

Troubles bulbaires. — Rares, les troubles bulbaires consistent en gêne de la mastication ou de la déglutition; en salivation, polyurie ou glycosurie.

Troubles cérébraux. — L'état mental est plus ou moins modifié; ces malades sont taciturnes ou émotifs, sujets parfois au rire spasmodique; l'arriération s'observe chez les adolescents; plus rarement, la démence chez les adultes.

Évolution. — La maladie commence tantôt par une parésie spasmodique progressive; tantôt brusquement, soit par des vomissements, soit par des crises épileptiformes ou apoplectiformes. Sa durée est très variable: de quelques mois (forme suraiguë rare) à 1 ou 2 ans, 5 à 20 ans. On observe souvent des *rémissions* plus ou moins longues et complètes et des *retours* occasionnés par le froid, le surmenage ou une infection. La guérison est exceptionnelle. Les principales causes de mort sont: les troubles bulbaires, la cachexie nerveuse, l'apoplexie ou une maladie intercurrente.

Formes. — **Formes frustes.** — Ces formes résultent de l'absence ou de l'effacement d'un des signes typiques: tremblement, nystagmus ou troubles de la parole.

Forme paraplégique. — Le signe principal est une contracture généralisée ou limitée aux membres inférieurs (en ce cas, *paraplégie spasmodique* typique); la sclérose en plaques ne se trahit que par un léger tremblement intentionnel.

Forme hémiplegique ou monoplégique. — Assez commune, cette forme se différencie difficilement de l'hémiplegie suivie de tremblement.

Formes diverses. — La sclérose en plaques est susceptible, suivant le siège des plaques, de simuler: la *sclérose latérale amyotrophique*, la *paralysie labio-glosso-laryngée*, le *tabes*, les *affections du cervelet*.

Diagnostic. — Les signes de la sclérose en plaques prêtent surtout à confusion avec ceux: de la *maladie de Parkinson*, de la *chorée*, de la *maladie de Friedreich*, du *tremblement mercuriel*, des *affections cérébelleuses*, de la *compression* ou de la *syphilis de la moelle* (forme paraplégique), de la *paralysie générale* (parole), du *tremblement post-hémiplegique*, de la *sclérose latérale amyotrophique*, de la *syringomyélie* et des *syndromes hystériques simulateurs* (voyez ces différents chapitres). Les formes frustes ou compliquées d'hystérie sont les plus difficiles à dépister.

XV. — SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

Cette affection, de cause inconnue, observée de 55 à 50 ans, se traduit essentiellement par une atrophie musculaire progressive associée à des contractures, et aboutissant à des accidents bulbaires. Son autonomie a été édiflée grâce aux recherches de Charcot, de Debove et Gombault⁽¹⁾, de Joffroy, de Déjerine, etc.

(1) DEBOVE et GOMBAULT, *Arch. de physiol. norm. et pathol.*, 1879.

I. Atrophie musculaire. — L'amyotrophie, à topographie radulaire, débute habituellement par les petits muscles des mains (court abducteur du pouce, éminences thénar et hypothénar, interosseux), ou par les muscles de l'épaule (type scapulo-huméral); elle reproduit dans ces cas, le type Aran-Duchenne. Le début par les muscles labio-glosso-laryngés est plus rare, et, encore plus, celui par les muscles des membres inférieurs (paraplégie spasmodique). La *paralysie bulbaire* (labio-glosso-laryngée) est l'aboutissant constant du processus.

II. Contractures. — L'atrophie qui gagne peu à peu et symétriquement tous les muscles du corps s'accompagne: de *parésie*, de *contractions fibrillaires*, rarement de *réaction de dégénérescence*, toujours de *contractures précoces*, immobilisant les membres dans des attitudes vicieuses (membres supérieurs en flexion, membres inférieurs en extension et adduction, démarche spasmodique).

III. Réflexes. — Tous les réflexes tendineux sont exagérés, de façon très précoce et tout spécialement le *réflexe massétérin*. On constate aussi le clonus du pied et le signe de Babinski.

IV. Accidents bulbaires. — Précoces ou tardifs, les phénomènes bulbaires réalisent le syndrome labio-glosso-laryngé classique avec ses conséquences sur la parole, la déglutition, la respiration (étouffements) et la circulation (tachycardie, arythmie, syncopes).

Sensibilité, état psychique. — La sensibilité est intacte; les sphincters sont respectés. Sauf la tendance au rire et au pleurer, l'intelligence reste entière.

Évolution. — Progressive, la marche est tantôt rapide (6 mois), tantôt subaiguë (18 mois à 2 ans), plus rarement lente (4 à 10 ans). Quand l'atrophie est extrême, la contracture cède. La mort reconnaît des causes variables: insuffisance respiratoire ou cardiaque (syncope); suffocation par pénétration d'aliments dans la trachée; cachexie nerveuse; pneumonie, ou broncho-pneumonie de déglutition.

Diagnostic. — La maladie prête à confusion avec les divers types d'*atrophie musculaire* (Aran-Duchenne, Charcot-Marie) et de *myopathie*, dont elle diffère par la contracture; avec la paralysie pseudo-bulbaire et les autres paralysies bulbaires (asthénique, familiale) qui en diffèrent par les signes concomitants; avec la syringomyélie (associée à des troubles sensitifs spéciaux); avec la myélite transverse, la compression de la moelle, certaines formes de sclérose en plaques, affections dont les signes ne sont pas systématisés.

XVI. — SYRINGOMYÉLIE

Signes étiologiques. — Répondant à l'existence d'une cavité, au centre de la moelle, la syringomyélie est un syndrome observé plus souvent chez les hommes (5 fois sur 5), débutant entre 15 et 25 ans, sous des influences encore obscures (infections, traumatisme froid, méningites spinales).

Troubles de la motilité. — Atrophie musculaire. — Elle constitue fréquemment un signe précoce. Presque constante, elle frappe souvent exclusivement les membres supérieurs. Présentant la marche et la topographie (radiculaire) de l'atrophie musculaire Aran-Duchenne, elle débute par les éminences thénar et hypothénar, gagne les interosseux, puis le groupe cubital de l'avant-bras, etc. Les mêmes déformations en résultent; pourtant le territoire du radial étant moins atteint, la main est souvent étendue sur l'avant-bras, les premières phalanges étendues sur les métacarpiens, les deux dernières phalanges en flexion; dans l'attitude dite *main de prédicateur*. L'atrophie est soit bilatérale, symétrique ou non, soit unilatérale. *Ascendante*.



FIG. 92. — Main de prédicateur dans la syringomyélie. (Déjerine.)

elle gagne l'avant-bras, le bras, l'épaule, mais peut aussi sauter directement de la main à l'épaule. L'atrophie envahit ensuite le dos, les intercostaux, la paroi abdominale puis les membres inférieurs. On peut la voir également passer des membres supérieurs aux inférieurs, en épargnant le tronc, ou rester cantonnée aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs, le mollet, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied, les péroniers sont surtout atteints, d'où différentes déviations du pied (*varus équin, talus, griffe des orteils*). Les muscles du cou sont quelquefois pris, la paralysie des intercostaux et du diaphragme a pu causer la mort. Le début par les épaules, rappelant le type scapulo-huméral des myopathies, a été aussi observé. Exceptionnellement, l'évolution est symétrique comme dans la sclérose latérale amyotrophique. Regardée par certains auteurs comme *segmentaire*, la topographie de l'atrophie serait plutôt radiculaire. La paralysie peut être relativement plus marquée que l'atrophie. Des *secousses fibrillaires* précoces sont presque constantes; l'atrophie peut procéder par faisceaux isolés, être masquée par l'adipose. La contraction idio-musculaire est exagérée mais

ralentie. La réaction de dégénérescence, totale ou partielle, est fréquente.

Paralysies, contractures, tremblements. — L'hémiplégie, la monoplégie, la paraplégie brusque, très rares, sont plutôt des complications. La parésie des membres inférieurs avec contracture est plus commune. On constate plus rarement la démarche ataxique ou cérébelleuse. Quand les quatre membres sont contracturés, le syndrome simule la sclérose latérale amyotrophique. On a pu constater aussi le tremblement des extrémités et les mouvements rythmés des doigts.

Troubles de la sensibilité. — Distribuée en *tranches* selon certains auteurs, l'anesthésie forme, pour Déjerine, des *bandes longitudinales* parallèles (topographie radiculaire). Elle frappe le plus souvent les membres supérieurs. Le caractère capital en est l'abolition des sensibilités thermique et douloureuse avec intégrité de la sensibilité tactile (*dissociation syringomyélique*).

Sensibilité thermique. — On note, au début: des sensations subjectives de chaud, de froid; une hyperesthésie soit au chaud, soit au froid ou aux deux.

Thermo-anesthésie. — D'abord, la différence entre des températures moyennes, comme 20° et 30°, cesse d'être appréciée; la distinction du chaud et du froid subit un affaiblissement graduel, puis les températures extrêmes (0°, 100°) n'éveillent plus que des sensations de contact. A une phase avancée, la thermo-anesthésie occupe de vastes surfaces (un ou deux membres, la moitié du corps, surtout les deux membres supérieurs et la moitié supérieure du tronc). La perception du froid peut subsister, alors que celle du chaud est abolie.

Sensibilité douloureuse. — a. Irritation. — On observe d'abord des douleurs lancinantes ou fulgurantes, en ceinture, des hyperesthésies.

b. Paralysie. — Les sensations douloureuses, superficielles (peau, muqueuses) ou profondes, diminuent ensuite, puis disparaissent, réduites à des sensations de contact. L'analgésie est tantôt associée à la thermo-anesthésie, tantôt isolée; si elle est généralisée ou hémiplégique, elle relève généralement de l'hystérie, mais non toujours. La perception des impressions douloureuses peut n'être que très *retardée* (50 secondes, 15 à 30 minutes, 2 à 5 heures); des excitations multiples et rapprochées peuvent abréger le retard. Le syndrome de Brown-Séquard est exceptionnel.

Sensibilité tactile. — Quoique d'habitude respecté, le tact est assez souvent modifié (invasion des cordons postérieurs); on constate alors soit une légère *hyperesthésie* précoce, soit une *anesthésie* absolue tardive, tantôt généralisée (hystérique), tantôt superposée aux zones d'analgésie et de thermo-anesthésie. Les troubles de la sensibilité à la pression, du sens musculaire, du sens stéréognostique, de la sensibilité osseuse, sont plus rares.

Topographie des troubles sensitifs. — Les troubles sensitifs occupent les membres supérieurs et la moitié supérieure du tronc surtout. Habituellement bilatéraux et symétriques, ils formeraient: pour certains auteurs, des segments à limites perpendiculaires à l'axe des membres (gant, manche, veste); pour Déjerine, au contraire, des bandes longitudinales parallèles au trajet des troncs

nerveux, comme si des racines postérieures étaient détruites ou s'il existait une lésion transverse de la moelle. Ces bandes anesthésiques occupent soit les faces interne ou externe des membres, soit un membre entier, et même alors, les territoires, inégalement atteints, sont encore reconnaissables. A une période avancée, cette anesthésie massive peut devenir absolue, mais son origine radiculaire est encore indiquée sur ses limites inférieures et supérieures.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires, hyperémies. — L'hyperémie active (rougeurs et chaleurs locales brusques de la peau) est rare. L'hyperémie passive du sacrum, des épaules, des trochanters, est tardive. La cyanose des extrémités peut aboutir au syndrome de Raynaud.

Anémie. — La pâleur et l'algidité sont une autre forme d'asphyxie locale. On observe parfois un œdème dur des extrémités supérieures (*œdème spinal*) : la peau est, à ce niveau, épaisse, sèche, lisse, froide, cyanosée, les doigts sont fusiformes, la main (surtout le dos) est gonflée mais ne garde pas le godet : c'est la *main succulente*, déformation propre à la syringomyélie pour Marinesco, mais retrouvée par Déjerine dans la poliomyélite chronique, l'hémiplégie, les myopathies et due, selon lui, à la position déclive des mains, dans les paralysies prolongées du membre supérieur. Un œdème dur du pied avec peau épaissie, lisse, cyanosée et froide, constitue le *pied succulent*. On peut constater des troubles variables de la *sécrétion sudorale* (hypéridrose ou anidrose localisées) ou *sébacée* (peau sèche, fendillée).

Troubles trophiques. a. Cutanés. — Des *érythèmes*, de l'*urticaire* succèdent aux irritations légères (frôlement, pression) ou surviennent sans raison. Du *zona* apparaît parfois, suivant des bandes longitudinales à topographie radiculaire. plus souvent, les régions insensibles deviennent le siège d'éruptions bulleuses provoquées par les brûlures répétées non perçues, ou même de plaies dont les cicatrices épaissies et dures déforment plus ou moins l'extrémité des doigts. Les pigmentations, les ecchymoses sous-cutanées, les cicatrices chéloïdiennes, les durillons, les maux perforants; l'hypertrophie, l'atrophie, l'état fendillé des ongles sont encore à noter.

b. Troubles trophiques sous-cutanés. — Panaris. — Le tissu cellulaire sous-cutané des doigts, de la main, des orteils, du pied, est sujet, dans la syringomyélie, à des inflammations et à des *suppurations locales indolentes* et récidivantes; ces panaris peuvent entraîner la nécrose des tendons, des phalanges, suivie : de la lente élimination des séquestres, de cicatrisation tardive et de mutilations. La distinction est difficile ou impossible avec le *panaris analgésique de Morvan*, qui est peut-être plus mutilant. Les premiers panaris peuvent être douloureux.

Gangrènes; escarres. — Des escarres se forment aux points de pression, à la phase cachectique. La *maladie de Raynaud* complique fréquemment la syringomyélie, mais reste souvent à la phase syncopale, sans nécrobiose.

c. Troubles trophiques articulaires et osseux. — Ces troubles sont communs à la syringomyélie et au tabes.

Arthropathies. — D'origine trophique, identiques à celles du tabes, sans rougeur ni douleur, elles affectent la forme soit atrophique, soit hypertrophique, mais siègent à l'épaule, au coude, au poignet plutôt qu'au genou; au cou-de-pied, à la hanche ou à la mâchoire. Elles peuvent être multiples.

Troubles osseux. — On peut noter des exostoses, des ostéophytes, ou autrement l'atrophie, la raréfaction et le ramollissement du tissu osseux, causes de *fractures spontanées*, uniques ou multiples, indolores, plus communes aux membres supérieurs et chez l'homme, vite consolidées par un cal exubérant. L'*acromégalie* peut coexister avec la syringomyélie.

Déformation du rachis. — Ce signe est fréquent, habituellement sous forme de *cypho-scoliose*; le corps est voûté, la tête est inclinée en avant au point que le menton vient toucher le sternum; les épaules font saillie en avant, le devant du thorax s'aplatit; avec le temps, le tronc se tasse et raccourcit; au début la compression radiculaire provoque des douleurs en ceinture. La cypho-scoliose résulte de facteurs divers : atrophie musculaire, contracture des muscles vertébraux, troubles trophiques osseux et articulaires. On peut aussi observer le *thorax en bateau* ou enfoncement de la partie médiane antérieure du thorax, entre les deux acromions d'une part, la fourchette sternale et les attaches des quatrièmes et cinquièmes cartilages costaux de l'autre.

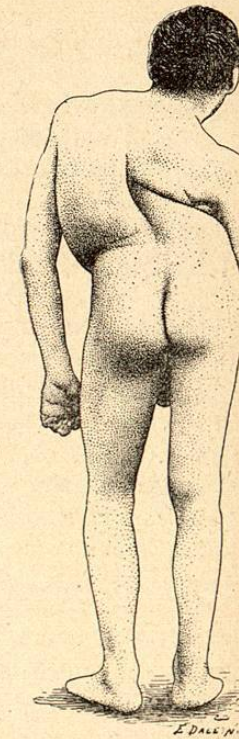


FIG. 95. — Scoliose dans la syringomyélie. (D'après Hallion.)

Symptômes bulbaires. — Les nerfs crâniens, les plus inférieurs surtout, et le sympathique cervical peuvent être touchés par la syringomyélie.

Grand hypoglosse. — La syringomyélie peut provoquer une *hémiatrophie linguale* identique à celle du tabes. La langue est *en croissant*, animée de contractions vermiculaires; ses réactions électriques sont affaiblies.

Nerf vago-spinal. — On constate parfois une *paralysie du voile du palais et du pharynx*, habituellement unilatérale, souvent associée à de la paralysie laryngée; elle est tardive et se révèle par les troubles de déglutition habituels. La *paralysie laryngée*, également unilatérale, à marche lente et progressive, est relativement précoce; coïncidant plutôt avec les amyotrophies à début scapulo-huméral; la corde vocale correspondante est atrophiée; la *voix* est nasonnée ou bitonale, les *crises laryngées* sont très rares.

Glosso-pharyngien. — L'*agueusie* occupe quelquefois toute la langue, ailleurs sa moitié latérale ou antérieure; il arrive que le goût soit conservé pour un seul ordre de sensations (amères, salées ou sucrées). Des vomissements ou des nausées peuvent ressortir à un trouble du même nerf.

Facial. — La paralysie faciale, unilatérale, plus rarement double, s'observe, tantôt limitée au facial inférieur, tantôt totale, avec atrophie musculaire et contractions fibrillaires.

Trijumeau. — Son domaine présente des troubles sensitifs identiques à ceux du tronc et des membres; sa branche motrice est généralement respectée.

Acoustique. — Les bruits d'oreille et les vertiges sont plus fréquents que la surdité.

Sympathique cervical. — Ses troubles sont souvent précoces, du côté du membre le plus atrophié; la fente palpébrale est diminuée, le globe oculaire rétracté; la pupille, contractée, réagit pourtant à la lumière et à la convergence. La peau de la face est plus rouge et plus chaude du côté paralysé.

Hémi-atrophie faciale. — Portant, surtout sur le squelette, elle se traduit par l'aplatissement et l'effacement du côté atrophié.

Troubles oculaires. — **Troubles moteurs.** — Le *nystagmus* s'observe moins que des secousses nystagmiformes, à la limite extrême du regard. Des *paralysies oculaires* surviennent quelquefois (de la VI^e paire surtout; paralysies dissociées ou associées plus rares), passagères d'abord, puis permanentes.

Troubles visuels. — L'*étranglement papillaire* peut se rencontrer; l'*atrophie optique* est possible, mais rare. Le *rétrécissement du champ visuel* est quelquefois constaté; plus marqué pour le vert, il ressortit souvent à une hystérie associée.

Réflexes. — **Réflexes cutanés.** — Les réflexes plantaire, abdominal, crémastérien, commencent par être exagérés, puis disparaissent.

Réflexes tendineux. — Aux membres supérieurs, à moins d'atrophie extrême des muscles correspondants, les réflexes sont plutôt exagérés, particulièrement dans une forme spasmodique de la syringomyélie qui prête à confusion avec la sclérose latérale amyotrophique. Ils le sont aussi aux membres inférieurs; le réflexe patellaire peut pourtant être aboli d'un côté, quoique exagéré de l'autre. Le clonus du pied est fréquent.

Troubles sphinctériens. — **Troubles vésicaux.** — Peu communs et tardifs, ils consistent: soit en *parésie de la vessie* exigeant des efforts de miction; soit en *paralysie du sphincter*, avec tonicité vésicale intacte ou exagérée, ce qui entraîne l'incontinence; soit en *contracture du sphincter* et *paralysie vésicale*, cause de rétention. La *sensibilité vésicale* est souvent affaiblie; il en résulte la perte du besoin d'uriner et quelquefois une cystite indolente. La polyurie ou la glycosurie sont rares.

Troubles intestinaux. — La *paralysie de l'intestin* et de la paroi abdominale (*constipation*) est fréquente pendant toute la maladie. La *paralysie du sphincter anal* (incontinence des fèces) appartient à la phase ultime.

Troubles génitaux. — On constate quelquefois l'*aménorrhée* chez la femme et l'*impuissance* chez l'homme (quelquefois passagère). La sensibilité testiculaire est souvent diminuée ou abolie.

Évolution. — Le début, très lent (mois, années), se fait par l'atrophie musculaire, l'anesthésie ou la scoliose. Le malade ne consulte qu'à la période d'état ou d'impotence fonctionnelle. Il est des cas à marche continue progressive, d'autres sont coupés de longues rémissions et même de régressions; ailleurs la maladie procède par poussées ou par ictus apoplectiformes. La mort, souvent très tardive, reconnaît des causes variables: pyélonéphrite ascendante, accidents bulbaires, cachexie nerveuse, ou, bien plus souvent, infection intercurrente: fièvre typhoïde, pneumonie, érysipèle, tuberculose; la syringomyélie réduisant la résistance aux infections.

Formes. — **Diagnostic.** — La forme classique est constituée par les éléments suivants: atrophie musculaire Aran-Duchenne, dissociation sensitive, cypho-scoliose, exagération des réflexes aux membres inférieurs, troubles trophiques; le diagnostic en est aisé. Mais les *formes frustes* sont communes.

I. **Amyotrophie au premier plan.** — Cette forme simule le *type Aran-Duchenne* dont elle ne diffère que par la dissociation syringomyélique, limitée souvent à une bande longeant la face interne du bras et de l'avant-bras et les deux derniers doigts de la main. Elle prête à confusion avec les *névrites toxiques* ou infectieuses limitées (leur topographie est périphérique). Elle peut aussi se distribuer comme la *myopathie atrophique progressive* qui s'en écarte, du reste, par l'absence de troubles sensitifs et de contractions fibrillaires.

La syringomyélie, qui débute par les membres inférieurs, peut en imposer pour une *méningomyélite* ou une *compression de la moelle*. L'analyse du début, des commémoratifs, de la topographie des atrophies, des troubles sensitifs, évitera l'erreur.

II. **Amyotrophie avec contractures.** — La syringomyélie est susceptible, en occasionnant la contracture des quatre membres et des troubles bulbaires, de simuler la *sclérose latérale amyotrophique* qui s'en sépare, pourtant, par sa rapide généralisation et l'intégrité de la sensibilité.

III. **Contracture des quatre membres au premier plan.** — Les membres supérieurs sont contracturés en flexion, parfois avec la *main de prédicateur*, les membres inférieurs en extension. La confusion est à éviter avec la *sclérose en plaques* (peu ou pas de troubles sensitifs); avec la *pachyméningite cervicale hypertrophique*; cette dernière erreur n'est possible que si la main de prédicateur existe, et, dans ces cas, il y a syringomyélie concomitante.

IV. **Troubles trophiques longtemps isolés ou prédominants.** — Cette forme rappelle la *lèpre* avec laquelle on a voulu l'identifier (Zambaco). La *lèpre* présente des troubles sensitifs d'origine et de topographie névritique, coïncidant avec des *névromes*; les réflexes y sont normaux, diminués ou abolis aux membres inférieurs; les mutilations y sont plus graves, et elle se dénonce par le *masque lépreux*. Il est cependant des cas d'une distinction très difficile.

La *maladie de Morvan* est, suivant les auteurs, identifiée avec la syringomyélie ou attribuée à une névrite toxique, infectieuse ou lépreuse; mais, la topographie des troubles sensitifs y est névritique et l'anesthésie ne respecte pas la sensibilité tactile.

V. **Syringomyélie unilatérale.** — L'unilatéralité étendue à toute la hauteur de la moelle est exceptionnelle et l'atrophie musculaire, du côté de la lésion, prédomine sur le membre supérieur.

VI. **Associations morbides.** — La syringomyélie peut se trouver associée au *tabes* qui se trahit alors par les signes d'Argyll Robertson et de Romberg, malgré l'absence de celui de Westphal. On la voit ailleurs coïncider avec : l'hystérie, la *maladie de Basedow*, la *paralysie générale*, la *myélite*, l'épilepsie et la *chorée*.

XVII. — **POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE (ARAN-DUCHENNE)**

Exceptionnelle, cette maladie se trahit peu à peu par une faiblesse et une maladresse relevant directement de l'*atrophie musculaire*. Celle-ci, à topographie toujours radicaire, débute par les petits muscles de la main : le *court abducteur du pouce* est d'abord frappé, ce qui rapproche le premier métacarpien du second; puis vient le tour de l'*adducteur du pouce*, d'où aplatissement complet de l'éminence thénar; et celui des *interosseux* (dépression des espaces interosseux); bientôt l'éminence hypothénar aussi s'atrophie. Fonctionnellement, on constate : la flexion des deux dernières phalanges et l'extension forcée des premières sur les métacarpiens; la disparition de l'adduction, de l'abduction du pouce et de l'écartement des doigts.

A l'*avant-bras*, l'atrophie commence par les fléchisseurs des doigts et finit par les radiaux; quand les extenseurs sont pris, la main décharnée (*main de squelette*) tombe inerte.

Au *bras*, le *biceps*, le *brachial antérieur*, le *deltoïde* et le *triceps* s'atrophient d'abord, d'où perte de la flexion et de l'extension de l'avant-bras sur le bras, de l'abduction du bras; puis les muscles de la *ceinture scapulaire*. Le bras pend alors inerte et le squelette de l'épaule se devine sous la peau.

Au *tronc*, l'atrophie frappe : la moitié inférieure du *trapèze* (écartement du bord spinal de l'omoplate); les *pectoraux*, le *grand dentelé*, le *grand dorsal*, le *rhomboïde* (espaces intercostaux déprimés); quelquefois les fléchisseurs et les extenseurs de la tête et du cou (le menton tombe sur le sternum). Le *faisceau claviculaire du trapèze* est finalement seul épargné. Le processus envahit ensuite les extenseurs et les fléchisseurs du tronc, les muscles spinaux et abdominaux (incurvation du rachis), rarement les muscles de la respiration (asphyxie).

Aux *membres inférieurs*, quoique plus rare, l'atrophie est possible, frappant d'abord les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin.

La *face* est toujours indemne, le syndrome bulbaire appartenant en propre à la sclérose latérale amyotrophique.

Quoique habituelle, la symétrie n'est pas rigoureuse. Les muscles sont symétriquement, mais inégalement atteints.

Le début peut se faire par les muscles de la ceinture scapulaire (*forme scapulo-humérale*), par les extenseurs du poignet et des doigts, par les muscles du tronc (rare) ou des membres inférieurs (douteux). En tout cas,

l'atrophie revêt une topographie toujours purement radicaire. La fonction du muscle ne faiblit qu'en raison directe de son atrophie et ne s'évanouit qu'avec ses dernières fibres.

Les muscles en voie d'atrophie sont flasques et animés de *contractions fibrillaires* spontanées qu'exagèrent les excitations cutanées et le froid. Il est rare que les membres atteints soient le siège de douleurs ou de fourmillements. Habituellement les *sensibilités subjective* et *objective* sont *absolument normales*, ce qui est capital pour le diagnostic.

Les *réflexes tendineux* sont affaiblis ou abolis, jamais exagérés. Il n'y a jamais trace de contracture. Les sphincters sont toujours indemnes. La diminution de l'excitabilité faradique est progressive et parallèle à l'atrophie. La *réaction de dégénérescence* apparaît graduellement, plus souvent partielle que totale.

On constate parfois : la *sclérodémie* en plaques, l'œdème dur de la main (*main succulente*).

Évolution. — La marche est très lente, chaque membre est atteint muscle par muscle; la durée totale est de 10 à 20 ans; les cas rapides (18 mois) sont exceptionnels. La mort résulte rarement de l'atrophie des muscles respirateurs, bien plus souvent d'une affection intercurrente (tuberculose surtout). Des rémissions, des temps d'arrêt sont possibles.

Diagnostic. — L'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne est commune à mainte affection médullaire, périphérique, ou myopathique. Dans tous ces cas elle est symptomatique et se distingue de la forme essentielle par divers signes. On la rencontre dans la *paralysie spinale infantile* (phase aiguë fébrile, marche spéciale), dans celle de l'adulte; dans la *myopathie atrophique progressive* (début facial dans l'enfance, hypertrophies, absence de contractions fibrillaires et de DR); dans l'*atrophie type Charcot-Marie* (troubles sensitifs, début par les extrémités des membres); dans la syringomyélie (sensibilité dissociée, cyphoscoliose, réflexes exagérés); dans l'*hématomyélie* (début brusque, dissociation sensitive, troubles pupillaires); dans la *sclérose latérale amyotrophique* (marche rapide, parésie, réflexes exagérés, contractures, troubles bulbaires); dans la *paralysie radicaire totale ou inférieure du plexus brachial* (cause, unilatéralité, troubles pupillaires); dans la *lèpre nerveuse* (sensibilité dissociée, lépromes sur les troncs nerveux, troubles trophiques); dans les *névrites infectieuses ou toxiques* (paralysies, troubles sensitifs, douleur à la pression des muscles et des nerfs, DR plus ou moins marquée); dans la *maladie de Morvan* (troubles sensitifs, panaris analgésiques); dans les *arthropathies* (atrophies irrégulières et limitées). Le type scapulo-huméral doit être distingué de la *forme juvénile de Erb*; celle-ci ne comporte pas de contractions fibrillaires; la DR y est rare; certains muscles y sont hypertrophiés; l'atrophie y est plus marquée aux extrémités des muscles qu'au centre.