

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

Par M. ÉMILE BOIX

Définition. — On désigne sous le nom de *myopathie primitive progressive* ou sous celui de *dystrophie musculaire progressive* (Erb) une affection, le plus souvent héréditaire ou familiale, du système musculaire caractérisée : *cliniquement* par l'affaiblissement progressif, puis l'atrophie, apparente ou non, de certains groupes musculaires, affaiblissement et atrophie dont la localisation première sur telle ou telle région commande des types variés de la maladie; *anatomiquement* par l'altération dégénérative de la fibre striée aboutissant à l'atrophie simple avec ou sans prolifération conjonctive ou adipeuse interstitielle, et par l'absence de toute lésion constatable du système nerveux central ou périphérique; *étiologiquement* par la spontanéité de son apparition et l'absence de toute autre notion que l'hérédité ou mieux la *congénéité*.

La *myopathie primitive* doit rester jusqu'à nouvel ordre distincte des *atrophies musculaires spinales* ou *neurotiques*, qui relèvent d'une altération de la moelle ou des nerfs. Nous verrons cependant plus loin que l'on tend actuellement à réunir dans une même famille les diverses atrophies musculaires progressives, et, comme le dit M. Raymond, à ne les considérer que comme des variantes d'une même entité morbide.

Quant aux atrophies musculaires dites *réflexes*, comme celles qui succèdent à un traumatisme, à une arthropathie, à une lésion de voisinage (tuberculose pulmonaire), elles ne sauraient être comprises dans la définition ci-dessus, puisqu'elles ont un moment étiologique déterminé, et que la cause en commande la localisation.

L'histoire de la *myopathie primitive progressive*, de l'amyotrophie essentielle progressive, comme on l'appelle encore, est assez avancée aujourd'hui pour légitimer une description synthétique embrassant les nombreuses formes décrites séparément jusqu'à ce jour. Ces divers types d'ailleurs ont de nombreux points de contact, même topographiquement, et se fondent entre eux par des types intermédiaires chaque jour plus nombreux. Les derniers travaux tendent de plus en plus à cette unité, témoin la monographie d'Erb⁽¹⁾, dont les conclusions et le titre lui-même sont formels à cet égard.

Historique. — Il est difficile de faire l'histoire des myopathies primitives progressives sans passer par celui de chacune des formes qui composent ce groupe, car elles ont été trouvées successivement et parfois à de longues années

(1) W. ERB. Dystrophia muscularis progressiva. Klinische und pathologisch-anatomische Studien. *Deutsches Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, 1891, Bd I.

de distance. La plus ancienne, et qui est longtemps restée isolée, a été décrite par Duchenne de Boulogne, en 1861, sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, et considérée d'abord par son auteur comme d'origine cérébrale : c'est la *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *mysclérosique* que, dans son second mémoire de 1868, Duchenne reconnaît indépendante de toute altération des centres nerveux. Cette preuve anatomique de la nature primitivement musculaire de la maladie avait été donnée, en effet, en 1866, par Eulenburg et Cohnheim, et Charcot la confirmait en 1871 par ses recherches.

Mais l'histoire de toutes les autres formes se confond avec celle des atrophies musculaires en général, qui commence en 1849 par le mémoire que Duchenne présentait à l'Institut sur l'*Atrophie musculaire graisseuse*, et le travail d'Aran, en 1850, sur l'*Atrophie musculaire progressive*. En effet, la paralysie pseudo-hypertrophique était trop différente, cliniquement, des autres amyotrophies pour qu'on songeât à en rapprocher les autres atrophies musculaires. Cependant, jusqu'aux autopsies de Luys, Lockart Clarke, Duménil, Hayem, Charcot, Pierret, Gombault, l'origine médullaire des types les mieux reconnus aujourd'hui comme myélopathiques est restée en discussion, et Duchenne lui-même considérait toute atrophie musculaire comme essentiellement primitive. La constatation des lésions de la moelle, et en particulier des cellules de la corne grise antérieure, leva tous les scrupules, et les amyotrophies spinales furent définitivement constituées (Leçons de Charcot, 1877).

Pourtant, quelques dissidences se produisirent. Friedreich et Lichtheim restèrent réfractaires à cette manière de voir, trop absolus dans leur opinion. Leyden, tout en acceptant la théorie médullaire pour la plupart des cas d'atrophie musculaire progressive, la rejetait pour certaines observations s'éloignant du type Aran-Duchenne : « En ce qui concerne *certaines formes héréditaires*, dit-il, il n'est pas invraisemblable, d'après les recherches de Charcot lui-même, qu'elles soient d'origine périphérique et absolument indépendantes d'une affection spinale. » Leyden décrivait, en effet, une forme spéciale sous le nom de « forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive ». Ce type a été rattaché, en 1879, par Mœbius, à la paralysie pseudo-hypertrophique.

En 1882, le professeur Erb disait, dans son *Traité d'électrothérapie* (p. 389) : « Il y a une forme de l'atrophie musculaire progressive (mais qui n'appartient probablement pas à la forme typique) dans laquelle je n'ai jamais trouvé de réaction de dégénérescence ; c'est celle qui débute dans l'enfance et la jeunesse, et que je nomme depuis peu pour cette raison la forme *juvénile* ». Mais Erb se contenta de la constatation clinique et ne cherche pas à rattacher cette forme à une altération primitive du muscle.

Le 7 janvier 1884, le professeur Vulpian présentait à l'Académie des Sciences une note de Landouzy et Dejerine établissant l'individualité des myopathies primitives, à propos d'un type clinique particulier, dont on trouvera plus loin la description, le type *facio-scapulo-huméral* : « Dans l'*atrophie musculaire progressive de l'enfance*, disent les conclusions, la moelle et les nerfs périphériques sont indemnes ; c'est une affection du système musculaire... On doit donc désormais, en dépit de si grandes analogies cliniques, distinguer nettement l'*atrophie musculaire progressive MYÉLOPATHIQUE de l'adulte, type Aran-Duchenne, de l'atrophie musculaire progressive MYOPATHIQUE de l'enfance, et faire de cette dernière une affection à part. Pour éviter toute confusion, nous donnons à cette affection le nom de MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE.* »

Deux mois après, paraît le mémoire de W. Erb ⁽¹⁾ sur la *forme juvénile*.

En 1885, Landouzy et Dejerine publiaient *in extenso* leur mémoire dans la *Revue de médecine* (10 février). Ces deux travaux, d'une grande importance, marquent l'avènement définitif de cette forme de myopathie. Il serait injuste pourtant d'oublier que Duchenne, « au génie clinique duquel cette forme (Landouzy-Dejerine) n'avait pas échappé, la décrit en 1865 sous le nom d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, et en traça la symptomatologie avec la précision qu'on est accoutumé à trouver dans chacune de ses œuvres ». (Landouzy et Dejerine). Mais Duchenne la considérait alors comme liée à une altération médullaire.

Charcot consacrait bientôt une leçon à la *Revision nosographique des atrophies musculaires progressives*, et peu après Marie et Guinon ⁽²⁾ publiaient une intéressante étude sur quelques-unes des formes cliniques de la maladie. Depuis lors, de nouvelles et de nombreuses observations ont été produites; on en trouvera les principales indications au cours de cet article. Les unes ont trait à des cas superposables aux types déjà établis, les autres concernent des formes de transition, d'autres enfin sont intéressantes par les données nouvelles qu'elles ont pu fournir soit à l'anatomie pathologique, soit à l'étiologie de l'affection.

Erb publie en 1891 un important travail d'ensemble sur la question.

Dans les dernières années, on s'est attaché à étudier la pathogénie et les rapports réciproques des diverses formes de myopathie: il faut citer surtout les noms de Babès et Kalindero (1889), Erb (1895), Raymond, Marinesco.

Étiologie. — Les conditions étiologiques de la myopathie primitive progressive sont très mal connues encore aujourd'hui. En dehors de la notion de l'hérédité, on en est réduit à de simples conjectures.

Il est certain qu'on a affaire à une maladie *rare*, même dans le domaine de la pathologie nerveuse, car les cas publiés jusqu'ici ne sont pas encore très nombreux. Le mémoire d'Erb cite un peu plus de cent cas.

C'est une maladie du *jeune âge*; le début a lieu presque toujours dans l'enfance ou l'adolescence, rarement après la vingtième année. Cependant il existe des observations où la maladie a débuté beaucoup plus tard: à 40 ans (Landouzy-Dejerine), à 58 ans (Babès et Kalindero), à 55 ans (Joffroy et Achard), à 45 et 49 ans (Erb), et même à 67 ans (Linsmayer).

Le sexe paraît avoir peu d'influence.

L'hérédité joue dans cette étiologie le rôle le plus considérable, non pas seulement l'hérédité nerveuse dans son sens le plus large, celle qu'on retrouve au seuil de toute névropathie, l'hérédité hétérologue, en un mot, — certes elle existe aussi pour les myopathies, — mais l'hérédité homologue, la même maladie se retrouvant dans une ou plusieurs des générations précédentes, et affectant un ou plusieurs individus dans chaque génération. C'est donc aussi une affection familiale au premier chef. Dans une famille, l'hérédité est tantôt directe, tantôt collatérale: il semble que l'hérédité maternelle soit la plus fréquente.

Quelquefois une génération est épargnée, mais c'est en général celle où il y a peu de représentants, un enfant unique même. Si un myopathique a plusieurs enfants, les cas de myopathie manquent rarement et sont alors multiples; il est

(1) W. ERB. *Deutsches Archiv. f. klin. Med.*, 27 mars 1884.

(2) MARIE et GUINON. *Revue de méd.*, 10 octobre 1885.

à remarquer en outre que, dans ces familles de myopathiques, un grand nombre d'enfants meurent dès la première ou la seconde enfance, avant que se soient montrés les premiers symptômes de l'atrophie.

De génération en génération les cas d'amyotrophie vont en augmentant de nombre, ainsi que la mortalité en bas âge des autres enfants, de sorte qu'on peut concevoir l'extinction de la famille au bout d'un certain nombre de descendance.

Les tableaux familiaux publiés par les auteurs sont très instructifs à ces divers égards. Celui d'Eichhorst ⁽¹⁾ qui embrasse dix générations, celui de Landouzy et Dejerine qui en présente cinq, celui de Sacaze ⁽²⁾ qui en montre quatre, sont éminemment suggestifs.

D'autres fois, d'un père et d'une mère sains, naissent un certain nombre de myopathiques, sans qu'on puisse retrouver trace de la maladie dans les générations précédentes: témoin le cas de Calderai ⁽³⁾ qui a vu cinq amyotrophiques sur neuf enfants issus de souche jusque-là indemne, et celui des familles Lozli et Schumacher dont Zimmerlin a rapporté l'histoire.

Ce n'est pas toujours le même type de myopathie qu'on observe dans une même famille, ni dans une même génération; ainsi des quatre myopathiques Lozli, trois présentaient ce qu'on a appelé le type Zimmerlin, variante du type Erb, et le quatrième se rapprochait du type Leyden-Mœbius. Telle encore l'observation des trois frères que cite Flandre ⁽⁴⁾: l'un offrait le type décrit par Duchenne sous le nom d'atrophie musculaire progressive à type infantile, l'autre le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine, le troisième enfin de l'atrophie des membres supérieurs suivie plus tard seulement de l'atrophie des muscles de la face.

Il y a plus encore: à côté de la myopathie essentielle on a pu retrouver l'atrophie myéopathique: Cénas et Douillet ⁽⁵⁾ ont vu chez le père l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne, et chez les deux enfants la myopathie primitive.

D'ailleurs l'hérédité similaire manque souvent: Erb n'a trouvé d'antécédents myopathiques que dans 56 pour 100 des cas. C'est surtout dans la forme juvénile d'Erb que l'on note l'absence de toute hérédité. Lion et Gasne ont rapporté récemment deux cas de myopathie non héréditaire; pour Joffroy, les cas qui sont isolés dans une famille ne sont pas rares, et cependant cet auteur considère la myopathie comme une maladie essentiellement héréditaire: « On naît, dit-il, avec la prédisposition à la myopathie, et l'on peut considérer cette maladie comme existant à l'état latent depuis la naissance jusqu'au jour où une cause déterminante quelconque vient éveiller la prédisposition, et, en quelque sorte, mettre la maladie en puissance. »

Y a-t-il une cause occasionnelle qu'on ait pu quelquefois incriminer avec une apparence de raison? Quelques rares fois en effet, il y avait eu, avant l'apparition de la maladie, des fatigues musculaires excessives (Joffroy). Les malades du groupe Lozli, par exemple, attribuaient l'éclosion de leur maladie aux travaux des champs très durs où ils s'étaient épuisés depuis leur enfance. Mais il faut convenir que la relation est fort discutable.

(1) EICHHORST, cité par Landouzy.

(2) J. SACAZE. *Arch. de neurol.*, 1895, I, p. 556.

(3) CALDERAI. *Rivista gen. ital. di clin. med.*, 50 novembre 1891.

(4) FLANDRE. Thèse de Paris, 1895.

(5) CÉNAS et DOUILLET. *Loire méd.*, 15 juillet 1885.

L'infection a aussi, surtout dans ces derniers temps, sérieusement été mise en cause. On a très souvent noté dans les antécédents des malades la rougeole et la scarlatine, quelquefois même à une époque assez rapprochée du début de la myopathie. Mais outre que ce renseignement ne figure pas dans toutes les observations, il ne faut pas oublier que ces maladies infectieuses atteignent un très grand nombre d'enfants qui n'ont jamais eu de myopathies, et qu'il faudrait en tout cas beaucoup d'hérédité et très peu de rougeole; pour cette dernière maladie en particulier il y a longtemps qu'on en a fait le *primum movens* d'affections diverses, et le nom de *vestibulum tabis* lui a été justement donné; il n'y a donc là qu'une cause extrêmement banale. On a moins étudié l'influence des maladies de la mère pendant la grossesse; on n'aboutirait pas sans doute à un résultat plus satisfaisant. Enfin la syphilis des ascendants n'est pas encore entrée en ligne de compte.

Anatomie pathologique. — L'étude des muscles altérés a été faite soit sur des fragments recueillis sur le vivant par le harpon, soit sur les muscles du cadavre. Les deux procédés ont donné des résultats identiques entre les mains de Conheim, de Knoll, de Berger, de Erb, de Schultze, de Singer, de Landouzy et Dejerine, de Babès (1), de Blocq et Marinesco (2), de Hirzig (3), etc. Il ressort de toutes ces recherches que la lésion est la même dans les diverses formes de myopathies, et que leur degré seul diffère.

Macroscopiquement, les muscles peuvent présenter un volume égal, supérieur ou inférieur au volume normal, selon qu'il s'agit d'une des formes pseudo-hypertrophique ou atrophique. Mais ce qui frappe surtout, c'est leur coloration pâle, ordinairement jaune clair, tirant sur le gris, ou bien couleur *chair de poisson*, et se confondant avec le tissu cellulo-adipeux ambiant. La coloration des muscles malades contraste avec la rougeur plus ou moins franche des muscles sains.

Histologiquement, il faut considérer les modifications présentées par les divers éléments du muscle : *fibre striée, tissu cellulo-adipeux, vaisseaux et nerfs intramusculaires.*

L'examen d'une coupe montre, dans un cas de moyenne intensité, des fibres musculaires atrophiées, d'autres hypertrophiées, d'autres de dimensions normales. Sur les fibres légèrement hypertrophiées, la striation est conservée, quelquefois à peine visible; elle est comme dérangée, car elle n'est plus tout à fait transversale, mais ondulée ou en arc, courbée dans différentes directions. Dans d'autres, il existe une dissociation dans le sens transversal, de sorte que les striations sont devenues très larges. On trouve aussi une dissociation des éléments carrés ou des disques. Sur les fibres plus grosses (il y en a qui atteignent 250 μ) il n'y a plus qu'une légère striation longitudinale.

Les fibres sont en même temps fragmentées, et l'on y trouve des fissures ou cassures à bords sinueux; sur quelques-unes on voit de distance en distance des nodosités plus ou moins surélevées simulant des anneaux ou disques comprenant toute la largeur de la fibre; d'autres fibres sont bifurquées à une extrémité.

(1) BABÈS. *Ann. de l'Instil. de Bucarest*, 1888-89, 1^{re} partie.

(2) BLOCQ et MARINESCO. *Arch. de neurol.*, 1895, I, p. 189.

(3) HIRZIG. Congrès des neurologistes et aliénistes de l'Allemagne du Sud-Ouest. Session de Strasbourg, juin 1887.

Les fibres musculaires subissent aussi la division longitudinale, division se produisant au niveau des rangées de noyaux : cette division donne naissance à plusieurs fibres grêles, de telle manière que la fibre primitive se trouve transformée en un pinceau de fibres atrophiées; celles-ci se bifurquent souvent à leur extrémité. Cette division longitudinale se fait de la périphérie au centre, comme on le voit bien sur les coupes transversales où l'on constate, au début du processus, des encoches pénétrant dans la profondeur de la fibre : plus tard ces encoches sont remplacées par des fentes divisant complètement la fibre primitive en fibrilles secondaires. Exceptionnellement, la division se fait dans l'épaisseur même de la fibre, qui se trouve divisée par la fissure en deux éléments concentriques, un cylindre creux périphérique entourant un cylindre plein central (Erb). Durante a observé ce dernier mode de division dans plusieurs cas d'hypertrophie vraie des muscles.

Sur certaines fibres, on voit, autour des noyaux, se former des amas de protoplasma non différencié et creusé souvent de vacuoles. Ces vacuoles seraient le résultat d'une sorte de digestion du myoplasma (Metchnikoff, Volkmann) par les substances sécrétées par les noyaux, et dépendraient ainsi de l'activité du sarcoplasma, opinion qui n'est pas, dans tous les cas, conforme à la réalité, d'après Marinesco.

Toutes les fibres présentent une prolifération marquée du noyau du sarcolemme. Ceux-ci sont tellement nombreux parfois que la distance qui les sépare n'est guère plus grande que leur diamètre même. Cette prolifération nucléaire, constante, est l'indice de l'activité du sarcoplasma, activité aboutissant à la production des vacuoles que nous venons de signaler.

Sur les fibres atrophiées, la situation est généralement bien conservée; il se produit des phénomènes de division longitudinale, moins accentués qu'au niveau des fibres hypertrophiées, et une prolifération nucléaire intense. L'atrophie est *transversale*, la fibre étant réduite à un mince filament strié; elle est aussi *longitudinale* pour Roth, la fibre étant raccourcie par suite de la fonte du myolemme et de l'accroissement des faisceaux tendineux.

Dans quelques cas où l'examen put être fait au début de la maladie, alors que les muscles commencent seulement à s'altérer, on a pu noter l'*hypertrophie vraie* des fibres musculaires, les faisceaux étant composés de fibres très volumineuses, à striation irrégulière, présentant de fréquentes divisions longitudinales, semées parfois de vacuoles; on notait dans ces cas une prolifération nucléaire très marquée. « Cette hypertrophie prémonitoire, dit Durante, semble relever d'une suractivité du sarcoplasma qui s'hypertrophie sous forme de plasmode diffus. Sous cette influence, les fibres hypertrophiées se divisent et se subdivisent déjà, comme elles continueront à le faire dans la phase ultérieure d'atrophie. Mais nous savons que, si ces divisions et subdivisions sont susceptibles de donner naissance à des fibres grêles, elles ne sauraient entraîner une atrophie du muscle à elles seules. Cette atrophie ne surviendra que lorsque cette suractivité du sarcoplasma aboutira à l'individualisation cellulaire, cette individualisation cellulaire paraissant indispensable aux métamorphoses diverses qui entraînent la disparition des éléments musculaires et l'atrophie des faisceaux contractiles (1). » Cette hypertrophie musculaire du début de la myopathie a été constatée par Erb, Barsikow, Westphal, Hitzig, Cardarelli. Pour Roth,

(1) DURANTE. *Manuel d'histologie pathologique de Cornil et Ranvier*, 5^e édition, t. II.

il n'est pas prouvé qu'il s'agisse dans ces cas d'une hypertrophie vraie de tout le muscle, car on n'a examiné que des fragments musculaires. Cependant, on admet généralement l'opinion de Erb, pour qui l'hypertrophie représente la première période de l'évolution atrophique.

Erb, en effet, a montré qu'il y a des muscles dans lesquels on ne trouve presque exclusivement que des fibres hypervolumineuses, et ces muscles paraissent fonctionnellement les moins malades; Hitzig (de Halle), sur le biceps d'un jeune homme affecté depuis quelques mois seulement de myopathie à type scapulo-huméral, n'a trouvé que des fibres hypertrophiées, quelques-unes colossalement (250 μ); dans certains muscles ou parties de muscles qui sont encore presque normaux, on ne rencontre, au milieu de fibres encore indemnes de toute altération, que des fibres hypertrophiées; un peu plus tard, le nombre des fibres augmentées de volume l'emporte sur celui des fibres atrophiées; enfin l'atrophie des fibres domine dans les muscles les plus malades. L'atrophie est donc le stade terminal du processus, et peut quelquefois se montrer seule d'emblée dans un muscle où l'on ne rencontre aucune fibre hypertrophiée.

La clinique justifie cette manière de voir, car, si l'on suit quelque temps les malades, on peut s'assurer que dans les premiers temps, certains muscles (deltoïdes, grands droits de l'abdomen, temporal, etc., par exemple) qui présentent moins de faiblesse que d'autres, sont précisément en hypertrophie, et que plus tard, à mesure qu'ils s'affaiblissent, ils diminuent de volume jusqu'à devenir moindre que des muscles normaux. Sur le malade de Hitzig cité plus haut, on constatait de l'hypertrophie d'un bras, en même temps que de l'atrophie manifeste des deux pectoraux; or, plus tard, le bras s'atrophiait à son tour.

Les fibres atrophiées et hypertrophiées sont irrégulièrement réparties dans un même muscle: « La clinique nous montre que les muscles sont intéressés successivement; l'examen histologique nous permet de constater que chaque fibre est atteinte individuellement, évolue en quelque sorte pour son propre compte, d'où, sur les coupés, l'aspect diffus des lésions, qui ne présentent le plus souvent aucune systématisation par faisceaux, et le mélange sur le même point d'éléments à tous les degrés de l'évolution pathologique. » (Durante.)

Ainsi, dans un même muscle, toutes les fibres ne subissent pas en même temps une altération identique; il s'agit le plus souvent d'un processus disséminé allant de fibre en fibre, de faisceau en faisceau. On conçoit donc que le volume apparent du muscle puisse n'être pas en concordance avec tel ou tel stade de la maladie, la présence d'un certain nombre de fibres hypertrophiées suffisant à masquer l'atrophie d'un plus grand nombre; il n'y a rien de constant à cet égard, et des muscles de volume normal en apparence peuvent être profondément dégénérés. Ce mélange de fibres atrophiées et hypertrophiées a pu faire dire que « rien ne ressemble plus, sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié. » (P. Marie et G. Guinon.)

On a noté parfois des lésions dégénératives des muscles: dégénérescence graisseuse (Cohnheim, Pepper, Oppenheim et Cassirer, Pick); dégénérescence hyaline ou cireuse (Erb, Babès, etc.). Outre que ces lésions sont assez rares, leur valeur est fort discutable: pour Exner, Knoll, Pick, les modifications attribuées à la dégénérescence hyaline sont tout artificielles, dépendent de l'action des réactifs, et n'ont aucune signification pathologique. Pour Durante, les lésions dégénératives relèvent uniquement des accidents d'infection ou d'intoxi-

cation ou de la cachexie dont était atteint le malade au moment de sa mort, et n'ont aucune relation directe avec la myopathie elle-même.

Mais le processus ne porte pas seulement sur la fibre musculaire. Le tissu conjonctif interstitiel s'hyperplasia de telle sorte qu'il contribue pour une grande part, dans certaines formes, à l'accroissement exagéré du volume total de l'organe. Les noyaux sont nombreux dans ce tissu interstitiel; pour les classiques, leur prolifération relève de l'hyperplasie inflammatoire du tissu conjonctif; on tend à admettre aujourd'hui qu'ils sont de véritables *noyaux musculaires* provenant des fibres détruites (Krosing, Durante). Pour Krosing, c'est la transformation du tissu musculaire en cellules fusiformes qui aboutit à la production du tissu interstitiel (tissu conjonctif musculaire).

Le tissu conjonctif interstitiel est infiltré de cellules adipeuses, à tel point que le tissu adipeux peut non seulement compenser en volume le tissu musculaire atrophié ou disparu, mais encore donner l'illusion de muscles herculéens, c'est ce qu'on observe dans la forme dite: *paralysie pseudo-hypertrophique*. On verra plus loin que chaque groupe musculaire a en quelque sorte sa façon d'être malade, et que l'atrophie ou l'hypertrophie portent de préférence sur telle ou telle région.

Les vaisseaux sanguins participent à l'altération générale. Veines et artères sont souvent entourées de plusieurs couches de cellules embryonnaires mononucléaires rondes, et entre lesquelles se voient des cellules fixes augmentées de volume. Cette infiltration se prolonge le long des petits vaisseaux musculaires primitifs. Il y a également de l'endartérite ou endo-capillarite produisant un rétrécissement et même quelquefois une oblitération de la lumière du vaisseau. Enfin les parois elles-mêmes sont devenues embryonnaires, les cellules fixes sont en multiplication (Babès).

On peut voir également des vaisseaux lymphatiques sinueux, dilatés et tapissés de cellules endothéliales plus grosses qu'à l'état normal.

Quant aux nerfs intra-musculaires, un grand nombre d'observateurs en ont signalé l'intégrité. Cependant Fuerstner⁽¹⁾ a noté dans un cas l'altération des faisceaux nervo-musculaires, et Babès, dans une observation de pseudo-hypertrophie, donne la description suivante: « Les lésions (des nerfs) se limitent à la terminaison, tandis que les fibres nerveuses, même après leur isolement et après leur division, montrent peu de lésions. On n'y constate qu'une prolifération peu prononcée de la gaine de Schwann et de la gaine de Henle, en même temps qu'un gonflement du cylindraxe plus prononcé qu'à l'ordinaire. Seulement, près de la terminaison, le cylindraxe se colore à peine par l'or, et les noyaux de ses gaines, en même temps que les noyaux du sarcolemme, sont en prolifération évidente. Le nerf se termine avec un noyau terminal proliféré, tandis que les terminaisons proprement dites en crosses et en filaments ont disparu, de sorte que, dans la plaque terminale, il n'y pas même un élément colorable par l'or, et à leur place on trouve une substance pâle, grenue, une masse considérable de noyaux en prolifération de différentes provenances, en même temps qu'une substance granuleuse renfermant aussi des grains graisseux. En comparant ces terminaisons dans les fibres qui ont perdu leur striation avec celles des fibres normales de la même région, on peut très bien apprécier cette lésion remarquable. Dans certaines fibres musculaires encore plus

(1) FUERSTNER. Association des neurologistes et aliénistes de l'Allemagne du Sud-Ouest. Session de Baden-Baden, juin 1895.