

osseuse si fréquente chez l'enfant, où la maladie frappe un organisme en voie de croissance. Cliniquement les deux affections sont donc assimilables; anatomiquement leur identité est plus discutée. Certains auteurs considèrent la paralysie spinale aiguë de l'adulte comme due à une poliomyélite antérieure aiguë, tout comme la paralysie infantile; mais en réalité cette hypothèse ne repose jusqu'ici que sur trois autopsies, celles relatées par GOMBAULT, EISENLOHR, et IMMERMANN, encore considère-t-on ce dernier cas comme se rapportant à la maladie de LANDRY. DÉJÉRINE¹, examinant la moelle d'un sujet qui avait eu, dix-huit ans avant sa mort, une paralysie spinale aiguë de l'adulte, n'a trouvé aucune lésion médullaire, mais par contre une névrite très accusée des nerfs intra-musculaires avec intégrité des nerfs cutanés et atrophie simple des faisceaux primitifs des muscles. Il pense que si l'origine médullaire de la paralysie infantile est bien prouvée, celle de l'adulte est très discutée, car dans le cas de GOMBAULT il y avait aussi des lésions des nerfs périphériques et les lésions cellulaires se bornaient à la diminution de nombre et à la pigmentation des cellules, fait dont l'importance a été niée par WESTPHAL.

ARTICLE VIII

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(SYNDROME D'ARAN-DUCHENNE)

L'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne débute par les muscles de la main, puis se généralise en remontant peu à peu vers la racine du membre et finit par intéresser après plusieurs années les muscles de la respiration dont la paralysie entraîne alors la mort par asphyxie. Cette maladie a pour substratum anatomique une atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle.

¹ DÉJÉRINE. *Archives de physiologie*, 1890.

Elle a été cliniquement décrite par DUCHENNE et ARAN, en 1849; CRUVEILHIER montra l'atrophie des racines antérieures de la moelle et LUYSS (1860) celle des cornes antérieures, qui est la lésion primitive. L'existence de cette entité morbide a été mise en doute depuis quelques années, et on s'est demandé si les cas ainsi diagnostiqués n'étaient pas des syringomyélies ou des scléroses latérales amyotrophiques méconnues. Cela peut être vrai dans un grand nombre de cas, aussi décrivons-nous cette maladie comme un syndrome, mais cependant la maladie de Duchenne doit être cliniquement et anatomiquement maintenue: l'existence de ses lésions propres a été mise hors de doute par J.-B. CHARCOT.

1° Étiologie. — L'atrophie musculaire progressive frappe le plus souvent les adultes, par opposition aux myopathies primitives qui surviennent chez les enfants. — L'hérédité, une ancienne affection aiguë de la moelle, par exemple une paralysie infantile guérie depuis des années, constituent une prédisposition; on l'a vue coïncider avec la paralysie générale (SCHUSTER). Parmi les causes immédiates on a incriminé le froid, les traumatismes, les infections¹. Le surmenage musculaire a une action beaucoup mieux prouvée: certaines professions fournissent à ce sujet des statistiques démonstratives, notamment celles de forgeron, d'ajusteur, de tisseur, etc. Lorsque le surmenage s'exerce sur un groupe musculaire circonscrit, on constate souvent que les muscles les plus fatigués sont les premiers atteints. ROSENTHAL a observé le début par les muscles du pouce et de l'index chez une ouvrière qui lançait la navette. RAYMOND le début par l'épaule droite chez un rubanier obligé de lever et de baisser alternativement les bras.

La maladie commence ordinairement du côté droit; mais c'est l'inverse chez les gauchers.

2° Symptomatologie. — Nous allons étudier successive-

¹ Rappelons que ROGER a pu reproduire expérimentalement chez l'animal une atrophie musculaire progressive portant surtout sur les membres inférieurs, avec atrophie des grandes cellules des cornes antérieures, par l'injection de vieilles cultures de streptocoque.

ment : 1° la marche et la distribution de l'atrophie musculaire ; 2° les caractères de cette atrophie.

a. *Marche et distribution de l'atrophie musculaire.* — La maladie débute du côté droit et par le muscle le plus superficiel de l'éminence thénar, le court abducteur du pouce. Dès lors le pouce ne peut plus être opposé aux autres doigts, pour tenir une plume par exemple ; il est au contraire attiré en arrière et en dehors par suite de l'action prédominante du long abducteur ; en même temps l'éminence thénar tout entière s'atrophie ; la saillie normale de ses muscles est remplacée par un méplat. Ces diverses modifications donnent à la main humaine l'aspect d'une *main de singe* : chez le malade affecté d'une amyotrophie du type Aran-Duchenne la préhension ne peut plus s'effectuer, comme chez cet animal, que par la flexion des doigts dans la paume de la main.

Les muscles interosseux se fondent à leur tour ; leur disparition laisse trois profonds sillons entre les métacarpiens ; les mouvements d'écartement et de rapprochement des doigts deviennent impossibles. De plus, ces muscles avaient pour fonction de fléchir la première phalange des doigts et d'étendre les deux autres ; lorsqu'ils s'atrophient les fléchisseurs privés de leurs antagonistes déterminent la position inverse : flexion des deux dernières phalanges avec extension de la première sur le métacarpe ; on donne à cette attitude le nom de *main en griffe*.

L'atrophie envahit ensuite les fléchisseurs superficiels et profonds, puis les extenseurs ; à cette période la griffe disparaît : la main a pris un aspect squelettique et la face dorsale des avant-bras est aplatie comme une planchette.

Les muscles du bras, le deltoïde, la moitié inférieure du trapèze disparaissent à leur tour : les membres supérieurs, ballants, pendent absolument inertes ; les pectoraux laissent à leur place une excavation ; par suite de la disparition du grand dentelé, l'omoplate ne reste plus collé à la paroi thoracique, mais s'en écarte comme une aile. Les muscles fléchisseurs et extenseurs du tronc s'atrophient ; la colonne vertébrale exagère ses courbures ; la tête a perdu toute stabilité par suite de la disparition des muscles du cou.

Cette atrophie très étendue, qui rend toute la moitié supérieure du corps analogue à un squelette, contraste avec l'intégrité des membres inférieurs.

b. *Caractères de l'atrophie musculaire.* — L'atrophie musculaire est ici le fait primordial ; la paralysie lui est corrélative : le muscle se contracte en raison directe du nombre des faisceaux qui restent. Le diaphragme cependant est paralysé plutôt qu'atrophié. Fonctionnellement la paralysie se traduit d'abord par une fatigue rapide, par la gêne des mouvements, puis par leur disparition complète. L'amyotrophie est précédée et accompagnée de *contractions fibrillaires*, sorte de frémissement des faisceaux musculaires qu'on voit se contracter successivement sous la peau comme autant de cordelettes brusquement tendues. L'excitation mécanique, par exemple la percussion, les exagère. Il ne faut pas les rechercher sur les muscles complètement atrophés, mais sur les muscles *en voie d'atrophie*.

Les réflexes tendineux sont abolis aux membres supérieurs. Les griffes sont dues à la prédominance d'action des muscles antagonistes livrés à eux-mêmes.

La disparition de la contractilité faradique est très lente ; elle persiste tant qu'il reste quelques faisceaux musculaires. La température locale est abaissée au niveau des muscles atrophés : les mains sont violacées.

La sensibilité et les sphincters sont absolument intacts.

3° *Évolution et pronostic.* — La maladie se complète souvent par l'apparition progressive du syndrome glosso-labio-laryngé (voy. p. 111), par la paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme. La mort survient soit du fait d'une affection intercurrente, soit par asphyxie due à la paralysie des muscles respiratoires, soit au milieu des symptômes bulbaires qui terminent le syndrome glosso-labio-laryngé. La durée de la maladie est très longue : elle dure jusqu'à dix et vingt ans, entrecoupée quelquefois par des rémissions prolongées ; on l'a même vue s'arrêter définitivement. Le pronostic est cependant ordinairement fatal ; mais c'est, on le voit, à longue échéance.

4° *Diagnostic.* — L'atrophie musculaire progressive du type

Aran-Duchenne est caractérisée par son début progressif, sa très lente évolution, son extension de l'éminence thénar à l'épaule et au tronc, sa symétrie, la présence des contractions fibrillaires. A ces signes positifs, il faut ajouter l'absence de douleurs, de troubles sensitifs, de troubles des sphincters, de contractures et l'intégrité des membres inférieurs.

1° La *syringomyélie* s'en distingue par la thermo-analgésie

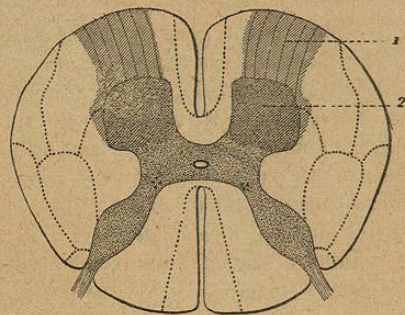


Fig. 18.

Atrophie musculaire progressive.

- 1, sclérose intéressant le pourtour de la corne antérieure et les racines antérieures.
2, cornes antérieures privées de leurs cellules nucléaires.

ou dissociation syringomyélique (voy. p. 105) ; à cela près ses symptômes se confondent parfois avec ceux de la maladie d'Aran-Duchenne : nombre de malades étudiés par ce dernier auteur ont été reconnus plus tard comme syringomyéliques ;

2° La *sclérose latérale amyotrophique* s'accompagne d'exagération des réflexes rotuliens, de contractures des membres inférieurs. Elle a une évolution beaucoup plus rapide : la mort survient après trois ans environ ;

3° Les *myopathies primitives* débutent dans le jeune âge, s'observent souvent chez des enfants de la même famille, frères ou sœurs, ont une marche et une distribution différentes (voy. les différents types, p. 72) et ne s'accompagnent pas de contractions fibrillaires ;

4° La *paralysie du nerf cubital*, d'ailleurs unilatérale, s'accom-

pagne bien de griffe par paralysie des interosseux et de gêne des mouvements d'opposition du pouce ; mais l'atrophie est bien moindre, et la paralysie des fléchisseurs n'intéresse que l'annulaire et le petit doigt ;

5° La *paralysie saturnine* affecte les extenseurs ; quand elle affecte le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur (type brachial supérieur), elle simule certains cas d'atrophie musculaire progressive dont le début se fait par les muscles de l'épaule ; mais elle est ordinairement unilatérale. Il faut alors s'enquérir des antécédents du malade (profession, coliques de plomb) et chercher les signes du saturnisme (liséré gingival, tremblement, anémie, dureté du pouls, etc.).

5° **Anatomie pathologique.** — Les lésions portent sur la moelle, les racines rachidiennes et les muscles.

a. *Moelle.* — La lésion qui produit l'atrophie musculaire progressive est une *poliomyélite antérieure* ; c'est-à-dire qu'elle intéresse les cornes antérieures de la substance grise de la moelle (*πολιος, gris cendré*). Macroscopiquement on constate l'atrophie, la diminution de volume de ces cornes (LUYS). Les cordons latéraux sont intacts.

Histologiquement les grandes cellules motrices de ces cornes présentent une dégénérescence granuleuse. Elles perdent leurs prolongements arborisés, diminuent de volume, se chargent de granulations pigmentaires ; les cellules rondes prolifèrent autour d'elles (CLARKE, CHARCOT, VULPIAN, PIERRET).

Ces grandes cellules sont trophiques des muscles ; la maladie vient-elle à les supprimer, les muscles correspondants dégénèrent. Il y a corrélation absolue entre les muscles atrophiés et le siège de la lésion spinale ; aux muscles du membre supérieur correspondent les grandes cellules du renflement cervical, aux muscles du dos celles de la moelle dorsale, aux muscles de la langue et des lèvres les noyaux bulbaires du facial et de l'hypoglosse, etc.

L'atrophie des muscles de la main est produite par une lésion qui s'étend de la 7^e paire cervicale à la 1^{re} dorsale (PRÉVOST, HAYEM).

b. *Racines antérieures*. — Les racines antérieures sont également atrophiées (CRUVEILHIER); elles sont grises et grêles; la myéline est altérée, et il se développe une sclérose intrafasciculaire.

c. *Muscles*. — Les muscles amincis, semi-transparents, sont pâles, et offrent une coloration feuille morte, qui les a fait comparer à des muscles de grenouille ou de poisson. L'atrophie musculaire est *individuelle* (CHARCOT): c'est-à-dire qu'à côté de muscles ou de faisceaux musculaires atrophiés, les muscles voisins conservent leurs caractères normaux, leur coloration rose. Au microscope on constate une atrophie pure et simple: la fibre musculaire diminue de volume, mais en conservant sa striation, qui persiste jusqu'à la fin; les noyaux du sarcolemme se multiplient; le tissu conjonctif prolifère. La diminution de volume est quelquefois masquée par un certain degré d'infiltration graisseuse.

6° *Traitement*. — Il se résume dans le massage et l'application des courants continus.

ARTICLE IX

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Ce type, isolé par CHARCOT en 1873¹, est constitué, comme son nom l'indique, par la combinaison d'une amyotrophie avec des symptômes de sclérose des cordons latéraux.

1° *Étiologie*. — L'affection paraît plus fréquente chez la femme que chez l'homme. On note ici encore l'influence prépondérante de l'hérédité. L'action du froid, surtout du froid humide, celle des traumatismes, n'est signalée que d'une façon inconstante et tout à fait accessoire. En somme même incertitude.

¹ Une observation antérieure de CORNIL et LÉPINE (*Soc. de biologie*, 1873) avait déjà montré la coexistence de ce syndrome avec la lésion. Cette observation se trouve avec détails additionnels dans la thèse d'agrégation d'Hallopeau (*Des paralysies bulbaires*, 1875, p. 76).

touchant les causes immédiates, que pour la plupart des autres myélopathies.

2° *Symptomatologie*. — Suivant la description classique de CHARCOT, nous diviserons l'évolution de la sclérose latérale, amyotrophique, en quatre périodes:

a. *Période de début*. — Sans fièvre, sans malaise appréciable, l'affection débute par les membres supérieurs. Après quelques fourmillements ou une sensation d'engourdissement, survient de la faiblesse et de l'incertitude dans les mouvements délicats. L'examen objectif pratiqué à cette période montre déjà de l'atrophie musculaire, de l'émaciation. Il s'agit d'une atrophie plus généralisée, moins élective que celle du type Aran-Duchenne, c'est une *atrophie en masse* (CHARCOT). Elle est cependant prédominante au niveau des extrémités et s'accompagne d'une griffe analogue à celle de l'atrophie musculaire progressive. On l'a vu commencer par les muscles des bras et des épaules (BLOCC). Elle s'accompagne de contractions fibrillaires. La contractilité faradique reste longtemps intacte. La réaction de dégénérescence n'est que passagère et exceptionnelle.

b. *Période des déformations des membres supérieurs*. — Elles sont dues à l'action de certains muscles antagonistes moins touchés et surtout à des phénomènes spasmodiques. Le bras est collé au tronc, l'avant-bras fléchi sur le bras, et la main sur l'avant-bras; les doigts fléchis dans la paume de la main. Le membre supérieur est rigide dans cette position; si on l'écarte il y revient dès qu'on l'abandonne à lui-même. A l'occasion des mouvements volontaires qui restent encore possibles malgré l'atrophie, le membre tout entier présente une *tremulation*. Chez quelques malades la tête est fixée dans la rectitude par la contraction des muscles de la nuque. Lorsque l'émaciation devient extrême, ces phénomènes de rigidité spasmodique s'atténuent progressivement. En quelques mois, les mêmes symptômes s'accusent sur le membre supérieur du côté opposé, réalisant le tableau de la paraplégie cervicale.

c. *Apparition de la contracture des membres inférieurs*. — Au

bout de six à neuf mois au plus, les membres inférieurs se prennent à leur tour.

Le malade y ressent des fourmillements, puis survient de la parésie motrice, mais *sans atrophie*. Les jambes lui paraissent lourdes, difficiles à détacher du sol. Cette rigidité s'exagère encore lorsque le malade essaie de marcher ; dans ces accès de rigidité temporaire les membres inférieurs se rapprochent dans l'extension et l'adduction : le pied lui-même se met en flexion plantaire (attitude du varus équin), de telle sorte que sa face dorsale continue celle de la jambe et que sa pointe racle le sol : il en résulte une démarche sautillante, *démarche spasmodique*.

Bientôt cette rigidité en extension devient permanente, même lorsque le malade est couché, pour ne diminuer qu'à une phase fort avancée de la maladie lorsque l'atrophie envahit les membres inférieurs.

Dès cette troisième période, et en opposition avec l'intensité de ces troubles moteurs, on est frappé de l'absence des troubles de la sensibilité, de la trophicité ou des sphincters, si fréquents dans les autres myélites : pas de paralysie de la vessie ou du rectum, pas d'eschare sacrée, pas de troubles sensitifs.

Les réflexes cutanés sont normaux. Les réflexes tendineux sont exagérés (tendon rotulien, tendon du triceps brachial, tendon d'Achille). En relevant brusquement la pointe du pied on provoque une série d'oscillations décrites sous le nom de *clonus du pied* ou *trépidation épileptoïde*.

d. *Période des phénomènes bulbaires*. — Elle est « *obligatoire* ». C'est la règle, la terminaison ordinaire de la sclérose latérale amyotrophique. Alors se trouve réalisé le tableau de la paralysie glosso-labio-laryngée que nous décrirons plus loin (voy. p. 105), c'est-à-dire la paralysie de la langue, du voile du palais, du larynx, de l'orbiculaire des lèvres, entraînant des troubles correspondants de la déglutition, de la phonation, de l'articulation, de l'expression faciale, etc. L'aspect des malades à cette période est des plus misérables : la bouche est élargie et entr'ouverte, les sillons naso-labiaux accusés, ce qui donne à la physionomie un air pleurard ; ils ne peuvent s'alimenter qu'avec

la plus grande difficulté, obligés de ramener avec les doigts leurs aliments sous les arcades dentaires : leur salive s'écoule incessamment, leurs boissons ressortent en partie par le nez.

Les origines du pneumogastrique sont intéressées à leur tour : le pouls s'accélère et la mort survient par arrêt du cœur ou au milieu de troubles respiratoires. La maladie évolue en deux ou trois ans.

3° Anatomie pathologique. — Les symptômes qui précèdent, combinaison de phénomènes spasmodiques et d'amyotrophie, sont absolument superposables aux lésions anatomiques : 1° dégénérescence des grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle ; 2° sclérose des cordons latéraux (faisceaux pyramidaux).

Le faisceau pyramidal direct qui se trouve compris dans le cordon antérieur est intéressé au même titre que le faisceau pyramidal croisé. La sclérose du cordon latéral ne se borne pas au faisceau pyramidal : elle s'étend en avant de lui, en s'atténuant progressivement ; elle est donc bien différente de la dégénérescence qu'on observe après une hémiplegie et qui se limite strictement au faisceau pyramidal. Le cordon de GOLL présente une sclérose peu accentuée ; d'après NONNE (de Hambourg), cette dernière n'a aucune importance : il faut l'attribuer à l'extrême fragilité du cordon de Goll qui est atteint dans la plupart des myélites.

De même que les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique ne sont pas exclusivement médullaires, mais bulbo-médullaires, de même les lésions : dans le bulbe on note la lésion du noyau ventriculaire de l'hypoglose, celle du noyau moteur du trijumeau, du facial, du pneumogastrique. Par contre, les lésions de la substance blanche deviennent moindres et plus inconstantes à mesure qu'on remonte vers les origines cérébrales du faisceau pyramidal, à travers le bulbe, la protubérance et le pédoncule. MARIE et КОШЕВНИКОВ ont cependant trouvé des corps granuleux dans le centre ovale, la capsule interne et l'écorce cérébrale.

D'après cet exposé sommaire on peut considérer la sclérose latérale amyotrophique comme une affection systématique des

faisceaux pyramidaux avec dégénérescence indirecte des cellules



Fig. 19.

Sclérose latérale amyotrophique (RAYMOND). Coloration par la méthode de Pal. Les zones claires correspondent aux parties dégénérées.

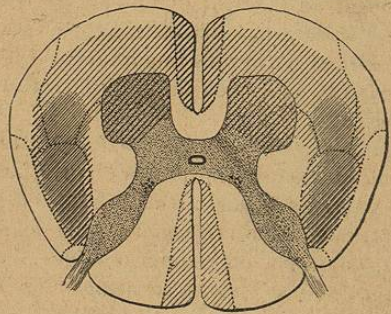


Fig. 20.

Sclérose latérale amyotrophique.

La lésion occupe les cornes antérieures et les faisceaux pyramidaux : elle s'étend aussi dans la partie antérieure du cordon latéral et intéresse à un faible degré les cordons de Goll.

des cornes antérieures de la moelle auxquelles aboutit ce fais-

ceau. Le faisceau pyramidal forme bien en effet un système au sens embryologique du mot : sa myélinisation tardive se traduit chez le nouveau-né par une teinte grisâtre qui tranche sur la coloration du reste de la substance blanche. La sclérose latérale amyotrophique montre qu'il n'est pas individualisé seulement par sa date de développement, mais encore par ses aptitudes pathologiques.

Dans ces derniers temps on a fait remarquer que cette manière de voir était en contradiction avec deux constatations : 1° la *discontinuité des lésions*, interrompues au niveau de l'isthme de l'encéphale : nous venons de voir en effet que les pyramides bulbaires, la protubérance et la capsule interne sont à peu près indemnes : 2° la *topographie des lésions* médullaires plus étendues en surface que le faisceau pyramidal lui-même ; et on s'est demandé si des fibres courtes, commissurales, interposées aux fibres pyramidales ne seraient pas lésées en même temps, ou même ne seraient pas les premières lésées : la dégénérescence du faisceau pyramidal ne se ferait que par voisinage, par contiguïté (BRISSAUD). Dans cette hypothèse la sclérose latérale amyotrophique serait une maladie des cellules des cordons et des fibres commissurales courtes qui en émanent (*neurones intercalaires* formant le système d'association des centres des mouvements complexes). Quoiqu'il en soit de ces hypothèses, les symptômes sont susceptibles de l'interprétation suivante : 1° l'atrophie musculaire avec les contractions fibrillaires qui la caractérise s'explique par la lésion des grandes cellules motrices des cordes antérieures de la moelle ; 2° les phénomènes spas-

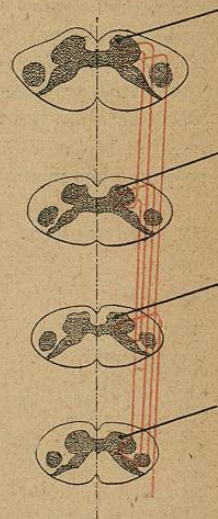


Fig. 21.

La sclérose latérale amyotrophique : lésion du neurone moteur périphérique (en noir), et du neurone moteur intercalaire (en rouge).

des cordes antérieures de la moelle auxquelles aboutit ce fais-

modiques (exagération des réflexes, clonus du pied, contractures) et en partie les phénomènes parétiques s'expliquent par la lésion des cordons latéraux tout comme la contracture des hémiplegiques (voy. p. 6).

4° Diagnostic. — La sclérose latérale amyotrophique se distingue :

a. De la *syringomyélie* par l'absence des troubles trophiques de la peau et des ongles et par l'absence de la dissociation syringomyélique (voy. p. 104 et 105).

b. De l'*atrophie musculaire* du type Aran-Duchenne et des autres amyotrophies par la contracture des membres inférieurs et l'exagération des réflexes.

c. De la *sclérose en plaques* et du *tabes dorsal spasmodique* par l'atrophie des membres supérieurs.

5° Traitement. — Il se borne à la révulsion et à l'électrisation.

ARTICLE X

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

DU TYPE CHARCOT-MARIE

Cette amyotrophie survient le plus souvent dans l'enfance et frappe des membres d'une même famille (frères ou sœurs) ; elle débute par les petits muscles des pieds pour se propager aux muscles des jambes ; elle n'envahit les membres supérieurs où elle débute également par l'extrémité, que plusieurs années après. La conservation des muscles de la racine des membres est tout à fait caractéristique. L'atrophie musculaire s'accompagne de réaction de dégénérescence et de contractions fibrillaires.

Les muscles de la face, du pharynx, du larynx ne sont jamais envahis et ces malades ne meurent pas de phénomènes bul-

naires tels que la paralysie du cœur ou du diaphragme, mais d'une affection intercurrente.

L'*autopsie* montre des lésions médullaires portant : 1° sur les cordons postérieurs où elles rappellent absolument celles du tabes ; 2° sur les cornes antérieures de la moelle à la partie inférieure de la région cervicale (centre d'innervation de la main) et à la région lombaire (innervation des membres inférieurs) ; d'après MARINESCO, la lésion cervicale porte uniquement sur les groupes interne et moyen des cellules des cornes antérieures, le groupe postéro-externe restant intact. Les racines antérieures sont intactes, mais les nerfs périphériques présentent des lésions de névrite surtout interstitielle.

ARTICLE XI

MYOPATHIES PRIMITIVES

Les atrophies musculaires progressives consécutives à une lésion des cornes antérieures de la moelle ou des nerfs périphériques ne sont pas les seules : il y a encore une classe d'atrophies musculaires dans lesquelles on n'a pas jusqu'ici découvert de lésions nerveuses ; on les désigne sous le nom de *myopathies primitives*, voulant indiquer par là que la lésion musculaire est le fait primordial. Nous plaçons cependant ici leur étude pour ne pas les séparer des autres atrophies musculaires.

1° Symptomatologie. — Ces myopathies affectent différents types que nous décrirons successivement, mais nous allons d'abord énumérer les caractères communs à toutes les myopathies primitives.

A. CARACTÈRES GÉNÉRAUX. — Ces myopathies primitives se distinguent des autres atrophies musculaires progressives par un certain nombre de caractères étiologiques et cliniques.