

du *tabes* proprement dit par l'absence de fixité de la pupille, de troubles plus prononcés de la sensibilité, de phénomènes d'excitation réflexe, de désordres urinaires, etc. On confondrait plus aisément la maladie avec la *sclérose multiple*, parce que cette dernière se rencontre également dans le jeune âge. Mais la maladie de Friedreich commence souvent dans l'enfance, ce qui, dans la sclérose multiple, est la très rare exception, si tant est que cela ait lieu. Un trait décisif de distinction est fourni par l'examen du réflexe patellaire qui fait entièrement défaut dans l'ataxie, et s'exaspère dans la sclérose multiple. La distinction d'avec l'*ataxie postdiphthéritique* ou quelque autre ataxie ne présente pas non plus de grande difficulté.

Traitement. Quoique la maladie offre parfois des variations dans son cours, elle semble généralement avoir une marche toujours progressive et être incurable. On ne peut donc qu'essayer au moyen de soins intelligents et à l'aide de tous les remèdes usités dans les maladies nerveuses chroniques (v. le chap. précédent), d'obtenir des améliorations passagères et une halte dans la maladie.

CHAPITRE HUITIÈME.

DÉGÉNÉRESCENCES PRIMITIVES DE LA VOIE DE CONDUCTION MOTRICE, Y COMPRIS LES MUSCLES.

I. Préliminaires.

Dans les deux chapitres qui précèdent nous avons fait connaissance avec deux maladies dont le fondement anatomique consiste principalement dans la dégénérescence primitive d'une série de fibres systématiques à marche centripète. Dans le *tabes* il s'agissait de lésions *acquises* de nature probablement chimique qui devaient être considérées comme la cause de ces dégénérescences, tandis que dans l'ataxie héréditaire c'étaient au contraire des anomalies *congénitales* qui avaient provoqué une atrophie prématurée de fibres nerveuses affectées dès la naissance d'une excessive faiblesse de résistance. Au cours du présent chapitre nous traiterons d'une succession de maladies qui toutes, si pas exclusivement, du moins pour la plupart, dépendent de dégénérescences primitives de la grande voie de conduction motrice centrifuge, en particulier de la *voie pyramidale*. Nous verrons qu'en ce cas nous aurons surtout à constater que ce sont des états *congénitaux*, et très fréquemment, dès lors, des conditions *familiales* de débilitation de ces parties du système nerveux, qui constituent en dernière analyse le substratum de la maladie. Disons toutefois d'autre part qu'il y a probablement aussi des altérations acquises qui entrent en ligne de compte.

En vue d'acquies au préalable un aperçu de tout le groupe morbide dont il sera question ici, il est bon de se représenter encore une fois mentalement la marche que suit la grande voie conductrice à partir des circonvolutions centrales jusqu'aux muscles, telle que nous l'avons tracée plus haut p. 52. Tout d'abord nous apprendrons à connaître une forme morbide, dans laquelle l'ensemble de la voie conductrice cortico-musculaire, à partir des cellules corticales jusqu'aux muscles inclusivement, est finalement frappé de dégénérescence. C'est là la « *sclérose latérale amyotrophique* ». Puis nous décrivons une forme morbide dans laquelle seulement le second segment (appelé le second « *neuron* » de la grande voie de conduction) est malade, notamment le segment constitué par le ganglion spinal de la corne antérieure jusques et y compris les muscles. C'est là l'*atrophie musculaire spinale* et la *paralysie bulbaire progressive* qui lui est parfaitement analogue. En troisième lieu nous verrons que le premier segment principal de la voie latérale des pyramides peut devenir malade pour son compte jusqu'à la cellule de la corne antérieure, sans que celle-ci soit intéressée à son tour. Nous avons alors la véritable *sclérose primitive de la voie latérale pyramidale* avec le tableau clinique morbide de la *paralysie spinale spastique* pure. En quatrième lieu la maladie peut n'affecter que le nerf moteur périphérique avec le muscle qui lui correspond (*atrophie musculaire névrotique*), et finalement nous classerons encore à la suite comme étant la forme morbide de loin la plus fréquente, la *dystrophie musculaire progressive*, c.-à-d. cette affection dans laquelle seul l'appareil terminal de la voie entière, les *muscles* mêmes, succombe à une atrophie progressive.

Les formes morbides susmentionnées sont, selon toute probabilité, toutes étroitement apparentées les unes avec les autres. Mais il n'en est pas moins encore nécessaire de les tenir à l'écart l'une de l'autre pour autant que sur le rapport clinico-symptomatique et anatomique, elles présentent des marques distinctives tout à fait déterminées. C'est seulement après une connaissance plus approfondie de la nature intime de tous ces états morbides, qu'il sera possible d'en tracer une délimitation strictement étiologique. Entretiens nous devons nous borner à ne pas envisager ces formes clinico-anatomiques comme étant toutes des maladies diverses rigoureusement distinctes. Plus nous avancerons et plus nous verrons des transitions et des liens de connexion entre les différentes formes. Toutefois nos connaissances à cet égard présentent encore beaucoup de lacunes, et chaque jour peut apporter des cas nouveaux qui reculent la perspective en face de laquelle nous étions parvenus la veille.

2. Sclérose latérale amyotrophique.

Étiologie et anatomie pathologique. Nous sommes redevable de nos premières connaissances précises sur la sclérose latérale amyotrophique à CHARCOT qui, en 1869, en collaboration avec JOFFROY, publia ses premières observations relatives à cet objet et fut en état, dès 1874, de donner une description assez complète de cette maladie. Mais ce ne fut qu'après les recherches instituées par FLECHSIG sur le trajet des voies de conduction dans la moelle épinière, que la sclérose latérale amyotrophique a été comprise dans sa nature intime.

D'après cela nous sommes autorisé à dire dès à présent que cette maladie se pose en réalité *anatomiquement* comme une dégénérescence systématique primitive de l'ensemble de la voie de conduction cortico-musculaire, non seulement de la partie (spinale) de cette voie qui appartient aux extrémités, mais aussi du segment (bulbaire) ressortissant aux muscles de la face, de la langue, du voile mobile du palais, etc. Ces deux segments doivent être envisagés, ce sur quoi nous reviendrons encore fréquemment dans la suite, comme des parties parfaitement équivalentes du même grand système moteur. Les nucléoles nerveux moteurs dans la moelle allongée et dans la protubérance (pour l'hypoglosse, le facial, la branche motrice du trijumeau, etc.), puis aussi les nucléoles des nerfs oculaires doivent être considérés comme entièrement homologues aux groupes de cellules ganglionnaires situées dans les cornes spinales antérieures et destinées aux muscles des extrémités.

Une grande partie de cette voie de conduction motrice et même, paraît-il, son étendue presque tout entière, est frappée de dégénérescence dans la sclérose latérale amyotrophique. Si par conséquent on examine en pareille occurrence le système nerveux au point de vue anatomique, on trouve dans la *moelle épinière* les grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures dans la moelle cervicale et lombaire ou seulement dans la première, atrophiées et en partie entièrement détruites. Dans les deux cordons latéraux (naturellement aussi dans un ou dans les deux cordons antérieurs, si tant est qu'il y ait une voie pyramidale antérieure, cf. p. 54, et fig. 10 et 11), on constate que les voies pyramidales sont fortement dégénérées, quoique les endroits correspondants de la moelle spinale renferment encore de nombreuses fibres en état de conservation. Dans les cornes antérieures le nombre des fibres contenant de la myéline (en partie certainement des prolongements de la voie latérale des pyramides) a également diminué. En remontant plus haut, comme CHARCOT et MARIE l'ont trouvé tout d'abord, on peut poursuivre la dégénérescence de la voie pyramidale, pas dans tous les cas, mais certainement en quelques-uns, à travers la moelle allongée, la

protubérance, les pédoncules cérébraux, la capsule interne jusqu'aux circonvolutions centrales, dans les cellules ganglionnaires desquelles on a aussi déjà trouvé de l'atrophie. — De même que les cornes spinales antérieures, les *noyaux bulbaires* moteurs, en particulier le nucléole de l'*hypoglosse*, du *vagus-accessoire*, plus rarement du *facial* et autres sont communément aussi atrophiés. En partant de toutes ces cellules ganglionnaires bulbaires et spinales, se propage ensuite vers la périphérie une dégénérescence (secondaire?) qui atteint les racines nerveuses correspondantes (hypoglosse et autres racines spinales antérieures) et s'étend le long des troncs nerveux. Dans les *nerfs périphériques* il est très difficile de découvrir les fibres frappées d'atrophie, et il faut dire que jusqu'ici cette recherche n'a pas été faite avec suffisamment de soin. Cependant il n'y a pas à douter que les fibres motrices en question, qui sont les prolongements des cellules ganglionnaires atrophiées, ne soient également en état de dégénérescence. Les muscles enfin, ainsi qu'il paraît évident du vivant même du malade, présentent une atrophie manifeste. Leur volume est fortement diminué; beaucoup d'entre eux (voir les détails plus loin) finissent par se fondre presque complètement, à tel enseigne qu'il ne reste en leur place que du tissu cellulaire et de la graisse. Dans certains muscles, à côté d'une quantité de fibres encore conservées à l'état normal, on voit des faisceaux de fibres très amincis; plus loin d'autres qui ont perdu leur striation transversale et présentent une désagrégation granuleuse ou grasseuse. Les noyaux du sarcolemme sont le plus souvent développés, le tissu grasseux interstitiel est fréquemment (pas toujours) à l'état de prolifération exubérante.

Tout en classant par conséquent la sclérose latérale amyotrophique en ordre principal parmi les dégénérescences incontestablement primitives de la voie pyramidale, la maladie en beaucoup de cas ne se circonscrit pas rigoureusement à ce seul système. Depuis longtemps déjà on avait remarqué que l'aire compromise s'étend plus loin dans les cordons latéraux en avant et en arrière qu'à la voie latérale des pyramides proprement dite, que les traînées de fibres situées dans les segments antérieurs des cordons latéraux et dans la soi-disant couche limitante latérale, participent également à la maladie. Dans le sens de la voie latérale cérébelleuse, la limite de la dégénérescence est presque toujours strictement marquée, c'est-à-dire que la voie cérébelleuse est généralement dans l'état normal. Par contre on a à diverses reprises trouvé des altérations dans les cordons de GOLL. Toutes ces dernières dégénérescences n'ont pas de signification clinique connue. Elles indiquent seulement que, sous l'influence de la même cause nocive, indépendamment de la voie pyramidale, d'autres faisceaux de fibres peuvent également être en souffrance.

Une grande incertitude règne encore sur la question de savoir où les dégénérescences prennent leur point de départ, de quelle manière elles se propagent, et ce qu'on peut qualifier d'atrophie primitive ou secondaire. L'exploration anatomique ne fait connaître que le résultat de la destruction, mais ne donne que des détails vagues sur sa marche. L'observation clinique permet beaucoup d'inductions. Mais il faudra de longues études encore avant qu'on arrive à une lumière complète. Peut-être verra-t-on surgir de multiples éventualités qui conduiront à établir une série de distinctions dans l'évolution clinique. En tout cas, les divers segments du système peuvent s'affecter dans une succession changeante, et la propagation du mal a lieu avec une rapidité variable. Mais il est certain que la disparition des fibres nerveuses est le processus primitif, et la *prolifération cellulaire interstitielle* avec les altérations légères qui atteignent les vaisseaux, le processus secondaire et surajouté.

Parmi les *causes* de la sclérose latérale amyotrophique, presque rien de certain n'est connu. Pour une série de cas, nous estimons ici également devoir invoquer une faiblesse *native* du système moteur. Une fois nous avons constaté l'existence de la maladie chez deux jeunes sœurs. C'est là toutefois une exception unique. Ordinairement la maladie commence à l'âge de 30 à 50 ans, parfois plus avant encore dans la vie. On n'a pas jusqu'ici pu remonter à des causes morbides acquises d'ordre particulier. Les hommes semblent atteints dans une plus grande proportion que les femmes.

Symptômes cliniques et marche morbide. Si les altérations anatomiques susdites forment un tout parfaitement systématique, les symptômes cliniques qui en sont l'expression dans tous les cas types, se groupent en un cadre morbide nettement caractérisé et *étroitement circonscrit à la sphère motrice*.

Les premiers indices de la maladie se montrent presque toujours dans l'un des bras. Les malades s'aperçoivent qu'ils travaillent avec plus de peine et qu'ils se fatiguent vite. Graduellement le bras va s'affaiblissant, et quelques mois plus tard l'autre bras s'entrepren à son tour. A ce moment déjà les malades remarquent quelquefois eux-mêmes que certains muscles sont atteints d'un amaigrissement qui s'accroît de plus en plus et tend à se propager. Après six mois ou un an les membres inférieurs se prennent également. La marche est plus raide et moins sûre, la lassitude vient vite et parfois un tremblement assez vif s'empare des jambes sans motif apparent.

Si, à cette période, on examine attentivement le malade, on constatera que la maladie a déjà revêtu son cachet propre. Et d'abord les *extrémités supérieures* présentent une *atrophie musculaire* prononcée et d'une étendue

plus ou moins considérable. Cette atrophie apparaît le plus là où elle a commencé, à savoir aux *éminences thénar et hypothénar*. Puis les *interosseux* sont manifestement atrophiés et à leur suite les *muscles de la face postérieure de l'avant-bras*, tandis que les fléchisseurs de la main et des doigts restent longtemps indemnes. A l'humérus, c'est le *triceps* qui s'amincit et surtout le *deltoïde*, plus tard le biceps et les muscles de l'épaule, quoique à un moindre degré. On reconnaît que ces muscles sont *entravés dans leurs fonctions* et atteints de *parésie* dans la même proportion qu'ils sont atrophiés. Ils continuent de fonctionner dans la mesure de la conservation de leurs fibres, et ne cessent d'exécuter le mouvement qui leur est dévolu qu'après qu'ils ont disparu en totalité. Cependant on observe parfois une *parésie* manifeste dans les muscles qui n'ont pas encore subi d'atrophie considérable. La *contractilité électrique* des fibres musculaires qui *survivent* est demeurée normale. L'énergie contractile des muscles excités (courant faradique) est en rapport direct avec la quantité de substance musculaire qui subsiste encore. Dans les muscles profondément atrophiés les effets de l'excitation sont peu marqués à la fin, mais même alors on démontre encore positivement l'existence de la *réaction dégénérative* dans les fibres musculaires dégénérées qui n'ont pas disparu (surtout aux éminences thénar). Presque jamais on ne peut constater de perte d'excitabilité dans les troncs nerveux, parce que probablement une grande quantité de fibres nerveuses sont demeurées intactes.

L'exploration des *réflexes tendineux* a beaucoup d'importance. Ils sont toujours et dès le début de la maladie *fortement exagérés*. Il suffit de taper légèrement sur les tendons du biceps et du triceps et sur les bouts inférieurs des os de l'avant-bras, pour éveiller de vives contractions réflexes. Au point de vue du diagnostic, ces dernières sont d'une importance spéciale, attendu qu'elles ne se présentent *jamais* dans « l'atrophie musculaire progressive » commune, maladie où la dégénérescence ne s'étend qu'à partir des muscles jusqu'aux cellules ganglionnaires motrices des cornes antérieures, sans jamais envahir les voies motrices des cordons latéraux (v. plus loin). Dans les phases ultérieures on voit parfois (pas toujours) se produire de fortes *contractures* dans les bras et les mains. Mais la *sensibilité* de la peau et des parties profondes reste *absolument normale*.

Aux *extrémités inférieures* les premiers phénomènes morbides se montrent d'ordinaire quelques mois plus tard qu'aux bras. Il est digne de remarque qu'ici ce sont les *phénomènes purement spastiques* qui prédominent, tandis que l'atrophie musculaire ne se montre que dans la suite et à un moindre degré. Les jambes deviennent raides et opposent aux mouvements qu'on leur imprime une résistance musculaire considérable. Cependant la force muscu-

laire brute n'a évidemment pas conservé toute son intégrité. Il existe une parésie manifeste des jambes, et presque jamais, paraît-il, de paralysie complète; en tout cas, le trouble de la motilité est notablement accru par les phénomènes spastiques (v. la paralysie spinale spastique). Ces derniers dépendent en majeure partie de l'exagération des réflexes tendineux. Le réflexe rotulien est très exalté et quelquefois le phénomène du pied est prononcé et persistant. La marche est possible encore pendant un temps relativement long, mais elle est pénible et réclame plus d'efforts. Le malade s'avance à petits pas, lentement et en traînant la jambe (*marche spastico-parétique*). Ce n'est que dans des cas exceptionnels que de bonne heure les jambes sont atteintes de considérables atrophies musculaires. — La *sensibilité* de la peau et des parties profondes reste aussi *parfaitement intacte* aux jambes dans la sclérose latérale amyotrophique. Les réflexes cutanés à la plante des pieds ne présentent pas de modifications particulières. Pareillement les *troubles urinaires manquent* complètement, La défécation est parfois quelque peu retardée, mais elle est du reste normale.

Après que cette situation — atrophie musculaire et exagération des réflexes tendineux aux bras, parésie spastique aux extrémités inférieures — 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 dans tous ses faisceaux 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. Les autres muscles de la face, les muscles de la mastication et ceux des yeux demeurent *ordinairement* intacts. L'intelligence ne souffre pas d'atteinte, seulement on remarque quelquefois qu'il se produit de temps en temps quelques *forts mouvements affectifs d'ordre mimique* (rires, pleurs).

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 type que nous venons de tracer ne présente de déviations que pour autant que l'*ordre successif* suivant lequel les divers compartiments musculaires sont atteints, est susceptible de varier. La mala-

die *commence* quelquefois par des phénomènes bulbaires, parfois aussi par des symptômes spastiques aux extrémités *inférieures*. Il est positif que ces différences cliniques dépendent de la diversité de succession dans laquelle les altérations anatomiques se présentent. Car entre les faits cliniques et les lésions anatomiques règne précisément dans le sclérose latérale amyotrophique la plus parfaite concordance. De même que la dégénérescence affecte exclusivement la grande voie motrice, ainsi également les manifestations cliniques se retranchent rigoureusement dans les limites du domaine de la motilité. La participation des cornes antérieures grises dénonce le développement des atrophies musculaires, tandis que la dégénérescence des cordons latéraux doit être rendue responsable des parésies (indépendantes de l'atrophie) et des phénomènes spastiques. L'exaltation des réflexes tendineux dont l'arc diastaltique passe à travers 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 que dans les fibres musculaires dont les cellules ganglionnaires correspondantes sont déjà atrophiées, il ne peut plus surgir de réflexes. Mais comme dans presque chaque muscle de nombreuses fibres survivent encore dont la cellule ganglionnaire est demeurée intacte, alors que les fibres de la *voie pyramidale* qui y correspond sont déjà malades, il s'explique aisément que dans ces fibres des réflexes tendineux s'exagèrent. Les symptômes bulbaires sont entièrement analogues aux autres phénomènes morbides; ils dépendent de la dégénérescence des nucléoles nerveux situés dans la moelle allongée. Nous apprendrons à les connaître plus intimement encore (v. paralysie bulbaire progressive).

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 néoplasmes 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. C'est surtout avec la *syringomyélie* (v. y.) que la confusion put avoir lieu autrefois, mais cette dernière est facile à éviter quand on songe aux *troubles* si fortement caractéristiques de la *sensibilité* qui affectent les bras dans cette maladie. La distinction de la sclérose latérale amyotrophique d'avec les autres maladies primitives du système moteur découlera d'elle-même des considérations qui vont suivre.

Le **pronostic** doit être envisagé 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'électricité et les méthodes de gymnastique, appliquées avec beaucoup de patience et de persévérance, pourront entraver les progrès du mal.

3. Atrophie musculaire spinale progressive.

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, n'ayant presque rien de commun, 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 fastidieuse 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 anatomo-pathologiques 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.

A cette heure nous savons que la grande majorité des « atrophies musculaires progressives » prennent positivement leur point de départ

dans les muscles mêmes (v. plus bas: *Dystrophia musculorum progressiva*), mais nous n'ignorons pas non plus qu'il existe une forme *spinale* rare, quoique certainement établie, de l'atrophie musculaire progressive. Cette dernière, selon toute vraisemblance, est étroitement apparentée avec la sclérose latérale amyotrophique, dont nous venons de parler, à moins qu'elle ne lui soit, au point de vue étiologique, parfaitement identique. Si dans celle-ci la voie pyramidale motrice tout entière peut être dégénérée, y compris *généralement* la voie latérale des pyramides de la moelle spinale, la dégénérescence de l'atrophie musculaire progressive spinale se borne au segment de la voie de conduction motrice qui s'étend des ganglions cellulaires des cornes antérieures jusqu'aux fibres musculaires elles-mêmes. Le prolongement *central* de cette voie, à savoir la voie pyramidale des cordons latéraux, reste au contraire complètement normale. Il n'est pas admissible que la différence dans l'étendue de la diffusion anatomique suffise pour établir une distinction fondamentale entre les deux maladies en question. Cependant les différences cliniques exprimées par ces localisations anatomiques diverses sont assez fortement accusées pour légitimer, tout au moins au point où nous sommes arrivé, une description à part de l'atrophie musculaire progressive et de la sclérose latérale amyotrophique.

Cela étant, voyons les *données anatomiques* détaillées fournies par 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, le tissu interstitiel s'est transformé en une toile finement fibrillée, parfois parsemée 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, sont 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 recherche 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 considérablement amincies tout en conservant leur striation transversale. Sur d'autres fibres, au con-