d'une myopathie indépendante de lésions organiques de la moelle épinière.

TYPE ZIMMERLIN

Zimmerlin (1), un élève du professeur Immermann (de Bâle), a eu la bonne fortune de recueillir les observations de sept sujets affectés d'atrophie musculaire progressive, appartenant à deux familles. La première de ces familles était composée du père, de la mère et de onze enfants, dont un mort du croup. Sur les dix enfants survivants, quatre étaient atteints d'atrophie musculaire présentant les caractères que nous allons décrire immédiatement.

La seconde famille se composait du père, de la mère et de cinq enfants en vie, sept autres étant morts, la plupart en bas âge. Des cinq survivants, les trois garçons étaient atteints d'atrophie musculaire progressive. Les deux filles étaient bien portantes, tandis que, dans la première famille, la maladie avait frappé deux frères et deux sœurs. Voici en quoi consiste l'aspect clinique de l'atrophie musculaire de ces malades. Tout d'abord, ce qui a frappé Zimmerlin, c'est que l'atrophie des muscles s'est localisée dans la moitié supérieure du corps et spécialement dans la partie supérieure du tronc et dans les membres supérieurs. Les muscles volumineux, tels que : grand dentelé, pectoraux, biceps et triceps brachiaux, extenseurs et supinateurs des avant-bras, étaient de préférence atteints; les petits muscles de la main ont été trouvés intacts. L'atrophie révélait habituellement un caractère symétrique et il n'y avait pas de tremblements fibrillaires dans les muscles envahis par l'atrophie; absence des troubles de la sensibilité. L'atrophie ne s'accompagnait pas de lipomatose secondaire, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique. L'évolution de l'atrophie musculaire a été lente et progressive. Comme troubles fonctionnels, on a noté surtout l'affaiblissement de la force musculaire dans les muscles affectés par l'atrophie. Cette forme d'atrophie musculaire a débuté vers l'âge de la puberté, peu de temps après. L'excitabilité électrique des muscles atrophiés s'est présentée avec tous les caractères que l'on rencontre habituellement dans les myopathies primitives, c'est-à-dire, conservation de l'excitabilité électrique, faradique et galvanique des nerfs et des muscles, tant que l'atrophie n'a pas atteint ses dernières limites.

(1) Zimmerlin, Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie (*Zeitschr. für klin. Med.*, t. VII, p. 1, 1883).

TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL, LANDOUZY-DEJERINE

(Atrophie musculaire progressive de l'enfance de Duchenne).

HISTORIQUE ET SYMPTOMATOLOGIE. — Duchenne (de Boulogne), le créateur de la myopathologie moderne, avait bien vu et décrit le type facio-scapulo-huméral de la myopathie, ainsi que le prouvent, du reste, les photographies reproduites dans son *album de photographies pathologiques* et dans son livre sur l'*électrisation localisée*. Il y a évidemment quelques lacunes dans sa description; entre autres, la parésie constante de l'orbiculaire des paupières lui avait échappé, et, quant à la nature de cette atrophie musculaire, il avait pensé qu'il s'agirait là d'une myélopathie. Voici, du reste, comment il résume les caractères principaux de son atrophie musculaire progressive de l'enfance : « Cette maladie, dit Duchenne, débute quelquefois dans la seconde enfance (en général vers cinq et sept ans), par les muscles de la face à laquelle elle donne une physionomie particulière, en grossissant les lèvres, qui perdent alors leur mobilité, et en creusant les joues pendant le rire. Quelques années plus tard, la maladie envahit les muscles des membres et du tronc ; alors elle débute en général par les membres supérieurs et atteint les membres inférieurs seulement à une période avancée de la maladie. Dans sa marche envahissante, elle détruit les muscles partiellement, successivement et d'une manière irrégulière; elle abolit les mouvements isolément, et produit des déformations partielles après la destruction du tissu musculaire (1). »

Dans l'énumération des muscles qu'il a trouvés atteints, Duchenne signale l'orbiculaire des lèvres, le carré, le triangulaire des lèvres, le grand et le petit zygomatique ; mais, comme le font remarquer Marie et Guinon, omission singulière chez un observateur de la valeur de Duchenne, il ne parle pas de l'occlusion incomplète des yeux. La seule mention, bien vague d'ailleurs, qui puisse se rapporter à ce fait est celle d'un malade « qui a perdu successivement tous les muscles commandés par la septième paire ». C'est M. Landouzy qui, dès 1874, a le premier insisté sur ce fait que l'orbiculaire des paupières et le frontal se contractaient mal et que l'occlusion des yeux se fait incomplètement, soit pendant le sommeil, soit à l'état de veille, sous l'influence de la volonté (2).

Il n'est pas rare de rencontrer des cas où l'atrophie de l'orbiculaire est portée à un degré tel, que l'ouverture palpébrale est plus grande

(1) Duchenne (de Boulogne), L'électrisation localisée, p. 1002.
(2) Landouzy, *Bull. de la Soc. de biol.*, 1874.

qu'à l'état physiologique et qu'il existe une véritable lagophtalmie par tonicité du releveur, tout comme dans une paralysie faciale double. Marie et Guinon ont également attiré l'attention sur l'exophtalmie très prononcée présentée par un de leurs malades, exophtalmie qui lui donnait un aspect tout à fait étrange, un peu hagard, et très analogue à celui qui s'observe dans la maladie de Basedow, bien qu'il ne fût nullement question de cette maladie. L'exophtalmie tient vraisemblablement, d'après ces auteurs, aux altérations de la musculature des paupières.

Fig. 47. — L'aspect général d'une malade atteinte de myopathie progressive primitive du type Landouzy-Dejerine. Son histoire clinique a tout d'abord été publiée par Charcot, puis par Marie et Guinon. La malade, entrée à la Salpêtrière en 1884, est morte en 1891, et l'examen anatomo-pathologique des muscles et du système nerveux central a été pratiqué par Blocq et G. Marinesco. (*Archives de neurologie*, 1893, p. 289.)

L'atrophie des muscles de l'expression imprime à la physionomie de ces malades un cachet très spécial que Duchenne tout d'abord, puis Landouzy et Dejerine, Marie et Guinon, ont décrit, de sorte qu'il n'y a plus rien à ajouter (fig. 47, 48, 49).

Le facies exprime l'hébétude, l'indifférence ; les yeux sont grand ouverts, les rides du front effacées, les commissures naso-labiales ont disparu, le masque facial est lisse en même temps que la symétrie n'est pas toujours absolue dans les deux moitiés de la face ; un des côtés étant sensiblement plus atrophié que l'autre. Les lèvres souvent grosses et saillantes contribuent à achever l'expression peu intelligente de la physionomie de ces malades. Les muscles de l'expression de la face semblent se prendre à peu près ensemble et sensiblement à la même époque, et l'atrophie paraît, selon Landouzy et Dejerine, n'en respecter aucun, du moins parmi ceux qui ont des fonctions d'une certaine importance. Il est curieux de rappeler que ces auteurs ont constaté, à l'autopsie d'un de leurs malades, que le canin des deux côtés a persisté seul intact, les autres ayant disparu. Ces différentes modifications contribuent à accentuer l'aspect peu intelligent de ces malades ; et pourtant, dès qu'on leur parle, on voit que leur état mental ne confirme pas cette première impression : cette différence entre ce que traduit la physionomie et l'état intellectuel de ces sujets est ce qui frappe le plus. Ce contraste s'accentue encore si l'on fait rire le malade ; les commissures labiales ne se

relèvent pas, le malade rit en travers, d'un rire en apparence forcé, qui jure avec la gaieté certaine du sujet. Si l'on pousse plus loin l'examen, on voit que chez ces malades tous les mouvements de la face sont plus ou moins gênés ; ils ne peuvent siffler ni faire la moue : la prononciation des labiales est pénible. Ils ne peuvent fermer complètement les yeux et les bords des paupières supérieure et inférieure sont séparés par un espace plus ou moins grand, ils ne peuvent guère qu'esquisser le mouvement des sourcils, et ils ne rident le front qu'avec peine et très peu.

Marie et Guinon n'ont pas toujours constaté chez ces malades, ni

Fig. 48. — Même malade que la figure précédente ; sa figure est un type de facies myopathique.

Fig. 49. — Même malade vue de face, montrant le maximum d'occlusion des yeux auquel peut arriver la malade (Voy. Marie et Guinon, *Revue de médecine*, t. V, octobre 1885).

« le rire en cul de poule » (Duchenne), ni « le rire en travers » (Landouzy-Dejerine), mais une expression particulière qu'ils dénomment, avec l'expression populaire, « rire jaune ». Et, en effet, lorsque ces malades veulent sourire, ils ressemblent à une personne qui vient d'entendre quelque chose de désagréable et s'efforce d'en rire ; ils ont constamment l'air d'être vexés.

L'atrophie, dans la grande majorité des cas, se cantonne dans le domaine des muscles innervés par le facial, tandis que les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du voile du palais, ont toujours été trouvés respectés par Landouzy-Dejerine. Les troubles fonctionnels produits par l'atrophie des muscles de la face ne déterminent presque jamais l'abolition complète des mouvements de la mimique ; la mobilité du masque facial est en raison directe des

mouvements des muscles. Ceux-ci diminuent progressivement; aussi, pendant assez longtemps, les malades peuvent, avec un certain effort, siffler, rire, fermer les yeux, froncer les sourcils et rider leur front, mais toutes ces actions se font d'une manière incomplète. Avec le temps les troubles fonctionnels augmentent de plus en plus, et en conséquence, l'ampleur et l'intensité des mouvements cités plus haut diminuent de plus en plus, diminution qui peut aller jusqu'à leur disparition complète. L'atrophie des muscles de la face, arrivée à un certain degré de développement, persiste pendant un temps, en général assez long, peut présenter une rémission ou bien continuer progressivement d'une façon très lente. Puis, elle apparaît dans d'autres muscles du corps et tend à se généraliser. C'est par les muscles des membres supérieurs que s'affirme la généralisation; il est exceptionnel de voir tout d'abord l'atrophie attaquer d'emblée les muscles des extrémités inférieures, comme cela s'est vu dans une observation de Duchenne.

D'après Landouzy et Dejerine (1), les muscles de l'épaule et du bras sont ceux qui se prennent les premiers, et on peut dire que c'est là le début ordinaire, classique. Le trapèze, le rhomboïde, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le triceps, le long supinateur, les radiaux, sont les premiers et en général les seuls atteints, pendant une longue période de temps, avec le grand et le petit pectoral. Pendant ce temps-là (ce qui invite *a priori* à suspecter la nature myopathique de l'affection), certains muscles ou groupes de muscles, voisins des muscles atrophiés, se conservent presque indéfiniment. Cette conservation, facile à reconnaître pendant la vie, porte, d'ordinaire, à l'épaule sur les sus- et sous-épineux, sur les sous-scapulaires; aux avant-bras sur les fléchisseurs, et les extenseurs de la main et des doigts, les radiaux étant pris à peu près en même temps que le long supinateur, mais, en général, d'une façon moins intense. Aux muscles de l'épaule conservés, on peut, d'après ces auteurs, ajouter encore le grand et le petit rond, qui furent trouvés intacts à l'autopsie d'un de leurs malades. Marie et Guinon ajoutent à la liste des muscles atrophiés le grand dentelé, qui ne figure pas dans la description de MM. Landouzy et Dejerine, car il a été trouvé atrophié par Duchenne (de Boulogne) dans quatre cas au moins de sa forme héréditaire. Ces auteurs ont également observé l'atrophie du grand dentelé dans une de leurs observations.

A propos du deltoïde, les mêmes auteurs remarquent que son atrophie n'est pas aussi fréquente que celle de certains autres muscles de la ceinture scapulo-humérale, car dans plusieurs observations de myopathie type facio-scapulo-huméral, ils ont remarqué qu'il était beaucoup mieux conservé que les muscles du bras.

(1) Landouzy et Dejerine, De la myopathie atrophique progressive (*C. R. de l'Acad. des sciences*, 17 janvier 1884).

Quelquefois, Landouzy et Dejerine ont trouvé que les muscles de l'éminence thénar, le court abducteur en particulier, se prennent à peu près en même temps que ceux de l'épaule et du bras, mais c'est là une éventualité peu commune.

Les avant-bras gardent très longtemps leurs dimensions, et c'est à cette conservation que les myopathiques doivent l'apparence spéciale qu'ils conservent pendant presque toute la durée de leur affection, apparence résultant de la disproportion souvent très marquée qui existe entre le volume de leurs bras et celui de leurs avant-bras. Néanmoins, les muscles de ces derniers peuvent se prendre tardivement, à part le long supinateur et les radiaux qui sont attaqués de bonne heure par le processus myopathique.

Landouzy et Dejerine, et après eux, d'autres auteurs ont insisté sur l'intégrité des muscles qui contribuent à la respiration, chez le malade de l'observation XI dont ils ont eu l'occasion de pratiquer l'autopsie. Landouzy-Dejerine avaient noté la conservation des mouvements du diaphragme, mais le type costo-inférieur de la respiration et la déformation de la partie supérieure du thorax les avaient portés à admettre l'existence d'un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux. Or, à l'autopsie, ces derniers muscles étaient normaux et présentaient, comme le diaphragme, les caractères de l'état physiologique. La persistance de la structure normale et, par conséquent, de la fonction des muscles respiratoires est intéressante à relever et mérite d'être prise en sérieuse considération, au point de vue du diagnostic et du pronostic. Néanmoins, il existe un cas de Duchenne où l'atrophie des muscles respirateurs a été observée. Landouzy et Dejerine font une réserve à propos de ce cas, parce qu'il n'y a pas eu d'autopsie. Toutefois, la participation des muscles de la respiration, quelque rare qu'elle puisse être, est un fait certain. C'est ainsi que Spiller (1) a publié un cas de myopathie, type facio-scapulo-huméral qui avait déjà été observé par Duchenne, Landouzy et Dejerine, lequel possédait l'atrophie du diaphragme.

L'hérédité est très fréquente dans la myopathie du type facio-scapulo-huméral; cependant on rencontre des cas dans lesquels il a été impossible de trouver de l'hérédité chez les ascendants. Probablement ce sont là des exceptions plutôt apparentes que réelles. L'affection ne se transmet pas fatalement d'une génération à l'autre : ce sont surtout les cas de myopathie atrophique à début tardif, ainsi que le remarquent Landouzy et Dejerine, dans lesquels une génération échappe à l'atrophie, qui perpétuent l'affection. L'influence de l'hérédité avait d'ailleurs été établie très nettement par Duchenne; il la regardait comme la cause principale de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Il est plus difficile de se prononcer, si la

(1) Spiller, Two cases of muscular Dystrophy with necropsy (Contributions from the William Pepper Laboratory of Clinical Medecine, Philadelphia, 1900).

myopathie du type facio-scapulo-huméral frappe indifféremment les deux sexes. Les différentes statistiques ne permettent pas de dire si un sexe est beaucoup plus souvent affecté que l'autre, car il en résulte en effet que les filles, comme les garçons, en sont aussi atteintes.

MARCHE. — PRONOSTIC. — C'est surtout dans les premières années de la vie que débute cette atrophie des muscles faciaux qui, lorsqu'elle est arrivée à un certain degré, modifie profondément le facies du sujet et lui imprime des caractères qu'ont décrits MM. Landouzy et Dejerine sous le nom de *facies myopathique*.

L'atrophie des muscles faciaux se marque en général par une déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par l'augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir). Les lèvres sont moins mobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre : le malade rit en travers.

Le pronostic de la myopathie du type facio-scapulo-huméral est grave, car la maladie ne paraît pas s'arrêter dans sa marche. Deux choses, d'après Landouzy-Dejerine, atténuent cette gravité : la marche de l'affection, qui peut être extrêmement lente, et l'intégrité constante des appareils musculaires spéciaux qui contribuent à la mastication, à la respiration, etc.

DIAGNOSTIC. — Les deux caractères principaux qui permettent, suivant Landouzy et Dejerine, de faire le diagnostic différentiel entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la myopathie du type facio-scapulo-huméral, c'est que dans cette dernière, à aucune époque, on n'observe d'hypertrophie, vraie ou fausse, totale ou partielle, passagère ou permanente, d'un muscle ou d'un fragment de muscle ; du commencement à la fin, c'est l'atrophie du système musculaire qui en constitue le seul et unique symptôme. Depuis que ces auteurs ont écrit ces lignes, Brissaud, Georges Guinon, Veriest ont publié des observations de myopathie du type Landouzy-Dejerine compliquées de pseudo-hypertrophie de certains muscles. Ces faits ont une très grande portée au point de vue de la pathologie générale ; mais elles constituent des éventualités rares. Le diagnostic est encore plus délicat avec la forme juvénile d'Erb, surtout lorsque la face s'est prise secondairement dans cette dernière. Mais nous reviendrons sur ce sujet dans le chapitre suivant, où nous traiterons la question des rapports qui existent entre les différentes formes de myopathie.

Marie et Guinon ont attiré l'attention sur la possibilité d'avoir à faire le diagnostic de la forme infantile héréditaire de Duchenne avec la lèpre anesthésique. Dans cette dernière, en effet, on peut observer une impuissance des muscles des paupières et des lèvres très analogue à celle de la myopathie primitive progressive. De plus, il existe assez souvent, comme on le sait, de l'atrophie musculaire des muscles des membres ; mais on arrive à faire facilement le diagnostic, en se souvenant que, dans la lèpre, ce sont surtout les petits muscles de la main qui sont pris, d'où production d'une griffe, qui ne se retrouve qu'exceptionnellement dans la myopathie progressive primitive ; que les mains sont parfois déformées, comme dans la maladie de Morvan ; que, de plus, il y a souvent des troubles très marqués de la sensibilité, et qu'enfin on constate sur la peau la présence de taches d'une coloration spéciale.

Le diagnostic différentiel de la myopathie primitive du type Landouzy-Dejerine avec celui de la paralysie bulbaire infantile, a sa raison d'être dans ce fait que les deux affections peuvent débuter par les mêmes phénomènes : l'occlusion incomplète des paupières.

D'après Londe (1), l'inocclusion des paupières serait plus prononcée d'un côté que de l'autre, dans la paralysie bulbaire, tandis que, dans la myopathie, les paupières peuvent rester, mais pas toujours, également distantes des deux côtés. Le front est, en général, moins complètement immobile, chez les myopathiques, que dans la paralysie bulbaire infantile. Pour la moitié inférieure du visage, il y a aussi des différences entre les deux affections. Les lèvres sont pendantes, renversées et saillantes, en museau, chez les myopathiques ; au contraire, elles sont plutôt amincies et même fermées dans la paralysie infantile bulbaire. Dans cette dernière affection, il y a des troubles de la déglutition, la paralysie des cordes vocales et partant le cornage, phénomène exceptionnel dans la myopathie. Ensuite, dans la myopathie atrophique, il n'y a habituellement pas de réaction de dégénérescence comme cela arrive dans la paralysie bulbaire infantile.

La myopathie du type Landouzy-Dejerine a pu être confondue parfois avec la myasthénie grave, paralytique, mais les différences qui les séparent sont cependant très grandes. En effet, dans cette dernière maladie, il y a des troubles moteurs du côté du releveur de la paupière, de l'ophtalmoplégie, des troubles de déglutition, de la mastication, phénomènes qui n'existent que d'une manière exceptionnelle dans la myopathie primitive. En outre, il n'y a pas d'atrophie musculaire dans la myasthénie, et l'excitabilité musculaire présente une modification spéciale connue sous le nom de réaction myasthénique. Gowers vient de décrire tout récemment, dans la myasthénie, une forme de rire spéciale : le *rire nasal*, tandis que dans la myopathie nous rencontrons le rire de travers.

(1) P. Londe, Paralysie bulbaire progressive, infantile et familiale (*Rev. de méd.*, 1894, p. 240).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans toutes les autopsies faites jusqu'à présent [Landouzy et Dejerine (1), Blocq et Marinesco (2), Flandre (3), Spiller (4)], le système nerveux central et périphérique a été trouvé intact.

RAPPORTS RÉCIPROQUES ET IDENTITÉ DES DIFFÉRENTES FORMES DE MYOPATHIE. — Nous avons décrit précédemment l'aspect clinique des différents types de myopathie progressive, et cette description nous a déjà fait entrevoir les relations étroites qui existent entre les diverses formes d'atrophie musculaire d'origine myopathique. Les faits qui ont été invoqués par les auteurs pour soutenir l'identité sont nombreux. Tout d'abord, la manière dont se comportent les myopathies par rapport à l'hérédité. Toutes les formes de myopathie : la pseudo-hypertrophie musculaire, le type infantile de Duchenne, le type juvénile d'Erb, le type de Leyden-Mœbius, et même le type de Zimmerlin, sont des maladies héréditaires, des maladies familiales. On trouve dans les mémoires de Mœbius, de Landouzy-Dejerine des tableaux généalogiques, remarquables à ce point de vue. Mais le fait intéressant qui mérite d'être relevé, c'est que, dans une seule et même famille, on peut observer la coïncidence de différentes formes de myopathie. En effet, dans une des observations de Duchenne, nous voyons un père atteint de la forme juvénile d'Erb engendrer deux enfants atteints d'atrophie infantile héréditaire. Dans l'observation CCXXII du même auteur, la grand'mère et l'oncle maternel présentaient la forme juvénile d'Erb, la mère et le fils la forme infantile héréditaire (5). D'autre part, il existe des observations qui nous montrent, parmi les membres de la même famille, les uns présenter la forme juvénile, les autres la paralysie pseudo-hypertrophique. Tous ces documents, qui nous révèlent l'affinité des différentes formes de myopathie, démontrent d'une façon indéniable qu'elles ne doivent pas être considérées comme des maladies différentes, mais bien comme des modalités diverses d'une seule et même maladie, c'est-à-dire la myopathie progressive primitive, ou la dystrophie musculaire. Néanmoins, au point de vue clinique, on peut continuer d'admettre des types différents, parce qu'ils ont leur physionomie à part, marquée par le début spécial de chaque myopathie, par certains groupes musculaires, par la topographie de l'atrophie musculaire et par l'allure plus ou moins spéciale des muscles altérés.

Un argument d'une valeur réelle qui vient en faveur de l'unification

(1) Landouzy et Dejerine, *loc. cit.*
(2) Blocq et Marinesco, *loc. cit.*
(3) Flandre, Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Th. de Paris, 1893.
(4) Spiller, *loc. cit.*
(5) P. Marie et G. Guinon, *loc. cit.*

nosographique des différentes myopathies, c'est la coïncidence de deux ou plusieurs types de myopathie sur le même sujet. C'est ainsi que Brissaud, en 1890, dans une conférence faite à la Salpêtrière, a présenté un malade chez lequel la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme facio-scapulo-humérale se combinaient intimement.

Depuis, G. Guinon a décrit un cas de myopathie progressive du type Landouzy-Dejerine, avec pseudo-hypertrophie de certains muscles. Verriest a observé un cas à peu près analogue; même plus, Wougtschowski a observé, dans la clinique de Mendel, un malade qui réunit les quatre types, c'est-à-dire : le type juvénile, les formes infantile, héréditaire de Duchenne et la pseudo-hypertrophie, et Souques (1), en 1894, a publié l'observation intéressante d'un malade qu'il avait étudié antérieurement avec M. Brissaud, qui réunissait les trois principaux types de la myopathie primitive.

Tous ces faits démontrent d'une façon patente, que l'œuvre des synthèses commencées presque en même temps par Erb et Charcot, qui ont réuni, sous le nom de *dystrophie musculaire*, ou de *myopathie primitive*, les différentes formes d'affections musculaires primitives, a reçu depuis sa sanction.

D'autre part, la proposition de P. Marie et G. Guinon, à savoir que dans la maladie myopathique le volume du muscle n'est rien et que son impotence fonctionnelle est tout, se trouve pleinement justifiée. Du reste, ces derniers auteurs avaient montré que, dans certaines observations de paralysies pseudo-hypertrophiques, on constate aisément un certain degré d'atrophie de quelques muscles.

Déjà avant eux, Friedreich, Damaschino, Gowers avaient reconnu l'existence de cette coïncidence et compris son intérêt. Damaschino même a décrit plusieurs formes de paralysies pseudo-hypertrophiques et parmi celles-là, il en distingue deux, dans lesquelles la pseudo-hypertrophie n'occupe qu'un nombre restreint de muscles, ou bien elle est transitoire et fait place à une atrophie généralisée. Il en résulte que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, on trouve une atrophie atteignant plusieurs muscles, principalement ceux de la moitié supérieure du corps, ceux de la ceinture scapulaire et des bras. « La localisation de cette atrophie, dit Erb, est partout exactement la même, atteignant toujours les mêmes muscles de la même façon que dans la forme juvénile. La ressemblance existe également pour l'hypertrophie de certains muscles. Les légères modifications dans ces localisations ne sont, sans aucun doute, pas plus considérables entre les cas de pseudo-hypertrophie et d'atrophie juvénile qu'entre les différents cas d'atrophie juvénile ou de pseudo-hypertrophie. »

Ayant établi la relation intime qui existe entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme juvénile d'Erb, il est encore plus facile de

(1) Souques, Un cas de myopathie primitive progressive avec attitudes vicieuses extraordinaires (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1894).