

réflexes tendineux aux bras, parésie spastique aux jambes — a duré un certain temps (1 à 2 ans environ) en progressant graduellement, des *phénomènes bulbaires* ouvrent la *troisième et dernière phase* de la maladie. Peu à peu la parole devient embarrassée et la déglutition plus difficile. Si l'on examine plus minutieusement le malade, on trouve que ses *lèvres sont atrophiées*, de manière qu'il peut à peine froncer la bouche, siffler, etc. Bientôt on s'aperçoit que la *langue s'atrophie également*. Elle devient inégale à sa surface et est agitée par ci par là de *trémoussements fibrillaires* plus ou moins vifs. Ici encore la *sensibilité* reste indemne. Comme analogue des réflexes tendineux qui s'exagèrent dans les membres, on provoque souvent un fort réflexe massétérien en percutant le maxillaire inférieur. Si la nutrition est en souffrance par suite de la dysphagie, l'état général ne tarde pas à empirer. La mort est le résultat des *phénomènes dyspnéiques* qui viennent clore la scène morbide, à moins qu'une maladie intercurrente (pneumonie par déglutition entre autres) ne précipite le terme de cette triste affection.

Le tableau morbide que nous venons de tracer cadre dans toutes ses parties avec les données anatomopathologiques. De la même manière que la dégénérescence affecte exclusivement la voie motrice principale, ainsi les symptômes cliniques se renferment totalement dans le domaine de la motilité. La participation des cornes grises antérieures au processus morbide explique les atrophies musculaires, tandis que la dégénérescence des cordons latéraux doit être rendue responsable des parésies et des phénomènes spastiques (qui ne dépendent pas de l'atrophie). L'exagération des réflexes tendineux dont l'arc diastaltique occupe les cornes antérieures, tend à faire croire que l'affection des cordons latéraux précède la dégénérescence des cornes antérieures (comme on peut le constater notamment aux extrémités inférieures). Car il est évident qu'on ne peut plus réveiller de réflexes dans les fibres musculaires dont les cellules ganglionnaires correspondantes sont déjà atrophiées. L'exagération des réflexes ne se montre d'ailleurs que dans les muscles qui possèdent encore en partie au moins leurs fibres normales. Les symptômes bulbaires dépendent de la dégénérescence des nucléoles situés dans la moelle allongée.

Le **diagnostic** est facile à porter. La marche régulière de la maladie, l'atrophie musculaire accompagnée de l'exagération des réflexes tendineux, l'absence totale de troubles de la sensibilité et de la miction, l'apparition terminale des symptômes bulbaires sont, au point de vue diagnostique, les signes dont il faut le plus tenir compte. Des erreurs peuvent provenir de ce que des tumeurs ou des myélites se localisent pendant quelque temps

dans le même endroit que la sclérose latérale (par ex. la substance grise de la moelle cervicale) et provoquent par conséquent des symptômes similaires. Cependant en ces circonstances la marche ultérieure de ces maladies s'écarte presque toujours de l'évolution morbide que nous avons décrite et permet de rectifier plus tard le diagnostic.

Le **pronostic** doit être considéré comme foncièrement défavorable. La maladie marche lentement mais fatalement et conduit à la mort après peu d'années. Ce n'est que dans quelques cas appartenant à la première jeunesse (SEELIGMÜLLER), que la maladie semble avoir été enrayée.

Le **traitement** n'a donc qu'une perspective peu engageante. Tout au plus peut-on espérer que l'*électrothérapie* appliquée avec infiniment de patience et de persévérance entrave les progrès du mal.

CHAPITRE HUITIÈME.

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE (SPINALE).

Remarques préliminaires et anatomie pathologique. Peu d'affections spinales ont été, par la suite des temps, aussi diversement comprises et interprétées que l'atrophie musculaire progressive. Le principal motif de ces divergences consiste en ce que le symptôme essentiel de cette maladie, à savoir l'atrophie graduelle des muscles du mouvement volontaire, peut se rencontrer dans une foule d'affections très disparates, et prêter par conséquent à des erreurs et à d'incessantes confusions. Si l'on parcourt à l'heure qu'il est les premiers auteurs qui ont écrit sur la matière et une partie des productions que la littérature la plus récente a fait surgir, on se heurte de toutes parts à un amas de faits morbides presque entièrement dissemblables, et il a fallu les méthodes les plus neuves et les plus précises d'investigation clinique et anatomique pour apporter un peu d'ordre dans ce chaos.

Abstraction faite de quelques observations anciennes, c'est DUCHENNE et ARAN (1849 et 1850) qui, les premiers, ont donné une bonne description de l'atrophie musculaire progressive. Aussi les Français ont-ils l'habitude, pour distinguer cette maladie d'autres affections analogues, de l'appeler « *atrophie musculaire progressive, type Duchenne-Aran* ». Peu après, en 1855, CRUVEILHIER, sur la foi d'une donnée nécropsique certaine, émit l'avis que la cause pathologique réelle de la maladie était une altération de la substance grise de la moelle. Depuis lors s'est élevée une discussion qui n'est pas encore épuisée, sur la question de savoir si la maladie occupe

véritablement la substance de la moelle ou si elle ne réside pas plutôt dans les muscles. Cette discussion était condamnée d'autant plus à ne pas aboutir, que les faits anatomopathologiques sur lesquels la décision devait se baser, étaient peu nombreux et que, par suite de l'imbroglio existant au milieu de tous ces processus morbides si hétérogènes, les résultats de l'expérimentation se contredisaient mutuellement. Cependant LOCKHART-CLARKE et CHARCOT sont venus démontrer l'origine spinale de la maladie, tandis que récemment encore FRIEDREICH en Allemagne défendait sa nature myopathique.

A notre sens il ne saurait plus exister de doute de nos jours (*) qu'il s'agit d'une maladie à limites parfaitement définies, dont le symptôme clinique capital consiste en une atrophie musculaire progressant très lentement, mais fatalement, et cela d'après un type déterminé, en même temps que l'examen anatomique démontre l'existence d'une *atrophie dégénérative*, non seulement des muscles atteints, mais encore des fibres nerveuses motrices périphériques, des fibres radiculaires antérieures et des cellules ganglionnaires motrices des cornes antérieures de la moelle, qui correspondent avec ces muscles. On est en droit par conséquent de classer cette maladie à part, comme étant une « forme spinale d'atrophie musculaire progressive » et de la différencier des cas dans lesquels se développe également une atrophie essentielle progressive du système musculaire, mais qui reste circonscrite jusqu'à la fin aux muscles, sans jamais se propager aux nerfs moteurs ni à la moelle. Cette dernière catégorie de cas est constituée par les *atrophies purement musculaires* qui cadrent parfaitement avec le tableau clinique de l'*atrophie héréditaire* ou *juvénile*, ainsi que de la « *pseudo-hypertrophie* » (v. l'appendice de ce chapitre). La forme *spinale* de l'atrophie musculaire progressive dont il s'agit à présent, est incontestablement en affinité étroite avec la « *sclérose latérale amyotrophique* » décrite au chapitre précédent. Mais, tandis que dans cette dernière tout l'ensemble de la voie pyramidale motrice peut subir la dégénérescence et qu'en particulier la voie pyramidale des cordons latéraux ne manque jamais d'être atteinte, la dégénérescence dans l'*atrophie musculaire progressive* se borne, comme il a été dit, à cette partie de la voie de conduction motrice qui s'étend des cellules ganglionnaires des cornes antérieures jusqu'aux fibres musculaires mêmes. Le prolongement *central* de cette voie, par conséquent la voie pyramidale des cordons

1. Aux cas publiés jusqu'aujourd'hui nous pouvons en ajouter un que nous avons récemment observé nous-même, d'atrophie musculaire progressive (surtout des membres supérieurs) avec atrophie presque totale des cellules ganglionnaires des cornes antérieures et sans dégénérescence simultanée des voies pyramidales des cordons latéraux.

latéraux, demeure complètement indemne. Il y a lieu de croire que cette différence dans la diffusion de la localisation anatomique ne suffit pas pour établir une distinction fondamentale entre les deux maladies susdites. Il est possible même que, sous le rapport étiologique, il y ait entre elles (de même qu'avec la paralysie bulbaire progressive, v. y.) une identité complète. Quoi qu'il en soit, les distinctions cliniques dérivant de la diversité de la localisation anatomique sont assez tranchées, pour légitimer, ne fût-ce que transitoirement, une description à part de l'atrophie musculaire progressive et de la sclérose latérale amyotrophique.

Cela étant, voyons les résultats anatomiques précis que fournit l'*atrophie musculaire progressive (spinale)*.

Dans la *moelle* (surtout dans la moelle cervicale) les cornes grises antérieures sont considérablement amincies, les cellules ganglionnaires ont disparu en totalité ou en majeure partie, celles qui subsistent encore sont atrophiées, la substance interstitielle s'est transformée en un tissu finement fibrillé, parfois parsemé de cellules-araignées. Les cordons latéraux, surtout les *voies pyramidales*, à savoir la partie de la voie de conduction motrice qui est située par delà les cellules ganglionnaires des cornes antérieures dans la direction du cerveau, est au contraire dans un état parfaitement normal. Sont encore atrophiées les *racines antérieures* et les fibres motrices correspondantes dans les *nerfs périphériques*, quoique dans les troncs nerveux la découverte de fibres dégénérées mêlées à une foule de fibres normales, ne soit précisément pas des plus faciles. L'*atrophie musculaire* est naturellement plus apparente à l'examen microscopique que sur le vivant. Les muscles les plus atteints sont réduits à de minces, pâles et flasques fascicules, où la graisse et le tissu cellulaire prédominent sur le tissu musculaire proprement dit. A l'examen histologique on constate que beaucoup de fibres sont *simplement atrophiées*, c'est-à-dire qu'elles sont amincies tout en conservant leur striation transversale. Sur d'autres fibres, au contraire, on découvre les signes de l'*atrophie dégénérative*, la dégénérescence grasseuse et cirreuse, un état fendillé en long et en travers, etc. Le tissu interstitiel est constamment augmenté, les fibres de noyaux sont plus nombreuses et la graisse s'infiltré largement entre les fibres encore conservées.

Voilà pour le fait anatomique. Le seul point difficile à interpréter, c'est la genèse des diverses altérations et la corrélation qui existe entre elles. Est-ce l'atrophie des cornes antérieures qui doit être considérée comme primitive, et l'atrophie des nerfs et des muscles ne serait-elle qu'une dégénérescence consécutive descendante? Le processus commence-t-il dans les

muscles pour se propager de là jusqu'à la moelle? Ou s'agit-il enfin d'une dégénérescence qui frappe presque en même temps l'ensemble du département moteur? Ce sont là des questions qui sont encore insolubles en ce moment. Il y a beaucoup de motifs pour croire que le processus de dégénérescence commence dans les dernières ramifications des nerfs moteurs et de là remonte peu à peu jusqu'à la moelle. Cependant cela n'est pas encore démontré et il est même possible que le point de départ et la marche ultérieure de la maladie diffèrent d'après les cas.

Étiologie, symptômes cliniques et marche morbide. L'atrophie musculaire progressive est une maladie à évolution excessivement lente et chronique. Les causes qui semblent en favoriser l'éclosion sont parfois très obscures. Il arrive que les premiers symptômes se déclarent après une grande fatigue. C'est ainsi qu'on voit se produire les premiers indices de l'affaiblissement musculaire chez les batteurs en grange, les buandières ou chez des gens qui ont été surmenés par des travaux corporels excessifs. La plupart des observations signalent une *prédisposition héréditaire*. En tous cas il est hors de doute à cette heure que la plupart des cas d'« atrophie musculaire héréditaire » n'appartiennent pas à la forme spinale, mais à la forme myopathique (v. y.). Il nous semble que presque toutes les autres circonstances étiologiques qu'on invoque ne sont citées à titre de causes que parce qu'on classe abusivement sous la rubrique, atrophie musculaire progressive essentielle, des processus atrophiques d'une nature différente. C'est ainsi qu'on allègue comme cause prétendue d'atrophie, les *traumatismes*, des *affections aiguës* (typhus, diphtérie, etc.), la *syphilis*, etc.

La maladie commence dans la généralité des cas aux *extrémités supérieures* et surtout au bras droit, à ce qu'il paraît, parfois cependant au bras gauche ou aux deux à la fois. Le plus souvent l'atrophie s'attaque d'abord aux petits muscles des *éminences thénar et hypothénar* et s'accompagne d'un trouble correspondant de fonction. Les autres symptômes, quels qu'ils soient, notamment les troubles de la sensibilité, les paresthésies ou les douleurs font d'ordinaire complètement défaut. L'atrophie se montre communément au court abducteur du pouce d'abord, puis à l'opposant et à l'adducteur. Dès le début l'éminence thénar est creusée et aplatie d'une manière caractéristique et le pouce reste anormalement rapproché du deuxième métacarpien « main de singe ». En même temps, soit plus tôt, soit plus tard, commence l'atrophie des *interosseux*, reconnaissable à l'enfoncement des espaces interosseux sur le dos de la main et à ce que les phalanges terminales des doigts sont de moins en moins capables de se redresser. L'atrophie des *lombricaux* produit un creux manifeste dans la paume de la main. Si le jeu

des muscles interosseux est fortement entravé, il en résulte, par suite de la contracture des antagonistes (m. extenseur commun des doigts), la formation de la main en griffe que nous avons appris à connaître à propos de la paralysie du nerf cubital (v. fig. 22).

Quand la maladie progresse, l'atrophie se propage aux *muscles antibrachiaux*, ou, ce qui n'est pas rare, saute d'emblée aux *muscles de l'épaule*, surtout au deltoïde. A l'avant-bras ce sont les muscles de la région postbrachiale qui sont atteints de préférence, l'abducteur et le long extenseur du pouce, puis les supinateurs, les fléchisseurs, etc. A l'humerus, c'est presque toujours le *deltoïde* qui s'atrophie le premier, puis le biceps, tandis que le triceps demeure assez longtemps indemne. Tôt ou tard les *muscles du tronc* sont entrepris à tour de rôle, d'abord le trapèze, puis les pectoraux, les rhomboïdaux et les muscles longs dorsaux. Les altérations fonctionnelles résultant de l'atrophie de ce système de muscles, s'induisent aisément de l'exposé que nous avons fait des formes particulières de ces paralysies. Dans les phases avancées de la maladie, les bras pendent inertes des deux côtés du tronc. Toutes les opérations qui réclament leur concours, comme de s'habiller et de se déshabiller, sont presque impossibles ou du moins extrêmement difficiles. Cependant les malades s'ingénient souvent à en venir à bout sans assistance, en imprimant à leurs bras des mouvements de balançoire, en inclinant le tronc pour aller au devant de leurs mains, en s'aidant de la bouche pour retenir des objets et en recourant à d'autres artifices encore. Il est rare que l'atrophie atteigne les *muscles de la nuque et du cou*. Une *dyspnée* des plus intenses se produit quand le *diaphragme* et les autres muscles respiratoires sont frappés à leur tour.

Le temps qui s'écoule jusqu'à ce que les fonctions essentielles sont compromises, est presque toujours très long. Des années peuvent se passer avant que l'atrophie s'étende des petits muscles de la main aux muscles du bras. Dans les *muscles de la jambe*, si tant est qu'on en vienne là, les premiers indices de l'atrophie ne se développent que très tardivement. Quelquefois les bras sont déjà complètement hors usage quand la marche peut encore s'effectuer des heures entières. Il y a toutefois quelques exceptions à cette règle. Le processus peut ne pas évoluer aux bras de la façon que nous avons décrite plus haut. C'est ainsi que l'affection débute dans les *muscles de l'épaule (deltoïde)*, et ne se propage que plus tard aux muscles de la main ou du bras. Les muscles du tronc (pectoraux, dorsaux) sont moins souvent le point de départ de la maladie, et dans des cas très exceptionnels on a pu rapporter aux jambes le début du mal. Il est à remarquer que dans des cas anormaux de cette nature (pas toujours cependant) les muscles atteints les

premiers sont ceux qui ont été le plus fortement surmenés (portefaix, etc.).

Outre l'atrophie et la décadence fonctionnelle qui marche parallèlement avec elle, il y a quelques autres altérations dont les muscles sont le siège. Les *tremoussements fibrillaires* sont souvent très marqués. Ils produisent quelquefois une trémulation continue et une ondulation musculaire. Dans d'autres cas ils sont faibles et à peine reconnaissables. Ils deviennent plus vifs quand on agace mécaniquement le muscle en le percutant. La *contractibilité électrique* des muscles malades se comporte différemment d'après le nombre des fibres musculaires qui survivent. Comme l'atrophie n'atteint les fibres qu'une à une, l'excitabilité faradique et galvanique ne baisse que par degrés et ne s'éteint complètement qu'après la disparition de la majeure partie du muscle. Mais en examinant de plus près on constate presque toujours que dans quelques-uns des muscles les plus malades, il existe de la *réaction manifeste de dégénérescence*, surtout sous forme de *réaction de dégénérescence dite partielle* ; l'excitabilité des nerfs est conservée, tandis que dans les muscles mêmes les contractions se produisent avec une lenteur marquée et que les AnFC prédominent (v. plus haut p. 75).

En beaucoup de cas l'atrophie de la substance musculaire est accompagnée d'une *accumulation de tissu graisseux* qui fait qu'il est parfois difficile de juger de l'atrophie. Cependant, la diminution de l'énergie musculaire, l'abaissement de la contractilité électrique et la sensation de mollesse particulière que donnent des muscles atrophiés surchargés de graisse, renseignent bientôt sur le véritable état des choses. D'autres *troubles trophiques de la peau* font le plus souvent défaut, mais se présentent pourtant quelquefois. Aux mains surtout on a vu dans quelques rares circonstances une *formation spontanée de bulles* semblables à du pemphigus. La peau est parfois épaissie, *fendillée*, les *ongles* deviennent cassants, striés et fortement incurvés. Le *refroidissement* et la *cyanose de la peau* qu'on rencontre fréquemment, tiennent à des *troubles vasomoteurs*, à moins qu'il ne faille les attribuer à des troubles circulatoires résultant de la suspension de l'activité musculaire.

L'*exploration des réflexes tendineux* est très importante au point de vue diagnostique. Si dans la sclérose latérale amyotrophique ils sont constamment dans un état de vive exaltation aux membres supérieurs, ils font complètement défaut dans l'atrophie musculaire progressive véritable, circonstance qui s'explique aisément par l'atrophie des cellules ganglionnaires motrices et des fibres motrices centrifuges qui font partie composante de l'arc diastaltique. Comme cette atrophie n'est pas précédée de la dégénérescence de la voie pyramidale des cordons latéraux, il va sans dire que

l'exagération antécédente des réflexes tendineux qui caractérise la sclérose latérale amyotrophique, doit nécessairement manquer. Dans les extrémités inférieures, le réflexe patellaire, tant que les jambes sont exemptes de la maladie, est conservé, mais pas renforcé. Si l'atrophie s'étend aux jambes, le réflexe rotulien s'éteint d'ordinaire à son tour.

A l'encontre de tous ces troubles portant sur la sphère motrice, la *sensibilité* de l'enveloppe cutanée et des tissus profonds reste *parfaitement intacte*. Jamais non plus il n'y a de symptômes morbides quelconques du côté de la *vessie* ni du *rectum*.

Dans beaucoup de cas l'affection se propage à la fin aux groupes musculaires qui reçoivent leur innervation de la moelle allongée, et les signes de la « *paralysie bulbaire progressive* » (v. y.) viennent se joindre à ceux de l'atrophie musculaire progressive. Cette combinaison morbide bulbaire et spinale est la règle dans la sclérose latérale amyotrophique, comme il a été dit plus haut, et cela après un espace de temps relativement court. Mais dans l'atrophie musculaire progressive essentielle, les symptômes bulbaire, si toutefois ils se produisent, ne se montrent qu'après que l'affection a duré de longues années. Alors la parole commence à s'embarasser par suite de l'atrophie de la langue, la déglutition devient plus difficile et les malades succombent enfin aux progrès de l'inanition ou à des désordres respiratoires intercurrents. Envisagés dans leur essence, l'atrophie musculaire qui atteint les membres et les symptômes bulbaire sont des phénomènes parfaitement analogues, en ce sens que les nucléoles de la moelle allongée remplissent envers les muscles de la langue, du pharynx et de la face, exactement le même office que les cornes grises antérieures de la moelle envers les muscles des extrémités et du tronc. Bien souvent cependant les symptômes bulbaire n'ont pas le temps de se développer, parce que les malades succombent auparavant à des affections incidentes.

Diagnostic. Le diagnostic de l'atrophie musculaire progressive n'est pas difficile quand on s'en tient strictement à la définition de la maladie et qu'on ne la confonde pas avec d'autres affections dont l'atrophie n'est qu'un symptôme, ayant en certaines circonstances une origine différente : telles sont les atrophies musculaires qu'on rencontre dans la myélite diffuse étendue, en cas de tumeurs et de formation d'espaces vides dans la moelle, en cas de névrite multiple, à la suite d'affections articulaires (v. le chapitre des inflammations aiguës et chroniques des articulations), etc. Il importe de considérer principalement la marche typique de la maladie dans la plupart des atrophies musculaires progressives véritables, le début aux extrémités supérieures (petits muscles de la main, moins souvent les mus-

cles de l'épaule et de l'humerus), la lenteur de la progression, la « sélection » spéciale que semble faire l'atrophie en s'attaquant à certains muscles de préférence, tout en respectant complètement les muscles voisins, enfin l'absence de tous désordres de la sensibilité et des sphincters. L'atrophie musculaire progressive est incontestablement en parenté étroite avec la *sclérose latérale amyotrophique* , cependant celle-ci s'en distingue par une allure plus rapide, surtout par l'exagération des réflexes tendineux, laquelle dépend de l'affection des cordons latéraux, et encore, par l'apparition correspondante des *phénomènes spastiques* dans les jambes. — Le diagnostic différentiel entre l'atrophie musculaire spinale et myopathique (juvénile) sera exposé à l'appendice annexé à ce chapitre.

Le **pronostic** de l'atrophie musculaire progressive doit être envisagé comme foncièrement mauvais. La maladie n'a qu'un côté relativement avantageux, c'est sa longue durée, qui s'étend parfois à 10 et 15 ans et plus encore. Comme il a été dit, la mort arrive par suite d'une affection intercurrente ou par l'entrée en scène des dangereux symptômes bulbaires (paralysie de la déglutition et de la respiration).

Le **traitement** sert donc à peu de chose. Il n'y a que l' *électrothérapie* poursuivie avec beaucoup de persévérance pendant des mois et des années, qui soit capable de réaliser quelque légère amélioration ou d'enrayer quelque peu les progrès du mal. On a signalé quelques bons résultats passagers obtenus à l'aide du *massage* méthodique des muscles et d' *exercices gymnastiques* guidés par l'hygiène. Pour le reste le traitement doit être purement symptomatique.

APPENDICE.

Formes myopathiques primitives de l'atrophie musculaire.

(Formes héréditaires ou juvéniles de l'atrophie musculaire. Pseudohypertrophie musculaire.)

Outre la forme spinale de l'atrophie musculaire que nous venons de décrire, il y a encore certains états morbides des muscles qui se développent exclusivement dans leur épaisseur même, indépendamment de toute affection appréciable des voies nerveuses motrices, spinales ou périphériques, et qui aboutissent également à une atrophie très prononcée et à une abolition proportionnelle de fonctions. A part la *différence anatomique* que la nature spéciale de la lésion musculaire fait ressortir plus clairement encore, il existe entre la forme spinale et myopathique de l'atrophie musculaire une *différence clinique* plus essentielle, consistant en ce que cette dernière, à peu

d'exceptions près, se présente pendant la *jeunesse* , même pendant l' *enfance* , et qu'en outre elle frappe souvent *plusieurs membres de la même famille* . On peut présumer d'après cela, que la cause principale de l'atrophie myopathique réside dans une *disposition vicieuse congénitale du système nerveux* .

La plus anciennement connue des affections musculaires de cette catégorie, c'est la *pseudohypertrophie musculaire* , dans laquelle l'atrophie réelle des fibres musculaires est tellement masquée par l'accumulation du tissu graisseux interstitiel, que les muscles atrophiés sont même augmentés de volume. GRIESINGER fut le premier en Allemagne (1864) qui donna une bonne description de cette maladie, et en France ce fut DUCHENNE qui appela l'attention sur elle et en traça dès 1868 un tableau clinique achevé. Auparavant déjà (1866) MM. EULENBURG et COHNHEIM, en examinant pour la première fois l'état du système nerveux dans cette maladie, l'avaient trouvé parfaitement intact.

Cependant on a acquis la conviction dans ces derniers temps que l'atrophie myopathique juvénile ne revêt pas constamment la forme de la pseudohypertrophie lipomateuse, et qu'elle peut se montrer exclusivement ou du moins en partie sous l'aspect d'une atrophie simple, sans diminution notable du volume des muscles. ERB surtout a décrit récemment une série de cas qui l'ont conduit à établir une seconde forme particulière d'atrophie juvénile. Il est de fait qu'en se basant sur certaines particularités, on pourrait créer différents « types » d'atrophie myopathique. Mais les progrès de l'expérience, comme ERB en convient lui-même, tendent à prouver que ces types ne diffèrent pas essentiellement entre eux, et qu'ils se fondent par des nuances multiples l'un dans l'autre. Ce n'est qu'à ce point de vue qu'il faut comprendre la description séparée que nous faisons suivre des deux types principaux connus jusqu'ici. En revanche nous tenons à la distinction fondamentale de ces formes d'avec la forme spinale de l'atrophie musculaire. C'est le mélange incessant de ces deux formes morbides qui est la seule cause véritable de la confusion qui a régné jusqu'ici dans toutes les questions se rapportant à cette étude. Quoi qu'il en soit, il convient que la description des formes myopathiques vienne immédiatement après celle des formes spinales, ne fût-ce que pour des raisons didactiques.

1. **Pseudohypertrophie musculaire** (*Lipomatosis luxurians muscularis progressiva* d'après HELLER, *atrophia musculorum lipomatosa* , d'après SEIDEL). Cette pseudohypertrophie se développe presque invariablement pendant l' *enfance* (depuis 5 à 8 ans). Elle tient très souvent à une *tare héréditaire* manifeste, puisque dans la majorité des cas la maladie se déclare