrophie musculaire progressive.

Ces symptômes ont une physionomie toute particulière qui ne trompe que rarement ceux qui les ont une fois attentivement observés.

Les premiers phénomènes morbides accusés par les malades sont un affaiblissement de la force musculaire, d'abord limité dans un seul membre, augmentant par l'exercice, par l'action du froid; la gêne du mouvement arrivant jusqu'à l'impossibilité de l'exécuter. Cette faiblesse, d'abord partielle, limitée à un seul membre, à une partie de ce membre et ne portant que sur certains mouvements, est accompagnée généralement de crampes, de soubresauts dans les tendons, et les muscles frappés de la

1. Aran, *Archives de médecine*, septembre 1850.

2. Duchenne (de Boulogne), *De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*, Paris, 1855; 2<sup>e</sup> édition. Paris, 1861, p. 438 et suivantes; 3<sup>e</sup> édit., p. 521.

maladie sont souvent agités de petites contractions fibrillaires. Je dis souvent, parce qu'il ne faudrait pas croire que ces contractions fibrillaires soient un phénomène obligé de l'atrophie musculaire progressive, qu'elles constituent un de ses caractères fondamentaux. D'une part, en effet, il n'est pas rare qu'elles manquent absolument pendant tout le temps de la maladie; d'autre part, elles se produisent dans d'autres affections musculaires très-différentes de celles-ci. Analogues à celles qu'on observe dans les maladies de la moelle épinière, comme celles-ci elles sont indépendantes de la volonté, surviennent spontanément, mais ne sont jamais plus violentes et plus multipliées que lorsque les muscles qui en sont le siège ont éprouvé une excitation, soit qu'on les frappe, qu'on les comprime, qu'on les pince, qu'on les maintienne dans une contraction forcée, soit enfin que cette contraction soit sollicitée par l'application d'un courant galvanique. Très-courtes, tantôt elles se succèdent avec une telle rapidité, elles sont tellement nombreuses, que les muscles affectés semblent continuellement en mouvement; tantôt, au contraire, elles sont tellement rares, qu'il faut, pour ainsi dire, épier le moment où elles se manifestent, qu'il faut même exciter les muscles pour qu'elles se produisent. Quand elles ont lieu, on voit sous la peau comme des cordes très-fines qui se tendent et se relâchent alternativement avec une extrême vitesse; d'autres fois ce sont de petits mouvements vermiculaires. Non douloureuses, involontaires, ainsi que je vous l'ai déjà dit, souvent elles passent inaperçues des malades; il en est cependant qui les accusent en comparant la sensation qu'ils éprouvent à un frémissement très-léger. Quand ces contractions fibrillaires portent sur un faisceau assez volumineux, elles impriment aux membres des mouvements convulsifs très-appreciables, surtout lorsqu'ils se passent dans les extrémités, et les malades vous disent que quelquefois leurs doigts se fléchissent et s'étendent alternativement d'une manière brusque, indépendamment de leur volonté.

Selon M. Duchenne, cette sensation de frémissement n'est pas la seule qu'accusent les individus affectés d'atrophie musculaire progressive; à une période assez avancée de la maladie, ils éprouvent une sensation de refroidissement dans le membre atrophié, et cette sensation est due à un abaissement réel de la température que le médecin peut apprécier. La circulation capillaire est alors devenue moins active, en même temps que les veines cutanées sont développées, et que la peau est violacée sous l'influence du froid extérieur.

Cette faiblesse musculaire, premier symptôme saillant de l'atrophie musculaire progressive, ne se montre que très-rarement d'une manière subite; et encore, dans les cas où il a paru en être ainsi, était-on en droit de douter de l'exactitude des renseignements donnés par les malades. Presque toujours, pour ne pas dire toujours, c'est lentement, graduellement, que se manifestent les troubles de la locomotion. D'abord partielle,

ainsi que je vous le disais il y un instant, limitée à un membre, à une partie de ce membre, portant sur certains mouvements plutôt que sur d'autres, elle augmente par la fatigue, par l'action du froid, et arrive jusqu'à l'impossibilité absolue du mouvement; puis la maladie se généralise, et les mêmes accidents se prononcent dans toute l'étendue du membre, n'affectant pas également tous les muscles, ou bien en respectant certains complètement; le membre opposé se prend à son tour, et enfin tout le système musculaire de la vie de relation est plus ou moins généralement affecté.

Cet affaiblissement dépend, suivant Duchenne, non d'un défaut d'incitabilité nerveuse, mais de l'altération des muscles, dont les fibres sont détruites en plus ou moins grande partie, et qui deviennent par conséquent impuissants à exécuter les mouvements dont ils sont chargés; la contractilité musculaire volontaire restant normale jusqu'à la fin de la maladie, à son degré même le plus avancé, dans les faisceaux qui n'ont pas subi de transformation morbide. C'est là un fait essentiel que l'exploration par la faradisation localisée a mis et pouvait seule mettre en lumière. La découverte de ce fait revient tout entière à Duchenne.

Personne plus que moi, messieurs, n'est disposé à rendre à M. Duchenne la justice qu'il mérite, et à déclarer que pas un médecin n'a fait faire aux maladies nerveuses des progrès aussi solides; mais je ne puis partager complètement son opinion relativement à l'atrophie musculaire progressive. J'ai voulu, en commençant cette leçon, vous lire tous les détails de l'autopsie microscopique qu'avait faite M. le professeur Ch. Robin. Vous vous rappelez que dans ce cas il restait encore une grande partie des fibres musculaires intactes en apparence, d'autres déjà altérées, d'autres profondément décolorées et modifiées de telle sorte que l'on concevait qu'elles dussent avoir perdu toute aptitude contractile. Vous vous rappelez que M. Duchenne lui-même, qui nous faisait l'honneur de suivre notre visite, avait fait voir que la plupart des muscles du bras et de l'avant-bras obéissaient encore à l'excitation électrique; cependant le malade ne pouvait mouvoir les mains ni les avant-bras. Il fallait donc supposer que, avant la modalité anatomique qui semblait ne pas exister, il y avait dans les extrémités périphériques des nerfs une modification en vertu de laquelle elles devenaient impropres à solliciter la contraction musculaire. Le défaut d'influx nerveux périphérique précéderait donc la dégénérescence musculaire, ce qui n'a rien que de très-conforme à la physiologie pathologique.

La gêne des mouvements coïncide en général avec un amaigrissement très-notable dans les parties affectées. Je dis en général, parce qu'il est des cas, du moins Duchenne en a rapporté un remarquable exemple, où l'atrophie musculaire se liait à un embonpoint considérable et n'était caractérisée que par l'affaiblissement des mouvements. Cet amaigrissement

a d'ailleurs quelque chose de très-caractéristique. Portant sur telle ou telle partie correspondante aux muscles malades, tandis que les autres parties conservent leur volume normal, ce n'est plus cet amaigrissement général qui s'observe chez les individus épuisés par de longues maladies, et qui survient à la suite des paralysies, même des paralysies localisées comme le sont les paralysies saturnines. La destruction des masses musculaires qui produit ces déformations a également pour résultat d'amener des changements dans l'attitude des membres et du tronc pendant le repos musculaire, en raison même de ce que l'équilibre entre les muscles antagonistes se trouve détruit; enfin, indépendamment aussi de la faiblesse des mouvements, il y a impossibilité de coordonner les mouvements que la volonté commande, la synergie musculaire à laquelle concouraient les muscles affectés n'existant plus.

Je reviendrai tout à l'heure sur ces particularités, mais il en est une des plus curieuses que je veux auparavant vous signaler, c'est le *siège* de prédilection de l'atrophie musculaire progressive, à son début, dans les membres supérieurs.

Ordinairement, en effet, neuf fois sur onze, d'après le relevé des observations fait par Aran, la maladie frappe primitivement les extrémités supérieures, et c'est plus spécialement par le membre supérieur droit qu'elle commence: sept fois sur onze, toujours d'après le même relevé. Sa localisation est plus nette encore: ce sont les muscles de la main, ceux de l'éminence thénar, qui en sont tout d'abord frappés; ce sont ensuite ceux de l'éminence hypothénar, puis les interosseux. Il ne faudrait pas croire toutefois que non-seulement toute la masse musculaire des régions affectées, mais encore que tous les faisceaux d'un même muscle sont pris simultanément. Il est loin d'en être toujours ainsi: à côté des muscles atrophiés, d'autres de la même région, leurs congénères même, peuvent rester intacts et suppléer aux fonctions que les premiers cessent nécessairement de remplir; dans un même muscle, à côté de faisceaux dont le tissu a subi la transformation morbide, la faradisation va démontrer l'existence d'autres faisceaux dont la contractilité entre en jeu sous l'influence de l'excitation électrique, et qui ont par conséquent conservé l'intégrité de leurs fibres. Ainsi, chez le malade du n° 23 de la salle Sainte-Agnès, dont je vous dirai l'histoire tout à l'heure, l'atrophie débuta par le deltoïde gauche, et cependant, au bout de trois ans et demi, les faisceaux postérieurs de ce muscle étaient encore presque intacts. Ils obéissaient à la volonté comme à la faradisation. A l'autopsie, on leur trouva leur coloration et leur volume normaux, et, au microscope, on put voir que les fibres en étaient très-régulièrement striées en travers, tandis que celles des faisceaux antérieurs et moyens n'étaient plus que striées par place, ou ne l'étaient plus du tout, ou enfin, ce qui est le dernier terme de l'altération, le sarcolemme ne contenait plus que des granulations d'une

extrême finesse, mêlées à des globules de graisse plus ou moins abondants.

Telle est la règle; toutefois elle comporte des exceptions, car M. Duchenne a vu assez souvent encore la maladie débiter par les muscles du tronc. Dans ces cas il l'a vue primitivement se localiser une fois dans les muscles sacro-spinaux; chez un individu, elle avait détruit les pectoraux, les trapèzes, les grands dorsaux, avant d'attaquer les membres supérieurs dont une grande partie du biceps et du long supinateur fut prise, les muscles moteurs de la main n'ayant jamais été touchés. Chez un autre encore, les muscles du tronc, les pectoraux, les trapèzes, les rhomboïdes, les grands dorsaux, les grands dentelés, certains muscles des membres inférieurs, et entre autres les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, étaient atrophiés, tandis qu'aux membres supérieurs le malade n'avait perdu que les longs supinateurs; deux fois, les extrémités inférieures avaient été les premières affectées. Enfin, dans un dernier cas que j'eus l'occasion d'observer avec Duchenne<sup>1</sup>, la maladie se généralisa en moins de deux années en suivant une progression des plus irrégulières.

C'était chez un Espagnol, âgé de trente-deux ans, qui était venu de Barcelone à Paris. Les muscles moteurs de la main droite s'étaient atrophiés les premiers, et après eux les muscles fléchisseurs du pied gauche sur la jambe. La main gauche s'atrophia ensuite et après elle les muscles fléchisseurs du pied droit et les fléchisseurs des cuisses sur le bassin. Puis l'atrophie atteignit, à des degrés divers et dans l'ordre suivant: le biceps, les deltoïdes, les muscles du tronc, les muscles du cou et de la face. Au moment où cette note était rédigée, le diaphragme et les muscles qui président à la déglutition étaient assez gravement affectés pour mettre en danger la vie du malade qui était menacé de mourir de faim et asphyxié.

A la fin de l'année 1860, un de mes confrères du Midi m'adressait une dame âgée de trente ans, frappée de paralysie depuis plusieurs années. Elle avait un embonpoint et une fraîcheur remarquables, et je ne vis chez elle que l'impuissance musculaire, sans en deviner la cause. Je priai Duchenne de m'aider de ses avis, et je dois déclarer qu'avant de lui avoir fait quatre questions, il reconnaissait et me faisait reconnaître avec la plus grande facilité, une atrophie musculaire progressive cachée sous des monceaux de graisse. Ce qui avait encore contribué à me tromper, c'est que cette dame, excellente musicienne, cherchait à se consoler de sa triste infirmité en touchant du piano; elle n'avait donc rien perdu de la force et de la précision des mouvements de la main et de l'avant-bras. Chez elle, les deltoïdes, les rhomboïdes, les grands dentelés, les sacro-lombaires, les psoas et les iliaques étaient plus particulièrement atteints.

1. Duchenne (de Boulogne), *De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*, 3<sup>e</sup> édit., 1872, page 499 et figures 129 et 130.

Ce sont là des exceptions qui n'infirmen en rien la règle générale, à savoir que l'atrophie musculaire débute par les membres supérieurs. On a étudié avec soin la progression du mal, et l'on a vu qu'après avoir frappé les muscles des mains et particulièrement les éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les fléchisseurs et les extenseurs des doigts s'atrophiaient à leur tour; d'autres fois ce sont les faisceaux musculaires de la région postérieure de l'avant-bras.

Le mal ainsi localisé dans ces parties, peut rester stationnaire et ne pas s'étendre au delà pendant plusieurs années; mais lorsqu'il franchit ces limites, il va frapper presque simultanément les muscles des bras et ceux du tronc, sans jamais cependant les envahir autrement que partiellement et très-irrégulièrement. Au bras ce sera le biceps, puis le deltoïde, tantôt celui-ci avant celui-là, tantôt au contraire le biceps avant le deltoïde. Le triceps est le dernier qui subisse la transformation. On voit généralement, dit Duchenne, l'atrophie marcher de la façon suivante: C'est d'abord le trapèze qui disparaît, mais, chose remarquable, c'est sa partie inférieure, tandis que sa portion claviculaire est au contraire la dernière envahie de tous les muscles du tronc et du cou. On voit ensuite s'atrophier successivement les pectoraux, les grands dorsaux, les rhomboïdes, les angulaires des omoplates, les extenseurs et les fléchisseurs de la tête, les sacro-spinaux et les muscles de l'abdomen. Presque toujours, à ce moment, Duchenne a vu se prendre les muscles de la respiration, ceux de la déglutition, et les muscles de la face.

Si quelquefois, bien que très-rarement, l'atrophie musculaire débute par les extrémités inférieures, généralement les muscles de ces régions ne se prennent que lorsque ceux des membres supérieurs et du tronc sont, en grande partie, détruits. La maladie semble se concentrer dans les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin; les autres muscles subissent seulement à la longue la transformation.

Jamais le mal n'envahit d'emblée les deux côtés du corps, mais une fois qu'il a frappé un certain ordre de muscles, leurs homologues ne tardent pas à l'être à leur tour avant que l'atrophie gagne d'autres régions.

Les changements survenus dans la forme des parties dont les masses musculaires ont disparu, les changements dans l'attitude du membre et du tronc, les troubles de la locomotion déterminés par la destruction des muscles, ont quelque chose de particulier, de spécial à l'atrophie musculaire progressive.

Je vous parlais tout à l'heure de l'amaigrissement qui accompagne la faiblesse, la gêne des mouvements accusée par les malades, et je vous disais que cet amaigrissement ne ressemblait en rien à celui qui suit les maladies longues qui ont épuisé les individus, à ce qu'on observe consécutivement aux paralysies, dans lesquelles on voit les parties privées de

mouvement perdre leur volume normal. Alors, en effet, même dans les paralysies localisées à un certain appareil de muscles, comme le sont les paralysies saturnines, cet amaigrissement est uniforme, tandis que dans l'atrophie musculaire il est partiel, de telle sorte qu'à côté des parties presque privées de leurs masses musculaires, il en est d'autres qui ont conservé leurs formes régulières et dont la saillie contraste avec la dépression des autres.

Cette déformation caractéristique, ces contrastes que nous signalons, peuvent porter sur l'ensemble des diverses régions du corps, ou rester circonscrits dans des régions plus ou moins restreintes, présentant une variété infinie de siège et d'aspect. Ainsi chez un individu dont la poitrine sera décharnée par l'atrophie des muscles pectoraux, dont les masses musculaire du dos, le trapèze et le rhomboïde, ayant disparu, mettront en relief les saillies osseuses de l'omoplate, vous verrez les bras encore robustes et fortement musclés, un visage conservant la parfaite régularité de ses traits et tout son embonpoint. Chez un autre, dont la maladie ne se sera pas étendue au delà des membres supérieurs, vous serez frappés de voir une main et un avant-bras considérablement amaigris, avec un bras dont les muscles ne présenteront aucun changement. Chez un troisième, l'atrophie, à son début, n'avant encore frappé que la main, vous verrez disparaître la saillie de l'éminence thénar, et à sa place vous observerez une dépression produite par la disparition des muscles de la couche superficielle et profonde, plus tard la dépression des espaces interosseux dont l'élément charnu a subi la transformation pathologique propre à l'atrophie. Il suffira d'avoir une fois observé ces déformations pour pouvoir dorénavant reconnaître la maladie à la première vue.

Dans certains cas, cette déformation qui constitue un caractère pathognomonique de l'atrophie, peut faire défaut même chez des sujets dont un grand nombre de muscles sont entièrement atrophiés, leur disparition étant alors masquée par un embonpoint considérable. Je vous en ai signalé tout à l'heure un exemple remarquable. Duchenne en rapporte un autre : c'est celui d'un homme affecté d'atrophie musculaire progressive, localisée de chaque côté dans les muscles trapèzes, rhomboïdes, grands dorsaux et grands dentelés, coïncidant avec une obésité considérable. Cette observation est trop intéressante à plus d'un titre, pour que je ne vous demande pas la permission de vous la lire textuellement.

« M. R..., d'Aix en Provence, âgé de vingt-deux ans, d'une taille élevée, d'une forte constitution, d'un tempérament sanguin, d'un embonpoint considérable, n'a pas eu, dit Duchenne, d'autres affections que celle pour laquelle il vient réclamer mes soins. Son bisaïeul, son aïeul et son père, les *ainés de la famille*, ont été atteints de la même maladie, le premier à l'âge de vingt à vingt-deux ans, le second à l'âge de vingt-quatre ans, et le troisième à dix-sept ans. Chez tous ces malades, la lésion mus-

culaire a atteint successivement les muscles qui meuvent l'épaule, puis ceux du bras et, en dernier lieu, les fléchisseurs de la cuisse sur le bassin et du pied sur la jambe. Chez M. X..., la maladie a commencé à l'âge de dix-sept ans. Jusqu'à cette époque il était assez maigre; dès l'âge de dix-huit ans il a engraisé progressivement, au point d'être réformé à la conscription pour cause d'obésité. C'est depuis le début de cette obésité (laquelle s'est développée également chez son père et chez ceux de ses ascendants qui ont été atteints de la même affection musculaire), c'est depuis cette époque, dis-je, que l'affaiblissement de certains mouvements a commencé. D'abord, l'élévation du bras ou l'action de porter la main au front comme pour saluer, devint de plus en plus pénible. Pendant ce mouvement d'élévation, les omoplates faisaient une saillie considérable, et leur angle inférieur, au lieu de se porter en dehors et en avant, se portait en arrière. Ces phénomènes ont été en augmentant jusqu'à ce jour. M. X... dit éprouver depuis un an un peu de fatigue en marchant et surtout en montant. Il n'a jamais souffert; n'a point eu de rhumatisme articulaire ni musculaire. Pas d'affection syphilitique.

» Bien que M. X... ait déjà perdu en grande partie l'élévation des bras, il espère encore échapper à la maladie qui, depuis trois générations, frappe les aînés dans sa famille. Il croit que la maladie est limitée aux muscles qui président à ce mouvement d'élévation du bras. Le développement de ses membres et des parties molles qui recouvrent son corps le rassure à cet égard.

» A l'exploration électro-musculaire, j'ai constaté que les pectoraux avaient disparu en grande partie, et je n'ai plus retrouvé de traces des rhomboïdes, des grands dorsaux et du long supinateur. Les autres muscles étaient très-développés et réagissaient très-fortement par l'excitation électrique. M. X... ne pouvait élever les bras au-dessus de la direction horizontale, et encore lui fallait-il pour cela faire de grands efforts. Pendant ce mouvement, le bord spinal de l'omoplate se détachait du thorax et l'angle inférieur se rapprochait de la ligne médiane. Dans cette attitude, l'omoplate représentait un triangle dont le sommet était formé par son angle interne et la base par son bord axillaire. L'atrophie des autres muscles ne paraissait pas causer une grande perturbation dans les mouvements. Enfin, je ne percevais dans aucune région la plus petite contraction fibrillaire, et M. X... disait n'avoir jamais ressenti ni sautillerment ni frémissement musculaires. Du reste, sa santé générale était excellente.

» A la seule vue des formes de M. X..., on ne croirait certainement pas que l'atrophie musculaire a déjà exercé chez lui de grands ravages. La poitrine est grasse, bien développée; la face postérieure du tronc paraît normale, bien nourrie, quand les bras pendent le long du corps; cependant l'exploration électro-musculaire fait découvrir l'absence des

trapèzes, des rhomboïdes, des grands dorsaux. Si le malade n'avait pas perdu ses grands dentelés, on ne soupçonnerait pas que les autres muscles signalés ci-dessus sont atrophiés, car ces muscles sont d'une utilité secondaire. M. X... fut étonné quand il m'entendit lui annoncer que tous ces muscles lui manquaient, et surtout les longs supinateurs, alors que ses membres supérieurs étaient pourvus de muscles vigoureux. L'absence de ses grands dentelés, dont la lésion a, dès le début, occasionné une grande gêne dans les mouvements d'élévation des membres supérieurs, lui a annoncé qu'il était frappé du même mal que ses ancêtres. La difformité toute spéciale que l'on observe pendant l'élévation du bras, à la suite de l'absence de concours du grand dentelé, est le seul signe extérieur qui annonce, chez ce malade, l'existence d'une affection musculaire. En effet, si l'omoplate conserve son attitude normale quand M. X... laisse tomber les bras, on voit au contraire qu'elle affecte l'attitude pathologique et pathognomonique de la paralysie du grand dentelé, pendant l'élévation des bras. »

Des faits de ce genre sont trop exceptionnels pour enlever au caractère tiré de la déformation toute sa valeur pathognomonique dans l'atrophie musculaire progressive. A mesure que la maladie fait des progrès, ce caractère se prononce de plus en plus, et il arrive un moment où l'état squelettique de la plus grande partie du corps contraste avec l'embonpoint qui s'est conservé à la face.

Mais ce qui imprime à la maladie un cachet plus spécial encore, ce sont les changements dans l'attitude des membres et du tronc pendant le repos musculaire, les troubles de la locomotion pendant les mouvements volontaires. Ces attitudes vicieuses, ces troubles des mouvements volontaires ont été parfaitement étudiés et analysés par l'auteur du *Traité de l'électrisation localisée*.

« L'attitude des membres pendant le repos musculaire est sous la dépendance de la force tonique des muscles qui les meuvent; or il n'est pas un muscle qui n'ait son antagoniste. En conséquence, un des muscles antagonistes vient-il à être affaibli ou détruit par l'atrophie, l'équilibre des forces toniques, d'où résulte l'attitude normale des membres, se trouve rompu, et ces derniers sont nécessairement entraînés dans la direction de la force tonique prédominante, c'est-à-dire de l'action propre du muscle ou faisceau musculaire prédominant. Si l'on possède bien le mécanisme de ces attitudes vicieuses, mécanisme dont la connaissance est acquise par l'étude de l'action individuelle des muscles et même des faisceaux musculaires, il sera facile d'en déduire l'espèce de signes qui sont les principaux caractères des atrophies partielles<sup>1</sup>. »

1. Duchene, *De l'électrisation localisée, et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*, 3<sup>e</sup> édition, Paris. 1872.

Les troubles fonctionnels pendant le mouvement volontaire portent, les uns sur le mouvement propre exercé par un muscle ou par la portion de ce muscle, les autres sur la synergie musculaire à laquelle ces muscles malades étaient appelés à concourir; car tout mouvement, pour s'exécuter régulièrement, nécessite non-seulement la mise en action d'un ou de plusieurs muscles, mais encore celle des muscles qui, ne concourant pas directement au mouvement principal, doivent entrer en jeu pour l'assurer, le régler, le modérer. Les malades peuvent suppléer à quelques-uns des muscles qui leur manquent en faisant instinctivement agir leurs congénères, comme lorsque, le biceps manquant, la flexion de l'avant-bras sur le bras s'opère au moyen des muscles qui s'insèrent à l'épitrachée, et surtout au moyen du rond pronateur; ces mouvements supplémentaires sont, il est vrai, très-irréguliers; mais il est des muscles qui n'ont pas de congénères, et alors les mouvements auxquels ces muscles présidaient sont absolument impossibles; si le malade cherche à les exécuter, les antagonistes entrant seuls en action, il en résultera des mouvements tout opposés.

Je ne saurais trop vous engager, messieurs, à lire dans le traité de M. Duchenne (de Boulogne), les détails intéressants dans lesquels cet auteur est entré à ce sujet, détails qu'il serait trop long d'exposer ici.

Quelque avancée que soit la destruction des muscles frappés d'atrophie, quelque généralisée que soit celle-ci, les phénomènes indiquant un trouble général de l'économie manquent absolument. L'appétit est conservé, les digestions s'accomplissent avec une parfaite régularité. Toutefois, lorsque les muscles qui servent à la mastication et à la déglutition se prennent à leur tour, il en résulte, et cela se comprend, une gêne plus ou moins considérable dans l'accomplissement de ces actes. L'abaissement de la mâchoire, car ce sont d'ordinaire les abaisseurs qui sont affectés, ne se fait plus qu'avec effort, et il peut arriver un moment où, les muscles étant détruits, la bouche ne s'ouvrant plus, l'alimentation devient extrêmement difficile. Généralement alors la déglutition ne s'exécute plus qu'avec peine, et sa gêne est accompagnée d'un écoulement abondant de salive. Est-il besoin de vous dire que ce trouble dans le mécanisme de la déglutition introduira dans l'état du malade une complication d'autant plus grave qu'il sera porté plus loin; que l'alimentation devenant, par ce fait même, insuffisante, l'individu pourra mourir d'inanition?

Le rectum et la vessie ne participant jamais aux troubles des appareils de la locomotion, la défécation et la miction se font normalement, volontairement et avec une parfaite liberté, à moins que les muscles de l'abdomen ne soient atrophiés, auquel cas les évacuations alvines et urinaires deviennent moins faciles.

La respiration s'exécute régulièrement jusqu'au moment, bien en-