

des garçons (Eulenbourg); lorsque la maladie atteint plusieurs membres d'une même famille, souvent les filles demeurent indemnes. En dehors de la condition d'hérédité, on ne connaît pas de facteur étiologique dont l'action soit apte à faire naître une paralysie pseudo-hypertrophique.

Diagnostic. — A la phase de début de la maladie, lorsque la parésie existe seule chez l'enfant sans hypertrophie, le diagnostic est très difficile : il n'est possible à ce moment que si quelque membre de la famille a été antérieurement déjà atteint de la forme pseudo-hypertrophique de myopathie.

A cette période, chez les jeunes enfants, le retard dans la marche ne pourra être attribué au rachitisme, dont les lésions sont si apparentes, ni à la paralysie infantile, dont les traces ne sont pas symétriques. D'ailleurs, l'attitude de l'enfant, l'ensellure dorso-lombaire, la marche dandinante, apprendront bientôt qu'il s'agit d'une myopathie primitive; le développement excessif de certaines saillies musculaires, associé aux autres signes, imposera le diagnostic de paralysie pseudo-hypertrophique.

Les sujets affectés de luxation congénitale de la hanche présentent quelquefois une cambrure lombaire et une démarche qui leur donnent une vague analogie avec des pseudo-hypertrophiques : l'examen des articulations coxo-fémorales et du système musculaire permettra dans les cas douteux de faire facilement le diagnostic.

L'attitude de l'enfant, la démarche et l'impotence musculaire distingueront la paralysie hypertrophique de l'obésité précoce.

Le développement exagéré de certains muscles peut se rencontrer dans la *maladie de Thomsen*; mais la maladie de Thomsen, ou myotonie congénitale, se caractérise en particulier par un état de rigidité tétanique, avec augmentation de consistance et de relief, se produisant dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire.

Anatomie pathologique. — *Altérations musculaires.* — A l'œil nu, les muscles atteints de pseudo-hypertrophie présentent une consistance molle, pâteuse, une couleur jaunâtre. Sur une surface de section, il est souvent difficile d'établir la limite entre la substance musculaire et le tissu adipeux qui l'infiltré.

Les lésions constatées au microscope occupent le tissu interstitiel du muscle et de la fibre musculaire. Le tissu conjonctif interposé aux faisceaux musculaires et aux fibrilles de ces faisceaux présente les signes d'une prolifération intense : cette prolifération caractérisée par une abondance extrême de cellules fusiformes et de noyaux débute par le périmysium interne, et par la tunique adventice des petits vaisseaux. Le processus peut s'arrêter à cette phase. Mais, dans la plupart des cas, il s'opère à un moment donné une transformation adipeuse du tissu conjonctif hyperplasié; la transformation paraît se faire aux dépens des cellules conjonctives néoformées : dans les muscles où la lésion est relativement récente, on voit en effet des traînées de vésicules graisseuses disposées longitudinalement à la place de ces cellules conjonctives.

Ces lésions interstitielles expliquent l'augmentation de volume des muscles : elles constituent le processus anatomo-pathologique propre à la

paralysie pseudo-hypertrophique. Les muscles qui, au cours de la maladie, sont envahis par l'atrophie, présentent les mêmes altérations que dans les formes primitivement atrophiques des myopathies.

A l'examen microscopique d'un muscle pseudo-hypertrophique, on a pu constater parfois en certains points une atrophie simple des fibres musculaires sans participation de l'élément conjonctif : aussi peut-on se demander si l'atrophie n'est pas première en date.

Dans les parties du muscle où existent des altérations interstitielles, les faisceaux musculaires, puis les fibres d'un même faisceau finissent par être dissociés par le processus de néoplasie et d'adipose interstitielle : cette dissociation, ainsi que la compression des faisceaux et des fibres, intervient pour amener l'atrophie du tissu contractile; habituellement il s'agit d'atrophie simple avec conservation de la structure et de la striation; exceptionnellement on a observé la multiplication des noyaux musculaires, la dégénérescence granuleuse, cireuse, ou colloïde de la fibre. L'atrophie peut aller en certains points jusqu'à la disparition de la fibre : sur les coupes, les gaines du sarcolemme paraissent alors vides, affaissées ou remplies de graisse. Quelquefois, dans les muscles pseudo-hypertrophiques, on a pu constater, en certaines régions, une hypertrophie vraie de quelques fibres musculaires.

Dans le système nerveux d'individus morts avec des symptômes de paralysie pseudo-hypertrophique, certains auteurs ont décrit des lésions banales, plus ou moins nettes : Müller (1871) a vu une sclérose des cordons latéraux, une atrophie des cornes antérieures de la moelle à la région lombaire, une névrite interstitielle; mais il faut ajouter que ce pseudo-hypertrophique présentait durant sa vie des symptômes de démence paralytique. Clarke et Gowers (1874) ont trouvé des foyers de sclérose disséminés dans les cordons latéraux; Götz (1879), une exubérance du tissu conjonctif dans toute la moelle avec intégrité des cellules ganglionnaires; Drummond (1882), une désintégration granuleuse dans le segment lombaire; Byron Bramwell (1882), une accumulation de leucocytes autour des vaisseaux; Singer, une légère asymétrie en un point limité de la substance grise des cornes antérieures, avec diminution dans le nombre des cellules ganglionnaires en ce point. La plupart de ces altérations sont altérations banales, qui peuvent se rencontrer dans une foule de maladies du système nerveux et même quelquefois exister indépendamment de manifestations symptomatiques. D'après Raymond, une observation de Pekelharing (1882) montre combien il faut parfois accueillir avec réserve les résultats histologiques annoncés; à l'autopsie d'un enfant mort avec des signes de paralysie pseudo-hypertrophique, Pekelharing avait découvert une dégénérescence et une disparition des cellules ganglionnaires dans les cornes antérieures et une dilatation du canal central de la moelle; or, les préparations soumises plus tard au contrôle de Schultze lui ont montré qu'il s'agissait d'une moelle absolument normale.

La plupart des auteurs qui ont examiné le système nerveux central ou périphérique des pseudo-hypertrophiques l'ont trouvé intact : Meryon dès

1852, Eulenbourg et Cohnheim (1866), Kesteven (1871), Charcot (1872), Brieger (1878), Schultze (1879), James Ross (1885), Berger (de Breslau) (1885), Middleton (1884), Westphal, et Schultze dans une observation plus nouvelle, signalent l'intégrité de la moelle et des nerfs périphériques. Aussi Schultze arrive-t-il à la conclusion à laquelle se rallient la plupart des auteurs : la cause anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique ne siège pas dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, ni dans une lésion des racines antérieures ou des nerfs périphériques. On pourrait ajouter aussi que, s'il existe des lésions nerveuses en rapport avec la myopathie pseudo-hypertrophique, ces lésions ne sont pas de même nature que celles de la poliomyélite chronique ou de la polynévrite, ou ne peuvent être décelées par les procédés anciens ou actuels d'investigation et de coloration.

H. — FORME JUVÉNILE DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(Type scapulo-huméral de la myopathie primitive progressive, type Erb.)

Sous le nom de *forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive* et de *dystrophie musculaire progressive*, Erb, en 1884, dans un travail qui marque une date importante dans l'histoire des atrophies musculaires, donnait la description complète d'un type nouveau d'amyotrophie progressive qu'il rattachait aux myopathies, et sur lequel il avait déjà, deux ans auparavant, attiré l'attention.

Étiologie et symptomatologie. — Cette forme d'atrophie, souvent héréditaire et familiale, apparaît dans le jeune âge, toujours avant 20 ans, souvent à l'époque de la puberté, ou pendant la seconde et même pendant la première enfance. Le début, difficile à préciser, se fait d'une façon insidieuse; les premiers signes consistent dans un affaiblissement de certains muscles, se révélant à l'occasion de certains mouvements et s'accompagnant d'un amaigrissement plus ou moins apparent de ces muscles.

Ce sont les muscles du bras et de l'épaule qui généralement sont atteints en premier lieu; le grand pectoral, sauf dans sa portion claviculaire, le petit pectoral, le faisceau inférieur du trapèze, le grand dorsal, le grand dentelé, les rhomboïdes, le long du cou, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur sont particulièrement intéressés. Certains groupes musculaires sont respectés plus ou moins complètement par le processus atrophique : le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds, le deltoïde, les sus et sous-épineux, les muscles de l'avant-bras sauf le long supinateur, les muscles thénar et hypothénar. D'autres fois le début se fait par les muscles du dos et des jambes : l'atrophie a ici pour siège de prédilection les sacro-lombaires, les fessiers, le quadriceps fémoral, le jambier antérieur, le péronier; les muscles du mollet sont respectés. Le début et l'évolution de l'atrophie se font presque toujours symétriquement; dans quelques cas cependant Erb a vu l'affection débiter par un seul côté.

Parfois l'atrophie envahit presque simultanément les bras et les jambes.

Quel qu'ait été son mode de début, cette atrophie est progressive et envahissante, intéressant particulièrement certains muscles, en respectant d'autres. Dans quelques faits, le diaphragme a paru atteint. Assez souvent, certains muscles sont envahis par une hypertrophie transitoire, qui fait place bientôt à l'atrophie; ce sont le deltoïde, les sus et sous-épineux, les muscles ronds, le triceps brachial, le tenseur du fascia lata, le couturier, les muscles du mollet.

Quelquefois l'atrophie musculaire est masquée en partie par le développement considérable du tissu cellulo-adipeux sous-cutané. En général, à la palpation, les muscles atrophiés offrent soit une certaine dureté, donnant la sensation de brides fibreuses, soit une grande mollesse; en certains points, au niveau du grand pectoral, du grand dorsal, il est souvent impossible de percevoir le moindre vestige de tissu musculaire.

On ne constate pas de contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés; le phénomène du genou est conservé, sauf dans le cas où le quadriceps fémoral est très atrophie. L'excitabilité électrique des muscles est diminuée proportionnellement au degré de l'amyotrophie; la réaction de dégénérescence marquée.

Les troubles fonctionnels de la motilité et l'aspect du malade dépendent de la distribution et du degré de l'atrophie : comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, on observe de la cypho-scoliose, et une marche dandinante avec renversement du tronc en arrière.

La sensibilité, les organes des sens, les sphincters, les fonctions cérébrales, les fonctions végétatives, demeurent intacts.

Marche. — L'évolution de la forme juvénile d'atrophie musculaire est essentiellement chronique : elle peut être entrecoupée par des périodes d'arrêt qui durent quelquefois pendant plusieurs années. On ne peut fixer de terme à la maladie, qu'on a vue se prolonger pendant près de 40 ans (Erb). La mort arrive généralement par le fait d'une maladie intercurrente.

Diagnostic. — Le début de la maladie dans l'enfance ou dans la jeunesse, la distribution de l'atrophie, qui progresse de l'insertion des membres vers leur périphérie, en respectant certains muscles, l'absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la marche chronique avec phases d'arrêt distinguent suffisamment l'atrophie juvénile du type Erb de l'atrophie musculaire Aran-Duchenne, dite forme spinale, dans laquelle l'atrophie débute généralement par l'extrémité des membres, s'accompagne de tremblement fibrillaire et de réaction de dégénérescence, et dont l'évolution est relativement rapide et continue. D'ailleurs, la maigreur des bras contrastant avec le développement des deltoïdes et la conservation des saillies musculaires de l'avant-bras, la position de l'omoplate, détachée des parois costales, flottante, déviée, l'exagération des fosses sous-claviculaires, l'aplatissement des masses musculaires du dos, la cyphose de la région dorsale avec lordose prononcée de la région lombaire, la maigreur des fesses et des cuisses, le volume normal des mollets, le balancement latéral et la flexion en

arrière du tronc pendant la marche, donnent au malade une physionomie qui met rapidement sur la voie du diagnostic.

A la période de début, l'atrophie limitée aux muscles de la ceinture scapulaire se distinguera facilement d'une paralysie radicaire du plexus brachial par la bilatéralité des symptômes, par l'absence de troubles de la sensibilité, et par la non limitation des accidents au strict domaine d'un tronc nerveux. La marche dandinante de la myopathie ne sera pas confondue avec la claudication de la luxation congénitale de la hanche, si on a soin d'inspecter les articulations, et d'examiner minutieusement l'état des masses musculaires des cuisses, des fesses et des lombes.

Anatomie pathologique. — Les documents relatifs aux altérations de la forme juvénile de l'atrophie musculaire sont très pauvres : avant le mémoire de Erb en 1884, Friedreich, Barsikow, Berger (de Breslau), dans des cas d'amyotrophie se rapportant vraisemblablement à cette forme, avaient constaté l'intégrité des centres nerveux ; il en est de même pour un fait cité par Roth (de Moscou) au Congrès de Copenhague en 1884 comme un exemple du type Erb. Gombault (*Arch. de méd. exp.*, 1889, p. 655), dans un cas d'amyotrophie se rapprochant de la forme juvénile, a constaté l'intégrité des cellules des cornes antérieures ; sur un grand nombre de nerfs périphériques, il a observé des altérations profondes du cylindre-axe prononcées surtout à la périphérie : mais, le malade étant mort tuberculeux, M. Gombault apporte dans l'interprétation de ces lésions nerveuses une grande réserve.

III. TYPE LANDOUZY-DEJERINE DE LA MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE

(Type facio-scapulo-huméral.)

Cette forme d'atrophie musculaire a été mentionnée pour la première fois par Duchenne dans son *Traité d'électrisation localisée*, sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance* : Duchenne faisait de cette atrophie musculaire une variante de l'atrophie vulgaire spinale. En 1884, Remak, à propos d'un fait qu'il rattachait à cette forme d'atrophie, montrait les relations de ce cas avec la forme juvénile, et y voyait une preuve à l'appui de l'existence d'une variété myopathique d'atrophie musculaire progressive.

Dans leurs mémoires importants de 1884, 1885, 1886, Landouzy et Dejerine ont complété l'histoire du type clinique qui a pris leur nom : ils ont insisté sur le facies myopathique, dont la connaissance peut être si utile pour le diagnostic d'une atrophie myopathique à ses débuts ; en démontrant l'intégrité des centres nerveux chez un malade de ce type, ils ont prouvé l'existence d'une atrophie musculaire myopathique sans lésions spinales.

Étiologie et symptomatologie. — Souvent héréditaire et familiale, la myopathie progressive du type Landouzy-Dejerine débute habituellement dans la seconde enfance, rarement dans l'adolescence, exceptionnellement à l'âge adulte ; il est difficile de lui assigner un début précis dans l'enfance, les premiers symptômes passant souvent inaperçus : dans une observation de

Flandre, les parents d'un malade s'étaient aperçus déjà à l'âge de 2 ans de l'occlusion incomplète des paupières pendant le sommeil.

L'affection commence par les muscles de la face : elle peut y rester localisée quelque temps et ne pas attirer à cette période l'attention des parents. Cette altération des muscles de la face amène dès les premières phases de la maladie un masque tout spécial : « le front est remarquablement lisse ; aucun pli, aucune ride ne vient jamais, que l'enfant pleure ou rie, changer l'état poli des régions frontales ou sourcilières. L'œil paraît plus grand ouvert ; les lèvres deviennent plus saillantes, la fente buccale s'élargit, le rire n'est plus le même, et la physionomie prend un caractère moins éveillé, moins jeune, béat, et moins intelligent » (Landouzy). Petit à petit l'atrophie des muscles faciaux, de l'orbiculaire des lèvres produit une déformation de la bouche, caractérisée par une saillie de la lèvre supérieure (museau de tapir), ou par un abaissement de la lèvre inférieure ; « les lèvres sont immobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsque le malade rit, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre, le malade rit en travers ; en même temps que la fente buccale s'élargit singulièrement, de chaque côté de la commissure se dessine une dépression verticale ». L'acte de siffler, de souffler devient difficile, puis impossible : l'occlusion de la bouche ne se fait plus, la saillie des lèvres, l'immobilité relative du masque facial donnent à la physionomie une expression *bêta*. Au lieu du type classique de pseudo-hypertrophie des lèvres avec renversement, on peut dans quelques cas rares observer leur atrophie avec amincissement, encoches médianes et latérales lors de l'occlusion de la bouche (Meige).

L'occlusion des paupières, incomplète d'abord, soit pendant le sommeil, soit sous l'influence de la volonté, finit par ne plus se produire : et lorsque le malade *veut* fermer l'œil, on voit, comme dans la paralysie du facial supérieur, le globe de l'œil tourner autour de son axe transversal, et la cornée venir se cacher derrière la paupière supérieure ; l'enfant dort les yeux entr'ouverts. Lorsque l'atrophie est très avancée, la fente palpébrale, à l'état de veille, par suite de l'action prédominante du releveur, est plus large qu'à l'état normal.

Lorsqu'on commande au malade de regarder le plafond sans renverser la tête en arrière, les rides du front, qui normalement se forment dans cette circonstance, sont peu dessinées : et bientôt même elles ne se produisent plus. Il arrive quelquefois qu'une des moitiés de la face est plus atrophiée que l'autre.

Tous les muscles de la face, du moins ceux qui sont innervés par la 7^e paire, sont lésés : ceux qui président aux mouvements des globes oculaires, de la mâchoire, de la langue, du pharynx et du voile du palais sont constamment respectés.

L'affection reste généralement limitée à la face, pendant une période qui peut varier de 5 à 14 ans : puis peu à peu le processus tend à se généraliser. Les muscles atteints après ceux de la face sont les muscles de la ceinture scapulo-humérale, puis ceux du bras, trapèze, rhomboïde, deltoïde, grand et petit pectoral, biceps, brachial antérieur, triceps, long supinateur,

radiaux : la lésion marche symétriquement, en respectant presque indéfiniment les sus et sous-épineux, les sous-scapulaires, les fléchisseurs et les extenseurs de la main et des doigts. A la main, les muscles de l'éminence thénar et spécialement le court abducteur du pouce, puis en dernier lieu les interosseux, peuvent participer à l'atrophie à une période avancée de la maladie; dans ces cas, la main prend l'apparence simienne; l'attitude en griffe est rare; lorsque l'atrophie gagne les extenseurs des doigts, la prédominance des fléchisseurs peut arriver à maintenir les doigts en flexion permanente.

La maladie, suivant sa marche progressive, lente, symétrique, envahit petit à petit les membres inférieurs par la racine : les fessiers, puis les muscles de la cuisse sont les premiers atteints; à la jambe l'atrophie frappe surtout les muscles de la région antéro-externe, amenant ainsi l'équinisme du pied; les muscles de la voûte plantaire peuvent participer à l'atrophie. Lorsque les muscles du dos sont atteints, on voit se dessiner une lordose quelquefois considérable. Les muscles profonds de la nuque et du cou, les intercostaux, le diaphragme, les muscles de la paroi abdominale ne subissent que rarement et très faiblement le processus atrophique. A une période avancée de la maladie, la poitrine présente souvent une déformation caractérisée par l'aplatissement des parois du thorax; quelquefois le sternum forme une sorte de gouttière dont les côtés sont limités par les cartilages costaux.

Les muscles atteints ne présentent pas de tremblements fibrillaires; les réflexes tendineux sont longtemps conservés; jamais, d'après Landouzy et Dejerine, dans le type défini par eux, on n'observe de pseudo-hypertrophie. Assez souvent, on constate des rétractions tendineuses dans certains muscles atrophiés, en particulier dans le biceps brachial : ce muscle dessine alors sous la peau une saillie donnant la sensation d'une corde tendue; cette tension résiste aux efforts qu'on fait pour la vaincre.

La sensibilité, les sphincters sont constamment intacts.

La contractilité électrique des muscles est diminuée quantitativement; mais elle subsiste partiellement tant qu'il demeure dans leur masse des fibres intactes. La réaction de dégénérescence manque.

Marche et durée. — La marche de l'atrophie est progressive et symétrique; mais généralement très lente. A la période faciale de l'atrophie, puis à la phase scapulo-humérale, succèdent habituellement des phases d'arrêt relatif. Quelquefois cependant l'atrophie ne met qu'un petit nombre d'années à se généraliser.

L'atrophie, respectant les muscles de la vie végétative, ne compromet pas directement l'existence, qui peut se prolonger durant 20 ou 40 ans; la mort survient par maladies intercurrentes, surtout par le fait de la tuberculose.

Diagnostic. — La myopathie du type facio-scapulo-huméral, par le masque qu'elle imprime à la physionomie, pourrait à ses débuts faire croire quelquefois à de l'idiotie ou de l'imbécillité qui n'existe pas; la saillie des lèvres qu'elle amène peut avoir aussi quelques analogies avec le facies de certains scrofuleux; l'examen attentif de l'orbiculaire des paupières, des muscles du front, l'étude des mouvements de la bouche aideront à lever les

doutes. La paralysie faciale bilatérale pourrait simuler à un examen sommaire le facies myopathique; mais la paralysie faciale, presque toujours d'origine auriculaire chez l'enfant, sera reconnue par son étiologie; d'autre part, au début surtout, la myopathie est caractérisée par de l'impotence et non par une paralysie des muscles de la face.

La paralysie bulbaire progressive infantile et familiale (P. Londe, Rev. de méd., 1894), possède quelques traits communs avec la myopathie à début facial; dans les deux cas, un des premiers symptômes peut être l'occlusion incomplète des paupières; mais, dans la myopathie faciale, le lagophtalmos est rare, il n'y a point de tendance à l'ectropion, le front est moins complètement immobile; dans la paralysie bulbaire, les lèvres au lieu d'être grosses sont amincies, les troubles de la déglutition et la parésie des cordes vocales sont habituelles.

Plus tard, lorsque l'atrophie a gagné les muscles des membres, il n'est pas possible de confondre le syndrome de Landouzy-Dejerine avec une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne compliquée de paralysie labio-glosso-laryngée : ici la paralysie atrophique, outre les muscles de la face, atteint les muscles de la langue, du larynx, du pharynx; dans les membres l'atrophie a une marche particulière, progressive, de la périphérie des membres à leur racine, et s'accompagne de tremblement fibrillaire; même dans les cas où l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne compliquée de paralysie labio-glosso-laryngée prédomine à la région scapulo-humérale, les tremblements fibrillaires, la rapidité de l'évolution, les symptômes de paralysie bulbaire aideront à la distinguer rapidement de la myopathie facio-scapulo-humérale.

Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique de ce type d'atrophie musculaire ne repose guère que sur les trois autopsies pratiquées et relatées par Landouzy et Dejerine, Blocq et Marinesco.

Quelle que fût l'ancienneté de la maladie, dans tous les cas l'intégrité du système nerveux est notée : la moelle, les cornes antérieures en particulier, le bulbe, l'encéphale, les racines antérieures, les nerfs périphériques, les nerfs intra-musculaires, le grand sympathique furent trouvés normaux.

Dans les cas très anciens, il peut se faire que dans les régions les plus atrophiées on ne trouve plus traces de muscles : le tendon seul persiste; ailleurs il est très difficile de différencier ce qui fut le muscle de la graisse environnante. Dans les points où les muscles atrophiés existent encore d'une façon nette, ils sont plus ou moins diminués de volume, réduits quelquefois à l'état d'une lamelle, d'une corde, d'un ruban; d'une couleur jaune clair, tirant sur le gris, couleur chair de poisson, ils présentent une consistance molle, pâteuse, quelquefois dure, fibreuse; les muscles demeurés sains tranchent par leur coloration normale et leur résistance. Dans un cas où le muscle frontal, le sourcilier, l'orbiculaire des paupières, l'orbiculaire des lèvres, les zygomatiques, le buccinateur avaient disparu, les muscles de la langue, du voile du palais, du larynx, du pharynx, les muscles masticateurs étaient parfaitement normaux.

Les altérations microscopiques portent sur le tissu conjonctif intra-mus-

culaire, et sur l'élément contractile lui-même. Il existe une hyperplasie plus ou moins abondante du tissu conjonctif interfibrillaire et interfasciculaire : cette hyperplasie s'accompagne quelquefois d'un léger degré de lipomatose interstitielle. Les vaisseaux intra-musculaires participent à cette altération ; les veines et les artères sont plongées dans un amas de cellules embryonnaires ; cette infiltration peut se prolonger le long des petits vaisseaux musculaires primitifs ; les cellules des parois vasculaires sont souvent en état de prolifération ; et les lumières des artères plus ou moins rétrécies par endartérite.

Les lésions essentielles de l'élément contractile, étudiées après la mort ou sur des fragments de muscle recueillis par harponnage chez le vivant, consistent surtout en une atrophie du faisceau primitif : la dégénérescence granuleuse pigmentaire de la fibre s'observe exceptionnellement. La fibre musculaire diminue de volume tout en conservant sa striation ; souvent elle est fragmentée, présente des fissures, ou des cassures à bords sinueux ; sur quelques-unes on voit de distance en distance des nodosités sous forme d'anneaux comprenant toute la largeur de la fibre ; les fibres les plus petites ne sont plus représentées que par des traînées minces de substance hyaline ; elles sont déchiquetées, creusées de fissures et de vacuoles, et offrent quelquefois une légère striation. On peut voir enfin comment, la striation diminuant, la fibre réduite à son minimum se transforme en tissu conjonctif (Bloq et Marinesco). Il existe presque toujours une prolifération marquée des noyaux du sarcolemme. D'après Roth, la lésion de la fibre musculaire débute par son extrémité : au niveau du point où la fibre musculaire se continue avec le tendon, il y a pour ainsi dire fonte de l'extrémité musculaire et accroissement de la partie tendineuse ; l'atrophie fibreuse d'une ou des deux extrémités de la fibre aboutit à son raccourcissement.

Sur la coupe microscopique d'un muscle dont la lésion présente une intensité moyenne, à côté des fibres musculaires atrophiées, s'en trouvent d'autres de dimensions normales, et souvent d'autres hypertrophiées. Sur les fibres hypertrophiées, la striation est quelquefois à peine visible ; souvent elle est conservée, tout en offrant parfois des modifications, des dérangements des stries, tels qu'ondulation, courbure en arcs, dissociation dans le sens transversal ; quelquefois on voit une dissociation des éléments carrés ou des disques de la fibre ; sur les fibres les plus grosses, le corps de la fibre devenu transparent, hyalin, à peine strié, est creusé de fissures, de vacuoles. Sur une même coupe les fibres hypertrophiées l'emportent quelquefois en nombre sur les fibres atrophiées ; le mélange de fibres atrophiées et de fibres hypertrophiées explique en partie qu'un muscle, déjà fonctionnellement atteint, puisse ne pas présenter de diminution notable de volume, la présence d'un certain nombre de fibres hypertrophiées suffisant à masquer l'atrophie d'un plus grand nombre.

D'après certains auteurs (Eulenbourg, Hitzig), la phase hypertrophique précéderait souvent la phase atrophique dans la fibre musculaire ; l'atrophie serait alors le stade terminal du processus ; elle pourrait se montrer quelquefois seule d'emblée dans les muscles où l'on ne rencontre aucune fibre

hypertrophiée. Cliniquement d'ailleurs on sait que, dans les myopathies, l'atrophie apparente de certains muscles est quelquefois précédée d'une augmentation de volume.

ANALOGIE ET FUSION DES DIFFÉRENTS TYPES DE MYOPATHIE PRIMITIVE ET PROGRESSIVE

Les types de myopathie précédemment décrits ont été différenciés d'après le mode de début, et la distribution de l'altération musculaire. Autour de ces types, dont la description doit continuer à être faite séparément, et qui servent en quelque sorte de points de repère, se placent une série d'amyotrophies qui, par des caractères communs importants, se rattachent aux myopathies, et dont les formes sont souvent presque aussi nombreuses que les cas rapportés ; ces amyotrophies myopathiques constituent une série de termes de transition, qui démontrent l'unité du processus myopathique dont les modalités cliniques semblent d'autant plus variables que les cas connus se multiplient. La participation des muscles de la face à la myopathie ne constitue pas la propriété d'une forme spéciale.

Entre la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Dejerine se placent des cas où l'altération de la face, au lieu d'être primitive et très précoce, comme dans le type facio-scapulo-huméral Landouzy-Dejerine, s'est produite quelques années après le début d'une forme scapulo-humérale d'Erb. Les troubles fonctionnels des muscles de la face, se rapportant au faciès myopathique, ont été signalés d'autre part par plusieurs auteurs dans la paralysie pseudo-hypertrophique (Bergeron, Griesinger, Klockner, Donald Mac-Phail, Heller, Longdon-Down, etc.). La pseudo-hypertrophie caractéristique d'un des types précédemment décrits peut se rencontrer également dans les autres ; fréquente dans la forme juvénile d'Erb, elle a été observée plusieurs fois dans la forme Landouzy-Dejerine ou dans des formes intermédiaires ; dans un cas de Brissaud, il existait en même temps qu'une myopathie atrophique facio-scapulo-humérale une pseudo-hypertrophie du deltoïde, des muscles du mollet et de quelques muscles de la face ; dans un cas de Guinon, l'hypertrophie portait sur le deltoïde droit et le triceps de la cuisse gauche.

A côté de la forme hypertrophique de myopathie se place une forme séparée par Leyden dès 1876, puis par Mœbius en 1879, du groupe des amyotrophies ; dans cette forme, à laquelle a été donné le nom de *type Leyden-Mœbius*, le début, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, se fait dans le jeune âge, frappe souvent plusieurs membres d'une même famille, se manifeste en premier lieu par une certaine faiblesse des lombes et des membres inférieurs, à laquelle s'ajoute bientôt une atrophie des muscles du mollet, c'est-à-dire de ceux qui dans la forme pseudo-hypertrophique sont augmentés de volume ; l'atrophie s'étend ensuite avec une extrême lenteur aux cuisses, aux masses sacro-lombaires, aux membres supérieurs, où elle progresse de la racine vers les extrémités. C'est en somme la même évolution, la même distribution que dans la myopathie pseudo-hypertrophique, avec l'hypertrophie en moins : c'est la paralysie pseudo-hypertro-

phique sans hypertrophie. Mœbius, en décrivant ce type, en faisait avec la forme pseudo-hypertrophique deux modalités cliniques d'une même affection. Si le type Leyden-Mœbius est quelquefois primitif, il constitue dans bien des cas une simple phase de la myopathie pseudo-hypertrophique, la pseudo-hypertrophie étant transitoire et faisant place plus ou moins vite à l'atrophie. Damaschino, dès 1885, avait attiré l'attention sur ces formes frustes de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il peut arriver que, dans la forme atrophique Leyden-Mœbius, l'atrophie soit masquée en partie par un certain degré de lipomatose.

Une série de termes intermédiaires, au point de vue du mode de début et de la distribution des lésions musculaires, ont été décrits entre la forme Leyden-Mœbius (forme pseudo-hypertrophique sans hypertrophie), la forme juvénile de Erb (type scapulo-huméral) et la forme Landouzy-Dejerine (type facio-scapulo-huméral); à ces termes intermédiaires appartiennent en particulier quelques-uns des cas familiaux étudiés par Zimmerlin en 1884, et réunis depuis sous le nom de *type Zimmerlin*.

Plusieurs exemples montrent que la myopathie peut évoluer et se généraliser, sans que la configuration extérieure du corps ait subi, en raison des masses graisseuses qui comblent les méplats, de changements bien appréciables (P. Marie et Guinon, P. Londe et H. Meige); dans ces cas, l'impotence fonctionnelle montre le degré de la dystrophie musculaire.

L'identité des diverses formes de myopathie, reliées les unes aux autres par des faits intermédiaires de plus en plus nombreux et impossibles à classer dans des types déterminés, est généralement admise; elle est basée sur un ensemble de caractères communs qui permettent d'isoler, parmi les amyotrophies progressives, la *myopathie progressive primitive*.

CARACTÈRES GÉNÉRAUX DES MYOPATHIES PRIMITIVES ET PROGRESSIVES
MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

Étiologie. — La myopathie primitive progressive apparaît dans l'enfance ou dans l'adolescence, soit dans la première enfance, soit plus souvent au cours de la seconde enfance, fréquemment à l'époque de la puberté, rarement après 20 ans; il est d'ailleurs difficile d'assigner un début précis à la maladie, les premiers symptômes passant souvent inaperçus. Elle a une prédilection pour le sexe masculin.

En dehors de la question d'hérédité, on est réduit, relativement aux conditions étiologiques de la myopathie, à de simples hypothèses. Comme cause occasionnelle, on a incriminé dans plusieurs cas des maladies infectieuses banales, telles que rougeole, scarlatine; mais étant données la rareté extrême de la myopathie et la fréquence de ces infections dans l'enfance, il est difficile d'attribuer à ces dernières une valeur quelconque.

L'hérédité est le seul facteur étiologique dont le rôle soit évident; elle se montre sous la forme d'hérédité similaire, la myopathie frappant plusieurs individus à travers une ou plusieurs générations. L'hérédité nerveuse dans les familles myopathiques peut se manifester cependant sous d'autres aspects

que celui de l'amyotrophie progressive, et l'on voit quelquefois des affections nerveuses alterner avec l'atrophie musculaire. Les mariages des myopathiques étant rares, l'hérédité directe est moins fréquente que l'hérédité collatérale; l'hérédité maternelle semble exister plus souvent. La maladie peut remonter à un nombre plus ou moins grand de générations, à cinq dans un cas de Landouzy et Dejerine, à quatre dans un cas de Sacaze; une génération est quelquefois épargnée. Lorsqu'un myopathique a plusieurs enfants, il est rare qu'un ou plusieurs de ces enfants ne deviennent pas myopathiques; lorsque plusieurs enfants sont atteints dans une même génération, il arrive souvent que les premiers symptômes de la maladie se manifestent chez eux au même âge.

Les cas de myopathie semblent croître en fréquence de génération en génération; en même temps la mortalité des enfants en bas âge augmente. Il est probable que l'extinction des familles de myopathiques s'effectue ainsi petit à petit. Il n'est pas toujours possible de retrouver trace d'amyotrophiques parmi les ascendants d'un malade, et l'on voit des parents parfaitement sains donner le jour à des enfants myopathiques. Calderaï, sur 9 enfants nés d'une souche indemne, a observé 5 myopathiques; parfois au milieu d'une nombreuse famille on voit un myopathique demeurer à l'état de cas isolé.

Bien que la myopathie, dans une même famille ou dans une même génération, se montre habituellement sous le même aspect, il arrive quelquefois que des myopathiques de même sang présentent des formes différentes de la maladie, ce qui est une preuve de plus en faveur de la fusion des divers types isolément décrits. Cénas et Douillet dans un cas ont même observé la myopathie chez deux enfants dont le père présentait les signes d'une atrophie musculaire Aran-Duchenne.

Symptômes. — L'altération musculaire, dans les myopathies, n'offre dans sa distribution aucun rapport avec les territoires nerveux de la région affectée; elle ne se limite jamais au domaine innervé par un ou plusieurs nerfs; elle empiète sur le territoire d'innervation de plusieurs troncs nerveux et occupe des groupes musculaires physiologiques plus ou moins circonscrits.

Cette altération musculaire est symétrique, et en général à peu près égale des deux côtés; tout muscle atteint l'est dans sa totalité. Elle débute ou par la face, par les muscles de la ceinture scapulaire ou pelvienne, ou par les membres; dans ce dernier cas, ce sont, sauf dans quelques types bien définis, les muscles de la racine du membre qui sont primitivement et principalement atteints.

Cette altération musculaire se traduit cliniquement par de l'atrophie, plus rarement par de la pseudo-hypertrophie. Cette atrophie et cette hypertrophie frappent électivement certains groupes musculaires à l'exclusion de certains autres.

Les muscles que l'atrophie atteint presque toujours, soit au début, soit au cours de l'évolution de la maladie, sont le petit pectoral, le grand pectoral sauf dans sa portion claviculaire, le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde, le long du cou, les sacro-lombaires, les fléchisseurs du bras, le