

traire, on découvre les signes de l'*atrophie dégénérative*, la dégénérescence graisseuse et cireuse, un état fendillé en long et en travers, etc. Le tissu interstitiel est constamment augmenté, les noyaux musculaires sont multipliés et souvent la graisse se dépose 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, c'est-à-dire les expansions terminales des nerfs, 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 de l'appareil moteur? Ce sont là des questions encore imparfaitement solubles 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 propagation ultérieure de la maladie diffèrent dans les divers cas.

Étiologie, symptômes cliniques et marche morbide. L'*atrophie musculaire progressive* est une maladie à évolution excessivement lente et chronique. Ses véritables causes nous sont aussi peu connues que celles de la sclérose latérale amyotrophique. Il est probable qu'ici également il faudra en dernière analyse se rattacher à l'idée d'une faiblesse congénitale du système des fibres atteint. Les influences héréditaires et familiales ne sont souvent pas susceptibles de démonstration, mais elles n'en existent pas moins indubitablement. Nous-même, tout comme d'autres observateurs, avons plusieurs fois rencontré l'*atrophie musculaire spinale* chez des enfants de la même maison. Parfois les débuts de la maladie remontent à la première enfance, d'autres fois à la jeunesse, fréquemment aussi à un âge plus avancé (40 ou 50 ans environ). Quoique, ainsi qu'il a été dit, la débilité congénitale du système nerveux moteur soit vraisemblablement la cause propre et constante de la maladie, en beaucoup de circonstances certaines conditions extérieures, surtout le surmenage continu des muscles par de rudes travaux, semblent favoriser l'éclosion de la maladie. 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.

La maladie commence dans la généralité des cas aux extrémités supé-

rieures 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, au court fléchisseur 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 ». L'opposition du pouce aux autres doigts (qui s'exécute par le court fléchisseur envers le second et le troisième doigt et par le court abducteur et l'opposant envers le quatrième et le cinquième) devient de plus en plus difficile et à la fin impossible. 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 plus fortement entravé, il en résulte, par suite de la contracture des antagonistes (m. extenseur commun des doigts), la position de la main en griffe que nous avons appris à connaître à propos de la paralysie du nerf cubital.

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, atteignant d'ordinaire le deltoïde. A l'avant-bras ce sont les muscles de la région postbrachiale qui sont frappés de préférence, l'abducteur et le long extenseur du pouce, plus tard seulement les supinateurs, les fléchisseurs, etc. A l'humérus, 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 chapitres qui les concernent. 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, ne sont presque plus praticables ou ne le sont qu'au prix de grands efforts. Cependant les malades s'ingénient souvent à en venir à bout sans assistance, en imprimant à leurs bras des mouvements de balancier, en inclinant le tronc pour aller au devant de leurs mains et en s'aidant de la bouche pour retenir des objets. 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 intéressés 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 et ce sont alors les muscles des membres inférieurs (péroniers) qui sont compromis d'abord. Aux bras même le processus ne se développe pas toujours de la façon décrite tout à l'heure. C'est ainsi par ex. que l'*affection débute quelquefois dans les muscles de l'épaule (deltôïde)*, et ne se propage que plus tard aux muscles de la main ou de l'humérus. Les muscles du tronc (pectoraux, dorsaux) sont moins souvent le point de départ de la maladie, et c'est seulement dans des cas très exceptionnels et douteux qu'on a pu rapporter aux jambes le début du mal.

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 *trémoussements 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 *contractilité 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. 82).

En beaucoup de cas l'atrophie de la substance musculaire (laquelle se maintient d'ailleurs toujours dans d'étroites limites) 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. Les données recueillies autrefois à cet égard reposent probablement presque toutes sur des erreurs faites entre l'atrophie musculaire progressive et des états morbides similaires, surtout la syringomyélie. Le *refroidissement* et la *cyanose* qu'on observe aux mains tiennent à ce que les bras sont constamment pendants et privés de tout mouvement 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 la parésie et l'exagération antécédente des réflexes tendineux qui caractérisent la sclérose latérale amyotrophique, doivent nécessairement manquer. L'affaiblissement et l'atrophie musculaire marchent tout-à-fait parallèlement. 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*. Une exploration minutieuse de la sensibilité est d'ailleurs inévitablement nécessaire, si l'on veut éviter de confondre avec des états morbides analogues (par ex. la syringomyélie). 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'embarrasser par suite de l'atrophie de la langue, la déglutition devient plus difficile et les malades succombent enfin aux progrès de l'émaciation ou à des désordres respiratoires intercurrents. Envisagés dans leur essence, l'atrophie musculaire qui atteint

les membres et les symptômes bulbares 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 bulbares n'ont pas le temps de se développer, soit que les malades succombent auparavant à des affections incidentes, soit que les départements musculaires relevant du bulbe ne participent pas au processus morbide. Par contre, comme nous le verrons par la suite, le processus tout entier peut commencer par envahir le domaine des nerfs bulbares à titre de « *paralysie bulbaire* », tandis que l'atrophie musculaire spinale ne vient s'y ajouter que consécutivement dans les bras.

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 confond pas avec d'autres affections dont l'atrophie musculaire 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 et de traumatismes 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 muscles de l'épaule et de l'humérus), 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, l'espèce particulière d'atrophie reconnaissable aux *contractions fibrillaires* et à la *réaction électrique de dégénérescence*, 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 la première se distingue par une allure plus rapide, surtout par l'*exagération des réflexes tendineux*, dépendant de l'affection des cordons latéraux, et encore, par l'apparition corrélative des *phénomènes spastiques* dans les jambes. — Nous parlerons plus tard du diagnostic différentiel absolument certain, dans la plupart des cas, entre l'atrophie spinale et l'*atrophie musculaire myopathique (juvénile)* (*Dystrophia muscularis*).

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 bulbares (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* intelligemment conduits. Pour le reste le traitement doit être purement symptomatique.

4. Atrophie musculaire névrotique.

(*Type péronier-antibrachial de l'atrophie musculaire progressive.*)

On désigne de ce nom une forme d'atrophie musculaire progressive connue depuis ces dernières années à la suite de multiples observations (CHARCOT et MARIE, J. HOFFMANN et consorts) et qui se manifeste par plusieurs signes cliniques très caractéristiques. Cette maladie est ordinairement une affection *héréditaire* et *familiale* prononcée, qui souvent s'est déjà révélée à travers 4 ou 5 générations successives. D'autre part elle se montre aussi chez des *enfants* de la même famille sans s'être produite chez les ascendants, et enfin on a rencontré des *cas isolés* qui en apparence ne se rattachaient pas à des conditions héréditaires. Les premières manifestations morbides remontent le plus souvent à l'*enfance*, bien que plusieurs cas aient été observés dans une période ultérieure de la vie. En ce qui concerne la propension des deux sexes à être atteints, il n'y a pas de différence notable.

À part les circonstances susdites (début pendant l'enfance, conditions familiales), ce qu'il y a de remarquable avant tout, c'est la *localisation* très *régulière* de l'atrophie musculaire. L'atrophie commence presque toujours symétriquement dans les parties des extrémités éloignées du tronc, ainsi dans les *mains* et les *avant-bras*, dans les *pièdes* et les *jambes*. Les extrémités inférieures sont souvent atteintes (plus ou moins longtemps, parfois des années) avant les supérieures. Cependant l'ordre de succession inverse se présente également. Comme l'atrophie des *petits muscles du pied* provoque peu de symptômes marquants (position en griffe des orteils), la maladie ne se fait remarquer qu'après que les péroniers, les muscles tibiaux antérieurs et les longs extenseurs du gros orteil sont entrepris. Alors, par suite du relâchement de la pointe du pied, la *marche* est gênée et toutes les particularités caractéristiques de la paralysie bilatérale des péroniers se produisent. Dans les cas anciens on voit parfois des deux côtés le pied *équin* ou *varus-équin* complet. L'atrophie progressant, les *muscles du mollet* sont atteints à leur tour

et à la fin ceux de la *cuisse* aussi. L'atrophie et la parésie de ces muscles marchent toujours parallèlement. La même chose a lieu dans les *extrémités thoraciques*. Ici l'atrophie procède d'abord, à l'instar de ce qui se passe dans l'atrophie musculaire spinale et dans la sclérose latérale amyotrophique, par les *petits muscles de la main*, les interosseux, l'éminence thénar et l'hypothenar. Les doigts prennent par conséquent l'attitude en griffe, le pouce de plus en plus entravé dans ses mouvements se couche sur le creux de la main en position d'adduction. Puis l'atrophie s'étend à l'*avant-bras* où les *extenseurs* se prennent plus tôt et plus fortement que les *fléchisseurs*. A la suite d'une période de longue durée, quand les avant-bras et les mains sont déjà considérablement émaciés, on peut noter ordinairement aussi que l'atrophie s'est mise dans les muscles du bras et de l'épaule. Les muscles propres du tronc résistent le plus longtemps au processus morbide. La *musculature de la face* reste le plus souvent entièrement indemne, bien qu'à la fin elle puisse également présenter de manifestes altérations. Par contre on n'a pas rencontré jusqu'ici de troubles dans le domaine des nerfs bulbaïres. — Disons encore pour finir que, dans un cas décrit par HÄNEL, la maladie observée chez de nombreux membres de la même famille durant quatre générations, demeura *limitée aux extrémités supérieures*.

Maintenant il est de la plus grande importance, pour l'intelligence de toute la maladie, de noter que les muscles en voie d'atrophie présentent ordinairement de petites et parfois très vives *secousses fibrillaires*, et que l'excitabilité électrique des *muscles* et des *nerfs qui leur appartiennent* exhibe par exception les modifications les plus notables. Les nerfs sont atteints de bonne heure d'une forte diminution ou même d'une *perte complète de leur excitabilité galvanique et faradique*. Dans les *muscles* on constate tantôt les mêmes changements, tantôt une *réaction galvanique* prononcée de *dégénérescence*. C'est un fait très intéressant d'observer que déjà l'exploration électrique fait souvent reconnaître des modifications évidentes de l'excitabilité, comme cela a lieu pour la colique saturnine, dans des muscles qui ne présentent pas encore d'atrophie ni de parésie.

L'excitabilité mécanique des muscles est également en baisse. Les *reflexes tendineux* font complètement défaut dans les domaines musculaires atteints ou bien sont fortement atténués. Jamais ils ne sont exaltés. La *sensibilité* ne présente presque jamais de troubles considérables, mais ne reste pourtant *pas tout à fait normale*. Des *paresthésies* surtout et des *sensations douloureuses* se rencontrent parfois, souvent aussi une *obtusion* légère et évidente de la *sensibilité cutanée*. La vessie et le rectum fonctionnent normalement.

Des faits cliniques décrits en dernier lieu on peut conclure que la forme

en question d'atrophie musculaire doit avoir une origine névrotique ou spinale. En faveur de la première supposition plaident non seulement les données de l'exploration électrique et le développement de douleurs et de légers troubles de la sensibilité, mais aussi les résultats des recherches anatomiques entreprises jusqu'ici, bien qu'elles soient encore en petit nombre. D'après cela, la maladie semble en effet être limitée aux *muscles* et aux *nerfs moteurs périphériques*, tandis que les racines antérieures et les cellules ganglionnaires des cornes antérieures ne présentent pas d'altérations reconnaissables. Ce n'est que dans le domaine des cordons de GOLL qu'on trouve parfois un léger déficit de fibres qu'on a attribué jusqu'à cette heure à une dégénérescence ascendante secondaire.

Des observations et des recherches ultérieures doivent nous faire connaître si, comme c'est probable, on découvrira encore des relations et des transitions plus étroites entre l'atrophie musculaire neurotique et la spinale. Mais d'ores et déjà la maladie que nous venons d'esquisser est, au point de vue clinique, une forme d'atrophie musculaire progressive si bien caractérisée et si aisément reconnaissable, qu'une description à part en semble incontestablement justifiée.

5. Dystrophie musculaire progressive.

(*Formes myopathiques, juvéniles, de l'atrophie musculaire progressive.*)

Les formes décrites jusqu'ici de l'atrophie musculaire progressive, dans lesquelles, outre la disparition de muscles, il existe en même temps de l'atrophie plus ou moins étendue dans le système nerveux moteur, sont beaucoup moins fréquentes que les atrophies musculaires dites purement *myopathiques*. C'est ainsi qu'on désigne la série de ces formes dans lesquelles jusqu'ici l'exploration anatomique n'a révélé *ni dans la moelle épinière, ni dans les nerfs périphériques*, l'existence de processus atrophiques, mais *exclusivement dans les muscles mêmes*. Le vieux et suranné conflit portant sur la question de savoir si le « siège » de l'atrophie musculaire progressive doit être cherché dans la moelle ou dans les muscles, a fini de la sorte par aboutir à cette conclusion, que chacune de ces hypothèses a, pour certains cas obtenu droit de cité. Grâce à des observations cliniques et anatomiques poursuivies, on en est arrivé, aujourd'hui, à pouvoir affirmer aisément et avec une certitude complète la différence qui sépare les cas morbides spinaux et (neurotiques) des cas myopathiques. A la vérité beaucoup de faits semblent indiquer qu'ici encore la limite séparative n'est pas rigoureusement exacte et qu'il peut même exister des nuances de transition dont l'intelligence ne nous

sera complètement donnée qu'après que nous aurons suffisamment approfondi dans leur essence les processus morbides dont il s'agit.

Malgré de multiples particularités qui leur sont communes, les cas d'atrophie musculaire myopathique considérés isolément présentent entre eux beaucoup de différences. Ces dernières se rapportent tantôt à la *localisation des départements musculaires* atteints de préférence ou du moins en premier lieu, tantôt au *mode* particulier d'affection musculaire (atrophie simple ou atrophie avec développement graisseux interstitiel considérable). Ces différences ont été cause qu'autrefois on croyait avoir devant soi plusieurs sortes de maladies, alors qu'en réalité il ne s'agissait que de plusieurs formes (types) de la même maladie. Ces formes ont d'ailleurs tant de traits qui leur appartiennent en propre et qui se répètent constamment de la même manière, que leur limitation au point de vue clinique se justifie pleinement. D'un autre côté il y a tant de degrés de transition entre les divers types, que les liens de filiation qui les rattachent les uns aux autres apparaissent indubitablement. Ce n'est donc pas sans raison que ERB a proposé de fonder tous ces différents types sous un vocable commun : *dystrophie musculaire progressive* et de signifier par là leur dépendance réciproque. Cela ne doit pas empêcher de spécifier encore les sous-variétés en y attachant un qualificatif.

Avant de procéder à la description particulière et détaillée de ces sous-variétés, signalons tout d'abord les points le plus importants qui leur sont communs à toutes. Ce sont les suivants :

1° Toutes les formes de dystrophie ont le plus souvent une origine *familiale*, voire *héréditaire*. On observe conséquemment cette maladie chez des *frères et sœurs*, plus rarement chez des membres de la même famille sortant de diverses générations. D'autre part il y a aussi quelquefois des cas isolés. La maladie se déclare-t-elle chez des enfants des mêmes parents, elle revêt *communément* une forme identique. Il peut pourtant se montrer des formes différentes dans la même famille d'enfants, circonstance qui parle en faveur de l'étroite parenté des divers types. 2° Les premiers symptômes morbides apparaissent presque toujours dans le *jeune âge*, parfois dans l'*enfance*, quelquefois seulement vers la *puberté*. Il est rare que la maladie débute à 30 et à 40 ans, ou plus tard. Il est digne de remarque que certaines formes se manifestent déjà dans l'enfance (forme « infantile » avec participation des muscles de la face, pseudo-hypertrophie), d'autres ordinairement dans la période de la puberté (forme « juvénile » avec participation de la musculature de l'épaule et de l'humérus). 3° La *localisation* de l'*atrophie musculaire* suit une régularité frappante. Effectivement les divers « types » ou « formes » se distinguent par leur localisation spéciale. Il arrive souvent

que pendant la marche progressive de la maladie ou dans les nombreux cas de transition, à côté des domaines musculaires principalement atteints, il y en a d'autres qui le sont à un moindre degré. En même temps, on voit que dans *toutes* les formes ce sont finalement toujours les mêmes départements musculaires qui, de préférence, sont frappés d'atrophie, tandis que, d'un autre côté, dans *toutes* les formes ce sont *presque* invariablement certaines régions musculaires déterminées qui demeurent intactes. Les groupes de muscles le plus exposés à la maladie sont : *a*) la musculature de la face aussi loin qu'elle est animée par le facial, surtout l'orbiculaire de l'œil et de la bouche. *b*) La musculature de la ceinture scapulaire : le pectoral, les muscles longs dorsaux, le grand dentelé, les rhomboïdaux, le trapèze. *c*) L'appareil musculaire du bras : le biceps, le brachial interne, les supinateurs. *d*) Les longs extenseurs du tronc. *e*) L'appareil musculaire du bassin (fessiers et muscles de la cuisse). Par contre d'autres muscles restent *presque* toujours indemnes dans la dystrophie musculaire : *a*) les deltoïdes, *b*) les muscles de l'avant-bras, surtout les petits muscles de la main et des doigts, *c*) la musculature de la jambe, surtout les gastrocnémiens et les petits muscles du pied, *d*) l'appareil musculaire de la langue et du pharynx. Toutes ces données ne constituent pas des lois qui ne souffrent pas d'exceptions, ce n'en sont pas moins des *règles* dont la fréquente réalisation doit reposer sur des fondements intimes particuliers. 4. Les *altérations anatomiques* qui atteignent la musculature sont en réalité toujours les mêmes dans toutes les différentes « formes » de dystrophie. Elles consistent principalement dans les *changements* les plus variables de *volume* des différents faisceaux de muscles. Plusieurs de ces faisceaux présentent une atrophie poussée jusqu'à destruction complète, tandis qu'à côté d'eux on trouve presque constamment des faisceaux soi-disant *hypertrophiques* (augmentés de volume). ERB soupçonne que cette hypertrophie constitue le premier stade de la maladie des fibres musculaires d'où par la suite procède l'atrophie. Outre les changements de volume, on remarque régulièrement une *augmentation* notable de *fibres de noyaux* et une *prolifération* considérable du *tissu cellulaire interstitiel*. S'il s'agit d'une pseudo-hypertrophie prononcée, le tissu interstitiel est parsemé d'amas abondants de *cellules graisseuses*. Les fibres musculaires elles-mêmes *laissent voir presque toujours jusqu'à la fin* la *striation transversale*, jamais on n'y trouve sur une grande étendue la dégénérescence soi-disant granulée ou graisseuse. Ce dernier état a par conséquent une grande signification, vu que, d'après toute probabilité, il concorde avec deux *faits cliniques* qui sont très importants au regard du diagnostic : *a*) Dans toutes les formes de dystrophie *manquent presque sans exception les secousses fibrillaires* dans les muscles malades, telles qu'elles se